



Трисветова Е.Л. ✉, Паторская О.А.

Белорусский государственный медицинский университет, Минск, Беларусь

Пролабирование аортального клапана: причины, диагностика, клиническое значение

Конфликт интересов: не заявлен.

Вклад авторов: Трисветова Е.Л. – концепция, литературный обзор, подготовка и редактирование текста статьи; Паторская О.А. – литературный обзор.

Подана: 06.06.2024

Принята: 08.08.2024

Контакты: trisvet-47@mail.ru

Резюме

Нарушения функции клапанов сердца обуславливают высокую заболеваемость и смертность. За истекшие годы накоплены новые сведения о компонентах клапанных комплексов и прилегающих к ним структур, патологической биомеханике при нарушениях их строения и взаимодействия.

Многие факторы, включающие изменения в эмбриогенезе сердца, генетические расстройства, структурные и гемодинамические нарушения, участвуют в развитии патологических признаков, обусловленных аномалиями клапанных компонентов. Заболевания аортального клапана, вызывающие нарушения его функции, становятся все более распространенной проблемой во всем мире. Так, абсолютное количество смертельных исходов, обусловленных заболеваниями аортального клапана, увеличилось за последние 30 лет. Изолированный пролапс аортального клапана причисляется к редким заболеваниям, вместе с тем к его осложнениям относятся появление аортальной недостаточности, ремоделирование левого желудочка, сердечная недостаточность. К причинам пролабирования створок аортального клапана приводят морфологические изменения непосредственно самого клапана, корня и восходящей аорты (расширение, аневризма), дефект межжелудочковой перегородки, инфекционные, дегенеративные, системные заболевания соединительной ткани. Диагностика проводится рутинными методами исследования, в первую очередь методом эхокардиографии. Лечение изолированного пролапса аортального клапана с умеренной и тяжелой аортальной регургитацией осуществляется хирургическими методами, предпочтительным из которых является протезирование аортального клапана. В случае отсутствия лечения нарушения гемодинамики прогрессируют, при этом своевременное лечение улучшает прогноз жизни.

Ключевые слова: аортальный клапан, анатомия и биомеханика, диагностика, лечение, прогноз

Trisvetova E. ✉, Patorskaya O.
Belarusian State Medical University, Minsk, Belarus

Aortic Valve Prolapse: Causes, Diagnosis, and Clinical Significance

Conflict of interest: nothing to declare.

Authors' contribution: Trisvetova E. – article concept, literature review, text drafting and editing; Patorskaya O. – literature review.

Submitted: 06.06.2024

Accepted: 08.08.2024

Contacts: trisvet-47@mail.ru

Abstract

Heart valve dysfunction is associated with high morbidity and mortality. Over the past years, new information has been accumulated about the components of valve complexes and adjacent structures, as well as about pathological biomechanics in cases of violations of their structure and interaction.

Many factors, including changes in cardiac embryogenesis, genetic disorders, structural and hemodynamic abnormalities, are involved in pathological features due to abnormalities of valvular components. Aortic valve diseases impairing its function have become an increasing challenge worldwide. Thus, the absolute number of deaths caused by aortic valve diseases has increased over the past 30 years. Isolated aortic valve prolapse is a rare disease, but its complications include the appearance of aortic insufficiency, left ventricular remodeling, and heart failure. The causes of prolapse of the aortic valve leaflets include morphological changes in the valve itself, in the root and ascending aorta (dilatation, aneurysm), ventricular septal defect, as well as infectious, degenerative, and systemic diseases of the connective tissue. The diagnosis is carried out using routine research methods, primarily echocardiography. The treatment of isolated aortic valve prolapse with moderate to severe aortic regurgitation is carried out by surgical methods, the preferred of which is aortic valve replacement. If untreated, hemodynamic disorders will be progressive, while a timely treatment improve the vital prognosis.

Keywords: aortic valve, anatomy and biomechanics, diagnosis, treatment, prognosis

■ ВВЕДЕНИЕ

Заболевания, вызывающие нарушения структуры и функции клапанов сердца, являются причинами высокой смертности во всем мире [1]. За истекшие 30 лет абсолютное число смертельных исходов, обусловленных заболеваниями аортального клапана, значительно возросло, несмотря на развитие и совершенствование терапевтических и хирургических методов лечения. За период с 1979 по 2009 г. в США количество смертей при клапанных болезнях сердца увеличивалось в среднем на 2,8% в год ($p < 0,001$). Заболеваемость ревматическими пороками сердца снизилась, неревматические заболевания аортального клапана составили 45,2% от всех смертей при клапанных болезнях сердца. Расчеты показали, что при сохранении подобного

уровня заболеваемости показатели смертности при клапанных болезнях сердца удвоятся в течение последующих 25 лет [2].

В эпоху Возрождения в 1530 г. Леонардо да Винчи первым подробно описал анатомию корня аорты и прилегающих к нему структур. За истекшие века накоплены знания и изменилось понимание морфологии, функционального взаимодействия и роли компонентов аортального клапана и корня аорты.

Данные исследований причин и механизмов развития поражения клапанов сердца показали, что нарушения их функционального состояния происходят в результате влияния многих факторов, включающих эмбриогенез, генетические, гемодинамические, структурные и клеточные расстройства [3]. Изолированный пролапс аортального клапана диагностируют редко при клиническом исследовании пациента, поскольку он часто формируется в сочетании с другими заболеваниями. В этих случаях манифестируют признаки дефекта межжелудочковой перегородки, расширения корня и восходящей аорты, гипертрофической кардиомиопатии, несиндромного пролапса митрального клапана, аортита инфекционного или при анкилозирующем спондилоартрите, ревматоидном артрите и т. п. Аортальная регургитация (от минимальной до тяжелой) относится к основным манифестирующим осложнениям пролапса аортального клапана. Основным инструментальным методом диагностики является трансторакальная или чреспищеводная эхокардиография.

