

ID: 2019-09-8-A-18981

Клинический случай

Таинкин А.А., Кривоногова А.Г.

Двустворчатый аортальный клапан (клинический случай)

ФГБОУ ВО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России, кафедра терапии, гастроэнтерологии и пульмонологии

Tainkin A.A., Krivonogova A.G.

Bicuspid aortic valve (case report)

Saratov State Medical University n.a. V.I. Razumovsky, Department of Therapy, Gastroenterology and Pulmonology

Резюме

В работе представлено описание клинического случая двустворчатого аортального клапана у мужчины средних лет. Врожденный порок сердца долгое время оставался бессимптомным.

Ключевые слова: двустворчатый аортальный клапан

Abstract

The article describes the clinical case of bicuspid aortic valve. The congenital heart defect was asymptomatic for a long time.

Keywords: bicuspid aortic valve

Введение

Двустворчатый аортальный клапан является наиболее распространенным врожденным пороком сердца. Долго оставаясь бессимптомным, он со временем может осложниться развитием аортального стеноза или аортальной недостаточности. Двустворчатый аортальный клапан также ассоциируется с аневризмой аорты и ее расслоением. Учитывая высокую распространенность данного порока и серьезность осложнений, считается, что он является причиной большего количества смертей, чем все остальные врожденные пороки сердца вместе взятые [1].

Описание клинического случая

Больной А. 51 года поступил 04 марта 2019 г. с жалобами на одышку с затрудненным вдохом и выдохом при подъеме на 4 этаж; головокружение при переходе в вертикальное положение тела; приступы учащенного сердцебиения, возникающие в положении лежа, длящиеся несколько секунд, купирующиеся самостоятельно