К сожалению, публикации по изучению пролапса аортального клапана немногочисленные. Количество публикаций, по сведениям Гарвардского университета, за истекшее 20-летие ограничивается 6 (3 – как основная тема и 3 – с упоминанием о проблеме) [<https://connects.catalyst.harvard.edu>]. Поскольку клинические рекомендации по диагностике и лечению пролапса аортального клапана не разработаны, в практической деятельности применяют данные, полученные при наблюдениях отдельными исследователями. Выбор хирургического метода лечения проводится в зависимости от причины пролапса аортального клапана и состояния створок, степени тяжести аортальной регургитации.

■ ЭМБРИОГЕНЕЗ АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНА

К 17–19-му дню жизни эмбриона определяются 3 зародышевых дифференцированных слоя: наружный – эктодерма, внутренний – энтодерма и средний – мезодерма. Мезодерма является одним из 3 первичных зародышевых листков, из которых развиваются все ткани и органы человека. На 3-й неделе эмбрионального развития из мезодермы формируется сердце в виде парных трубок в области шеи по обе стороны от первичной кишки между энтодермой и спланхноплеврой. Из мезодермальной ткани, находящейся вокруг трубки, развивается эпимиокардиальный слой. Он дифференцируется на эндокард, миоэпикард, а также основное аморфное вещество, представляющее с клетками прилежащих слоев сердечный гель.

Первичные трубки сближаются, срастаются, перегородка между ними рассасывается. В результате образуется примитивное трубчатое сердце с двухслойными стенками, которое в последующем подвергается гастрულიции, из внутреннего слоя образуется эндокард, из наружного – миокард и перикард [4]. Из краниальной части трубки – луковички сердца развивается артериальный ствол, а из каудальной части – расширенный венозный синус. Рост трубки на 3-й неделе развития эмбриона приводит к формированию S-образной формы и появлению атриовентрикулярного

канала. В стенках канала возникают вентральное и дорсальное утолщение – предсердно-желудочковые эндокардиальные валики. В последующем формируются межпредсердная и межжелудочковая перегородки. Общий артериальный ствол разделяется на аорту и легочную артерию, которые соединены артериальным – боталловым протоком.

Полулунные клапаны развиваются из 4 эндотелиальных валиков артериального ствола в процессе его полного разделения на аорту и легочный ствол во время эндо-телиально-мезенхимального перехода между 5-й и 8-й неделями с участием клеток нервного гребня, предшественников вторичного сердца [5]. Поскольку во время образования более крупные валики делятся на 2 меньших, аорта и легочная артерия получают по 3 эндотелиальных валика, из которых возникают полулунные клапаны.

Зачатки аортального и пульмонального клапанов представлены структурами с внеклеточным матриксом, содержащим мезенхимальные клетки, исходящие из эндокарда. В результате пролиферации внеклеточного матрикса и эндотелиальных клеток формируется выстилка полулунных створок с последующим преобразованием в тонкие фиброзные структуры. Преобразование происходит под воздействием локальных факторов роста, гемодинамического влияния, которые определяют форму клеток, пролиферацию и формирование волокон [6, 7]. Таким образом, полулунные створки аортального клапана формируются из эндотелиальных клеток, в отличие от гладкомышечных клеток аорты, которые развиваются из нервного гребня.

■ АНАТОМИЯ И БИОМЕХАНИКА АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНА

Аортальный клапан рассматривают как один из компонентов корня аорты, являющегося продолжением выходного тракта левого желудочка. Анатомически корень аорты представляет собой сложную трехмерную структуру длиной 2,0–3,0 см, поддерживающую створки аортального клапана, тянущуюся от виртуального базального кольца до дистально расположенного синотубулярного соединения [4]. Корень аорты состоит из 3 аортальных пазух – синусов Вальсальвы, на уровне которых расположены 3 полулунные створки (правая, левая, некоронарная), а также 3 межстворочных треугольников и комиссур. Гемодинамическое определение корня аорты включает пространство и структуры от артериальных поверхностей закрытых створок аортального клапана до плоскости синотубулярного соединения. Межстворочные треугольники не рассматривают как часть гемодинамического корня аорты. Участок анатомического корня, расположенный проксимальнее желудочковой поверхности закрытых створок, определяемый во время диастолы, гемодинамически является частью выходного тракта левого желудочка [4].

Верхняя граница синусов – синотубулярное соединение (супрааортальный гребень), представляет собой приподнятую и утолщенную часть аорты, соединяющую 3 комиссуры. В верхней части синусов Вальсальвы у правой и левой створок расположены устья коронарных артерий. Высота синусов у взрослых людей 1,7–2,0 см, ширина 2,0–2,5 см, глубина 1,5–3,0 мм [7, 8]. Правый синус является самым большим, левый – наименьший по размеру. Стенка синусов Вальсальвы состоит из интимы, утолщенной за счет коллагеновых волокон, и меди, в отличие от аорты, стенка которой трехслойная и представлена интимой, медией и адвентицием. Диаметр аорты при эхокардиографическом исследовании в диастолу по длинной оси на уровне синусов Вальсальвы наибольший: у мужчин 34–40 мм, у женщин 30–36 мм [8]. Во время

систолы увеличивается высота синусов, створки клапана натягиваются между комиссурами, открываются и попадают в соответствующие синусы для беспрепятственного тока крови в аорту. В диастолу уменьшается диаметр базального кольца, что облегчает коаптацию створок и предупреждает регургитацию крови. Считают, что синусы Вальсальвы снижают механическое напряжение на створки во время сердечных циклов и функционально выполняют роль резервуаров, из которых во время диастолы заполняются коронарные артерии [7, 8]. Аортальные синусы способствуют нетурбулентному току крови через отверстия коронарных артерий.

Под комиссурами подразумевается расстояние, на котором створки идут параллельно друг другу. Это расстояние, отражающее зону коаптации створок, называют высотой комиссуры. Под ними лежат 3 межстворочных треугольника (треугольники Генле), являющихся продолжением выходного тракта левого желудочка, достигающих уровня синотубулярного перехода в области комиссур. Треугольник между левым коронарным синусом и некоронарным синусом является частью митрально-аортального продолжения с прилежащей передней створкой митрального клапана. Второй треугольник между правым коронарным синусом и некоронарным синусом обращен к правому предсердию и относится к мембранозной части межжелудочковой перегородки. Структура треугольников соответствует строению стенки аорты, но тоньше за счет меньшего объема волокон коллагена.

Правая и левая полулунные створки частично прикрепляются к продолжению фиброзной зоны передней створки митрального клапана и к мышечной части выходного тракта левого желудочка. Задняя створка полностью прикрепляется к фиброзной зоне. Прикрепление полулунных клапанов к стенке обеспечивает их стабильность. Самая нижняя часть створок образует кольцо («виртуальное базальное кольцо», или хирургическое кольцо аортального клапана), оно находится внутри левого желудочка и соединяется с перепончатой частью межжелудочковой перегородки. Периметр кольца 7,0 см, площадь отверстия клапана 2,5–3,0 см² [8].

Створки аортального клапана условно делят на 3 части: тело створки, свободный край с утолщением в виде узелка Аранция и зона прикрепления створки к корню аорты. По ширине створки больше ширины соответствующих синусов Вальсальвы, а высота – меньше высоты аортальных синусов. В связи с этим при поступлении потока крови под давлением во время диастолы полулуния створок аортального клапана смещаются вниз, закрывая клапан и прекращая поток крови. В систолу створки прижаты к стенкам аорты и из-за несоответствия размеров с синусами Вальсальвы они никогда не перекрывают устья коронарных артерий [9].

При гистологическом исследовании в створках определяют волокнистые структуры, покрытые эндотелием с обеих сторон (желудочковой и аортальной). Со стороны левого желудочка гладкую поверхность створки называют желудочковой, со стороны аорты шероховатую поверхность – аортальной [8]. На желудочковой поверхности на одной трети створки, начиная от свободного края, зону соприкосновения створок при закрытии клапана называют лунулой. В составе аортального слоя преобладают коллагеновые волокна (типы I и III) над эластиновыми, ориентированные по окружности и придающие жесткость и прочность при растяжении [7]. Желудочковый слой меньше по толщине аортального и содержит рыхлую соединительную ткань с большим количеством протеогликанов и эластических волокон, придающих гибкость створкам. Промежуточный слой, спонгиозный, состоит из небольшого



количества волокон коллагена и протеогликанов с вкраплениями интерстициальных клеток, он обеспечивает сжимаемость створок. Желудочковый слой у свободного края створок становится толще, образуя узелок Аранция. Коллагеновые волокна слоев створок аортального клапана переходят непосредственно в стенку аорты, тем самым передают нагрузку со створок на аортальную стенку [4, 9].

В норме аортальный клапан обеспечивает односторонний поток крови из левого желудочка в аорту и предотвращает ретроградный поток, он подвергается воздействию самого высокого уровня давления и напряжения сдвига в физиологических условиях по сравнению с другими клапанами сердца [1]. При наполнении сердца во время диастолы давление крови в аорте снижается, створки, соприкасаясь друг с другом, закрывают клапан. При повышении давления в желудочке во время систолы клапан открывается и кровь поступает в аорту, небольшой объем крови задерживается в синусах и попадает в коронарные артерии. Открытие аортального клапана длится около 330 мс при частоте сердечных сокращений 70 ударов в минуту, при этом поток крови устремляется в аорту с пиковой скоростью 162 м/с [10].

Кольцо аорты имеет форму эллипса, под влиянием трансклапанного давления во время сердечного цикла меняет свою форму и становится асимметричным с большим расширением во время изоволюмического сокращения в области левого коронарного синуса Вальсальвы. Вследствие непрерывности соединения с митральным клапаном некоронарный синус и соответствующая створка клапана аорты обеспечивают определенную стабильность аортальному клапану [11].

Исследования выявили активное взаимодействие между гемодинамикой и биомеханической функцией аортального клапана, а также строением створок с высокоорганизованным внеклеточным матриксом и интерстициальными клетками, волокнами коллагена и эластическими волокнами, протеогликанами и гликозаминогликанами, эндотелием [9, 12].

Эндотелиальные клетки клапанов, контактируя с кровью, обеспечивают питание интерстициальных клеток. Интерстициальными клетками регулируется внеклеточный гомеостаз, воздействующий на ремоделирование клапанов посредством сбалансированной секреции ферментов деградации внеклеточного матрикса (матриксные металлопротеиназы и их ингибиторы), а также отложения структурных компонентов матрикса в слоях, которые участвуют в формировании аневризмы грудной аорты [13]. У здорового человека интерстициальные клетки находятся в покое, их пролиферативная активность и экспрессия гена внеклеточного матрикса низкие. При врожденных аномалиях развития клапанов и сердца, наследственных нарушениях соединительной ткани, гемодинамических изменениях при пороках сердца интерстициальные клетки активируются. В зависимости от вида патологии возникают врожденная недостаточность, стеноз либо миксоматозная дегенерация створок.

Таким образом, эффективная скоординированная функция аортального клапана и компонентов корня аорты во время сердечного цикла опосредована сложной структурой и взаимодействием клеточных и внеклеточных элементов, многих механических и биохимических стимулов. Структурные и гемодинамические нарушения являются факторами, обуславливающими развитие пролапса аортального клапана.

■ ЭПИДЕМИОЛОГИЯ, СТРУКТУРНЫЕ И ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ ИЗМЕНЕНИЯ СЕРДЦА ПРИ ПРОЛАПСЕ АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНА

По данным исследователей, распространенность пролапса аортального клапана невелика. Изучение частоты пролабирования створок аортального клапана у пациентов с различными заболеваниями сердца привело к неоднородным статистическим показателям.

Наиболее многочисленный контингент пациентов представлен в исследовании L.M. Shapiro и соавт. в 1985 г. Целью поперечного исследования явилось определение распространенности пролапса аортального клапана у пациентов с трехстворчатым аортальным клапаном. Авторы опубликовали ретроспективный анализ 2000 человек, обследованных методом трансторакальной эхокардиографии. Пролапс аортального клапана диагностирован в 1,2% случаев ($n=24$, возраст 12–64 года, женщин 9, остальные мужчины), у 4 в сочетании с пролапсом митрального клапана (2 с тяжелой аортальной регургитацией), у 1 из них с расширением корня аорты. У остальных пациентов выявили различные заболевания: атрезия легочной артерии (1), аортопатия с расширением корня аорты (2), инфекционный эндокардит (анамнестически) с поражением аортального клапана (2) [14].

Пролапс аортального клапана часто встречается у пациентов с пролабированием створок митрального клапана. Результаты эхокардиографического исследования 67 пациентов с избыточно гибкими створками митрального клапана, обусловленными миксоматозной дегенерацией, свидетельствовали о 8,9% случаев пролабирования створок аортального клапана с частотой аортальной регургитации 5,9% [15].

В случае миксоматозной дегенерации аортального клапана, нередко сочетающейся с таким же поражением створок митрального клапана, характерные гистологические изменения (нарушение архитектоники и разрушение волокон коллагена, эластических волокон, избыточное содержание гликозаминогликанов) приводят к увеличению и избыточности створок и их слабости. Нарушается коаптация створок клапана, миксоматозная дегенерация базального кольца сопровождается увеличением его диаметра и появлением аортальной регургитации.

О большей частоте сочетания пролапса аортального клапана с пролапсом митрального клапана сообщили J. Morganroth и соавт. При двухмерном эхокардиографическом исследовании пациентов с несиндромным пролапсом митрального клапана и миксоматозной дегенерацией в 20% случаев выявлен пролапс аортального клапана [16].

Расширение корня аорты часто обуславливает появление пролапса аортального клапана. К причинам развития дилатации или аневризмы корня аорты относятся аортопатии при двустворчатом аортальном клапане и другой этиологии, при синдроме Марфана, Луйеса – Дитца и других наследственных нарушениях соединительной ткани, артериальной гипертензии [17].

Пролапс аортального клапана встречается в 2 раза реже по сравнению с первичным пролапсом митрального клапана. Пролапс одной или нескольких створок аортального клапана диагностируют как изолированную аномалию при нормальной ширине корня аорты или обнаруживают при дилатации проксимальной восходящей аорты. Размеры створок и их расположение влияют на частоту пролабирования. Правая коронарная створка шире по сравнению с двумя другими, имеет больший радиус кривизны и испытывает большее напряжение по сравнению с левой и



некоронарной створками, вследствие чего чаще встречается пролабирование этой створки [12, 14]. К тому же при миксоматозной дегенерации и пролабировании аортальной створки на ней часто обнаруживают фенестрации, возникающие вследствие большего воздействия турбулентного диастолического потока крови, поскольку недостаточно поддерживается фиброзным скелетом сердца, удерживающим клапаны вместе [3, 8, 13, 18].

При пороках и аномалиях сердца (двустворчатый или четырехстворчатый аортальный клапан, дефект межжелудочковой перегородки) после выполнения протезирования расширенной восходящей аорты и операциях на аортальном клапане обнаруживают пролабирование створок аортального клапана [14–19]. К причинам появления острого или хронического пролапса аортального клапана относятся воспалительные, инфекционные, дегенеративные заболевания, тупая травма грудной клетки, диссекция грудной аорты типа А, разрыв створки при фенестрации комиссуры [14, 18]. Несколько случаев изолированного пролапса аортального клапана зарегистрировано у пациентов с сифилитическим аортитом, ревматоидным артритом, анкилозирующим спондилоартритом [14, 20].

В 13-летнем исследовании, опубликованном М. Boodhwanі и соавт., участвовало 428 пациентов, оперированных по поводу аортальной регургитации с поражением восходящей аорты или ее корня или без него. Среди исследованных пациентов у 194 (45%) диагностировали аортальную регургитацию в связи с пролапсом аортального клапана, в том числе у 111 (57%) с трехстворчатым аортальным клапаном. У пациентов с трехстворчатым аортальным клапаном изолированный пролапс являлся причиной аортальной регургитации у 50, пролапс вследствие дилатации восходящей аорты или корня аорты у 61 человека, в обеих группах преобладали мужчины (92 и 92%), сопоставимые по возрасту (57 ± 6 и 56 ± 17 лет; $p=0,68$) [21].

Частота аортальной регургитации изучена у 102 пациентов с пролапсом аортального клапана и перимембранозным дефектом межжелудочковой перегородки. Пролапс правой коронарной створки аортального клапана и легкая аортальная регургитация обнаружены у 35, умеренная – у 3 пациентов, у остальных регургитация отсутствовала. У пациентов с аортальной регургитацией выявляли пролабирование 2 аортальных створок (правой коронарной и некоронарной) часто по сравнению с теми, у кого отсутствовала аортальная регургитация [18].

Во всех описанных случаях пролапса (правой коронарной, реже некоронарной створки) аортального клапана в сочетании с дефектом межжелудочковой перегородки (синдром Laubry – Pezzi) дефект выявляли вблизи от кольца аортального клапана. Субпульмональный (коносептальный, супракристалльный) дефект межжелудочковой перегородки формируется непосредственно под клапаном легочной артерии. По сравнению с остальными вариантами субпульмональный дефект межжелудочковой перегородки имеет более высокий риск развития пролапса аортального клапана и аортальной регургитации, обусловленный врожденным дефектом синуса Вальсальвы и мышечной полосы, исходящей от правого желудочка [19, 22].

Механизмы развития пролапса аортального клапана при дефекте межжелудочковой перегородки, изученные прижизненно и посмертно, включают два различных, вместе с тем функционально взаимосвязанных фактора. Один из них обусловлен отсутствием механической поддержки правого коронарного синуса и, соответственно,

правой коронарной створки из-за дефекта межжелудочковой перегородки. Вторым фактором является из-за шунтирования крови слева направо через отверстие в межжелудочковой перегородке. Поток крови через шунт во время ранней систолы втягивает провисающий аортальный клапан в дефект перегородки. Во время диастолы закрытый клапан подвергается внутриаортальному давлению, в результате свободный край провисающей створки постепенно удлиняется и отделяется от свободного края 2 других створок, возникает пролабирование створки [22].

Морфометрические ультразвуковые особенности пролапса аортального клапана при двустворчатом клапане аорты исследованы по результатам 2-мерной эхокардиографии у 64 пациентов и 20 здоровых людей сопоставимого возраста и пола. Наличие и степень пролапса аортального клапана определяли по 3 количественным ультразвуковым параметрам: высоте смещения, площади створок и объему регургитации, скорректированным с показателем площади поверхности тела к диаметру аорты на уровне прикрепления створок клапана. Более высокой оказалась степень пролапса аортального клапана, определяемая по показателю объема, при котором учитывалась площадь створки и высота смещения, у пациентов с двустворчатым аортальным клапаном и аортальной регургитацией по сравнению со здоровыми людьми [23].

К другим заболеваниям с высоким риском развития пролапса аортального клапана относятся инфекционный эндокардит, ревматическая болезнь сердца, гипертрофическая кардиомиопатия, тяжелая митральная регургитация у пациентов с пролапсом митрального клапана, описанные в исследовании L.M. Shapiro и соавт. [14]. Изолированный аортальный пролапс описан как редкая патология при сифилитическом аортите [20].

Среди 298 пациентов, перенесших оперативное лечение по поводу патологии аортального клапана, за 10-летний период выявили 146 человек (49%) с пролабированием створок аортального клапана. Одна створка пролабировала в 72 случаях (49%), в остальных 74 случаях пролабировали 2 или 3 створки. К причинам пролабирования отнесли увеличенные размеры (длину) створок, вследствие того низко расположенный свободный край или низкий уровень коаптации всех створок [24].

J. Carter и соавт. в 1971 г. систематизировали основные причины появления пролапса аортального клапана [25]:

А. Неповрежденные створки

1. Слабость соединительной ткани («порхающий» клапан)
 - a. со значительной дилатацией аорты
 - b. без значительной дилатации аорты
2. Изнашивание створки
3. Избыточная ткань створки при двустворчатом аортальном клапане

В. Разрыв створки

1. Изолированный
 - a. спонтанный
 - b. травматический
 - c. под воздействием инфекционного процесса
2. Вторичный по отношению к разрыву аорты

С. Потеря комиссуральной поддержки

1. Разрыв аорты
 - а. без диссекции аневризмы
 - б. с диссекцией аневризмы

2. Разрыв комиссуры

Д. Дефект межжелудочковой перегородки со смещением корня аорты

Предложенная классификация включает основные этиологические факторы, обуславливающие появление пролапса аортального клапана. Группа А составлена из наследственных нарушений соединительной ткани, при которых отмечают слабость соединительной ткани, миксоматозную дегенерацию. Изнашивание створки характеризуется истончением края и нарушением коаптации створок. В группе В объединены основные причины разрыва створки: идиопатическая, при травмах грудной клетки или при оперативном вмешательстве (ятрогенная травма), при инфекционных заболеваниях, вызывающих воспалительные изменения в эндокарде. Очевидны причины пролапса аортального клапана при потере комиссуральной поддержки при разрыве корня аорты или непосредственно комиссуры. Группа Д представлена вариантом дефекта межжелудочковой перегородки со смещением аорты.

Согласно выполненным исследованиям, к причинам развития пролапса аортального клапана относятся особенности строения и изменения створок аортального клапана, корня аорты, изменения структуры тканей, снижающих упругость и повышающих растяжимость створки под влиянием патологических процессов (врожденных, наследственных, приобретенных), гемодинамические расстройства, при которых перераспределяется давление на створки.

■ ДИАГНОСТИКА

Физикальные данные при пролапсе аортального клапана появляются в случае умеренной или выраженной аортальной регургитации, увеличения левого желудочка и митральной регургитации, развития сердечной недостаточности либо соответствуют тем заболеваниям, которые вызвали пролабирование створок клапана аорты.

Так, А. Singh и соавт. описали редкий случай изолированного пролапса аортального клапана у 27-летней пациентки с признаками сердечной недостаточности [26]. За 5 лет до поступления в клинику пациентка обследовалась амбулаторно, по результатам эхокардиографического исследования ей сообщили о каких-то изменениях в сердце. В течение последующих 4 лет жалоб не предъявляла, не обследовалась и не лечилась. За год до госпитализации отметила снижение массы тела, утомляемость, в течение последнего месяца – одышку и сердцебиение. После тщательного обследования авторы не выявили заболеваний сердца и внутренних органов, при которых могли появиться признаки хронической сердечной недостаточности III функционального класса. При физикальном исследовании обнаружено смещение верхушечного толчка до VI межреберья, систолический шум в области верхушки сердца. На ЭКГ выявлена синусовая тахикардия и гипертрофия левого желудочка, при трансторакальной и чреспищеводной эхокардиографии – трехстворчатый аортальный клапан и пролабирование 2 створок аортального клапана: правой коронарной и некоронарной, умеренная аортальная регургитация. Исключив другие причины хронической сердечной недостаточности, авторы диагностировали по результатам

эхокардиографического исследования изолированный пролапс 2 створок аортального клапана с умеренной аортальной регургитацией с осложнением в виде хронической сердечной недостаточности III функционального класса.

В клинической практике для выявления пролапса аортального клапана ориентируются преимущественно на результаты визуализирующих методов исследования.

Для диагностики пролапса аортального клапана при эхокардиографическом исследовании оценивается уровень положения (высота) коаптации створок, который у здоровых людей определяется в середине высоты синусов Вальсальвы. Высота коаптации – это ортогональное расстояние от базального кольца до конца створки в центре клапана до узелка Аранция. Истинным пролабированием считают смещение свободного края створки ниже уровня ее пристеночного прикрепления, т. е. аортожелудочкового соединения, и возможное провисание створки в левый желудочек [21]. Помимо смещения уровня коаптации створок, признаком пролапса аортального клапана является чрезмерное движение створки, наличие эксцентричной струи аортальной регургитации, направленной в сторону, противоположную пролабирующей створке (при визуализации по длинной оси). К дополнительным признакам относят уменьшение глубины коаптации створки, наличие волокнистой (фиброзной) полосы (чувствительность 57%, специфичность 92%), определяемой по длинной и короткой оси на пролабирующей створке. Идентификация полосы также помогает обнаружить пролабирующую створку, поскольку возникают трудности при визуализации левой коронарной и некоронарной створки [21, 26]. Наличие эксцентричной струи аортальной регургитации, независимо от ее тяжести, с чувствительностью 92%, специфичностью 96% указывает на пролапс аортального клапана [26].

При пролабировании нескольких створок следует ориентироваться на тщательное эхокардиографическое исследование, позволяющее определить смещение точки коаптации створок.

Наиболее точную информацию о структуре и гемодинамических изменениях получают при исследовании сердца и корня аорты по результатам мультиспиральной компьютерной и магнитно-резонансной томографии [27]. Изображения с высоким пространственным разрешением повышают точность морфометрических измерений, пространственных отношений корня и окружающих структур. Эти методы исследования необходимы для выбора оперативной тактики и наблюдения за пациентом в среднесрочной и долгосрочной перспективе.

■ ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ

Пролапс одной или нескольких створок аортального клапана изолированный или в сочетании с другими заболеваниями сердца является частой причиной аортальной регургитации. В случаях расширения корня аорты и аортального кольца, имеющегося порока сердца или другой известной причины поражения клапана аорты общепринятым мнением является решение о хирургической коррекции, а в отношении выбора метода хирургического лечения (протезирование или реконструкция) пролабирующего аортального клапана в течение нескольких лет продолжается дискуссия [28, 29]. Отсутствие однозначного решения обусловлено тем, что нередко после оперативного лечения с реконструкцией клапана возникает потребность в повторной операции из-за сохраняющейся или появляющейся аортальной регургитации.



Ретроспективное исследование 72 пациентов (средний возраст $12,93 \pm 6,75$ года) с дефектом межжелудочковой перегородки и пролабированием аортального клапана, оперированных по поводу порока и восстановления створки клапана, показало прогрессирование аортальной регургитации в случаях ее наличия до оперативного лечения [19].

V. Rao и соавт. сообщили о 26% случаев повторных операций за 13-летнее наблюдение среди 54 взрослых пациентов, оперированных по поводу аортальной регургитации и дефекта межжелудочковой перегородки, двустворчатого аортального клапана, другой патологии клапана аорты, в том числе и пролапса аортального клапана [30].

В 1999 г. F. Casselman и соавт. выполнили проспективное 9-летнее наблюдение за 94 пациентами (средний возраст 38 ± 10 лет, 93% мужчины) с двустворчатым аортальным клапаном, аортальной регургитацией и пролапсом створки. Всем пациентам проведена реконструкция клапана, повторная операция потребовалась 12 (реконструкция аортального клапана – 3, протезирование аортального клапана – 9). К факторам риска повторного хирургического вмешательства относилась остаточная аортальная регургитация. При последующем наблюдении и появлении минимальной аортальной регургитации в поздние сроки не выявлено ее прогрессирования и увеличение левого желудочка. Вместе с тем авторы отметили, что повторное хирургическое лечение потребовалось пациентам с расширенным левым желудочком и сниженной сократительной способностью сердца [31].

Оценка среднесрочных результатов после реконструкции аортального клапана в связи с изолированным пролапсом створок (левая коронарная у 4, правая у 10, некоронарная у 7 пациентов) и аортальной регургитацией (умеренно тяжелой в 5 и тяжелой в 16 случаях) выполнена у 21 пациента за время наблюдения 10–72 месяца. Все пациенты выписались из стационара. По завершении стационарного лечения по результатам трансторакального эхокардиографического исследования аортальную регургитацию обнаружили у 3 пациентов. Выживаемость пациентов составила 90,5%, в последующем периоде наблюдения минимальная аортальная регургитация при трансторакальной эхокардиографии выявлена у 5, у остальных она отсутствовала [28].

Таким образом, несмотря на отсутствие единых рекомендаций по курации пациентов с пролапсом аортального клапана, развивающимся в разных условиях при нарушении структуры или функции компонентов корня аорты или створок клапана, своевременный индивидуальный выбор методов оперативного лечения позволяет улучшить прогноз, повысить выживаемость пациентов в среднесрочной перспективе и снизить частоту осложнений в виде аортальной регургитации в послеоперационном периоде. Вместе с тем анализ долгосрочных результатов наблюдения за пациентами с пролапсом аортального клапана, перенесших оперативное лечение в виде протезирования или реконструкции аортального клапана, свидетельствует о том, что после 5-летних похожих результатов в случае восстановления клапана показатели частоты повторных операций более высокие [9].

■ ПРОГНОЗ

Изолированное пролабирование створок аортального клапана с аортальной недостаточностью относится к факторам, обуславливающим дилатацию левого

желудочка и снижение его сократительной функции [28]. Своевременное хирургическое лечение снижает риск развития неблагоприятного прогноза. Вместе с тем позднее оперативное лечение у пациентов со значительным увеличением левого желудочка, низкой фракцией выброса и легочной гипертензией ухудшает выживаемость пациентов при среднесрочном прогнозе [32].

■ ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Пролапс аортального клапана нередко сопровождается аортальной регургитацией, диагностика которой значительно привычнее клиницистам по сравнению с пролабированием створок. Этиология изолированного пролапса аортального клапана разнообразная: дегенеративная, воспалительная, инфекционная. Заболевание протекает с минимальной, умеренной или тяжелой аортальной регургитацией, обуславливающей развитие сердечной недостаточности. Пролапс аортального клапана, возникший в результате расширения корня аорты, связан с чрезмерным растяжением створок клапана или повреждением комиссур с прогрессированием и появлением осложнений, от которых зависит прогноз жизни пациента.

Диагностика пролапса аортального клапана основывается на результатах трансторакального и чреспищеводного эхокардиографического исследования. Критерии заболевания не разработаны, в диагностике учитывают состояние корня аорты, эхокардиографические признаки в виде смещения зоны коаптации створок или 1 створки ниже уровня ее пристеночного прикрепления, гиперкинеза створки, наличия эксцентричной струи аортальной регургитации и фиброзной полосы на пролабирующей створке.

Продолжаются исследования по выбору метода хирургического лечения для улучшения долгосрочной выживаемости пациентов без повторных оперативных вмешательств на аортальном клапане.

■ ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. d'Arcy J.L., Prendergast B.D., Chambers J.B., et al. Valvular heart disease: the next cardiac epidemic. *Heart*. 2011;97(2):91–93. doi: 10.1136/hrt.2010.205096
2. Coffey S., Cox B., Williams M.J.A. Lack of progress in valvular heart disease in the pre-transcatheter aortic valve replacement era: increasing deaths and minimal change in mortality rate over the past three decades. *Am heart J*. 2014;167(4):562–567. doi: 10.1016/j.ahj.2013.12.030
3. Goldbarg S.H., Elmariah S., Miller M.A., Fuster V. Insights into degenerative aortic valve disease. *J Am Coll Cardiol*. 2007;50(13):1205–1213. doi: 10.1016/j.jacc.2007.06.024
4. Tretter J., Spicer D.E., Franklin R.C.G., et al. Expert Consensus Statement: Anatomy, Imaging, and Nomenclature of Congenital Aortic Root Malformations. *Ann Thorac Surg*. 2023;116(1):6–16. doi: 10.1016/j.athoracsur.2023.03.23
5. Delyagin V.M. Development and Structure of the Heart Valve Apparatus from the Position of a Clinician. *Effective pharmacotherapy. Pediatrics*. 2022;18(50):16–26. doi: 10.33978/2307-3586-2022-18-50-16-26. (in Russian)
6. Srivastava D. Creation or breakup of the heart: from line determination to morphogenesis. *The cage*. 2006;126:1037–1048. doi: 10.1016/j.cell.2006.09.003
7. Butcher J.T., Markwald R.R. Valvulogenesis: the moving target. *Philos Trans R Soc Lond B BiolSci*. 2007;362(1484):1489–1503. doi:10.1098/rstb.2007.2130
8. Jahanyar J., Tsai P.I., Arabkhani B., et al. Functional and pathomorphological anatomy of the aortic valve and root for aortic valve sparing surgery in tricuspid and bicuspid aortic valves. *Ann Cardiothorac Surg*. 2023;12(3):179–193. doi: 10.21037/acs-2023-avs1-22
9. Notenboom M.L., van Hoof L., Schuermans A., et al. Aortic Valve Embryology, Mechanobiology, and Second Messenger Pathways: Implications for Clinical Practice. *J Cardiovasc Dev Dis*. 2024;11(2):49. doi: 10.3390/jcdd11020049
10. Arjonon S., Rathon S., Jo H., Yoganathan A.P. Aortic valve: mechanical environment and mechanobiology. *Ann Biomed Eng*. 2013;41(7):1331–1346. doi: 10.1007/s10439-013-0785-7
11. Anderson R. Clinical anatomy of the aortic root. *Heart*. 2000;84(6):670–673. doi: 10.1136/heart.84.6.670
12. Rego B.V., Sacks M.S. A functionally graded material model for the transmural stress distribution of the aortic valve leaflet. *J Biomech*. 2017;54:88–95. doi: 10.1016/j.biomech.2017.01.039

13. Kodigepalli K.M., Thatcher K., West T., et al. Biology and Biomechanics of the Heart Valve Extracellular Matrix. *J Cardiovasc Dev Dis.* 2020;7(4):57. doi: 10.3390/jcdd7040057
14. Shapiro L.M., Thwaites B., Westgate C., Donaldson R. Prevalence and clinical significance of aortic valve prolapse. *Br Heart J.* 1985;54(2):179–183. doi:10.1136/hrt.54.2.179
15. Bergmann H.Jr., Leisch F., Schützenberger W., Maschek W., Herbing W. Aortenklappenprolaps [Aortic valve prolapse]. *Wien Med Wochenschr.* 1983;133(12):303–305.
16. Morganroth J., Jones R.H., Chen C.C., Naito M. Two dimensional echocardiography in mitral, aortic and tricuspid valve prolapse. The clinical problem, cardiac nuclear imaging considerations and a proposed standard for diagnosis. *Am J Cardiol.* 1980 Dec 18;46(7):1164–77. doi: 10.1016/0002-9149(80)90287-8
17. Trisvetova E., Yudina O. *Mitral valve prolapse and hereditary connective tissue disorders.* Minsk: Alfa-kniga; 2022. (in Russian)
18. Tomita H., Arakaki Y., Ono Y., et al. Impact of noncoronary cusp prolapse in addition to right coronary cusp prolapse in patients with a perimembranous ventricular septal defect. *Int J Cardiol.* 2005;101(2):279–283. doi: 10.1016/j.ijcard.2004.03.023
19. Wagar T., Rizva M.F.A., Nasir J.A., Khan K. Surgical outcome of repair of aortic valve prolapse and regurgitation associated with ventricular septal defect. *Pak J Med Sci.* 2021;37(3):706–710. doi: 10.12669/pjms.37.3.3067
20. Arvan S. Aortic valve prolapse in congenital and acquired systemic disease. *Arch Inter Med.* 1985;145(9):1601–1603.
21. Boodhwani M., de Kerchove L., Watremez C., et al. Assessment and repair of aortic valve cusp prolapse: implications for valve-sparing procedures. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2011;141(4):917–925. doi: 10.1016/j.jtcvs.2019.12.006
22. Tatsuno K., Konno S., Ando M., Sakakibara S. Pathogenetic mechanisms of prolapsing aortic valve and aortic regurgitation associated with ventricular septal defect. Anatomical, angiographic, and surgical considerations. *Circulation.* 1973;48(5):1028–1037. doi: 10.1161/01.cir.48.5.1028
23. Stewart W. J., King M.E., Gillam L.D., et al. Prevalence of aortic valve prolapse with bicuspid aortic valve and its relation to aortic regurgitation: A cross-sectional echocardiographic study. *JAMA.* 1984;54(10):1277–1282. doi: 10.1016/S0002-9149(84)80080-6
24. De Kerchove L., Glineur D., Poncelet D., et al. Repair of aortic leaflet prolapse: a ten-year experience. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2008;34(4):785–791. doi: 10.1016/j.ejcts.2008.06.030.2
25. Carter, J., Sethi, S., Lee, G., Edwards, J. Clinicopathologic Correlations: Prolapse of Semilunar Cusps as Causes of Aortic Insufficiency. *Circulation.* 1971;43(6):922–932. doi: 10.1161/01.CIR.43.6.92
26. Singh A., Khurana K.V., Kumar J., et al. An Extremely Rare Case of Isolated Aortic Valve Prolapse Causing Aortic Regurgitation in the Absence of Any Other Pre-existing Cardiovascular or Non-cardiovascular Condition. *Cureus.* 2023;15(9):e46144. doi: 10.7759/cureus.46144
27. Chen Y., Zhao J., Liu Q., et al. Computed tomography anatomical characteristics based on transcatheter aortic valve replacement in aortic regurgitation. *Int J Cardiovasc Imaging.* 2023;39:2063–2071. doi: 10.1007/s10554-023-02908-9
28. Chiappini B., Pouler A.-C., Noirhomme P., et al. Repair of trileaflet aortic valve prolapse: mid-term outcome in patients with normal aortic root morphology. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2007;6(1):56–59. doi: 10.1510/icvts.2006.140848
29. Ruan Y., Liu X., Meng x., et al. Prognostic factors associated with postoperative adverse outcomes in patients with aortic valve prolapse. *Medicine (Baltimore).* 2020;99(17):e19827. doi: 10.1097/MD.00000000000019827
30. Rao V., van Arsdel G.S., David T.E., et al. Aortic Valve Repair for Adult Congenital Heart Disease: A 22-Year Experience. *Circulation.* 2000;102(19, suppl. 3):lii-40–43. doi: 10.1161/circ.102.suppl_3.ii-40
31. Casselman F., Gillinov A.M., Akhrass R., et al. Intermediate-term durability of bicuspid aortic valve repair for prolapsing leaflet. *Eur J Cardio-Thorac Surg.* 1999;15(3):302–308. doi: 10.1016/S1010-7940(99)00003-2
32. Marigliano A.-N., Ortiz J.-T., Casas J., Evangelista A. Aortic Regurgitation: From Valvular to Myocardial Dysfunction. *J Clin Med.* 2024;13910:2929. doi: 10.3390/jcm13102929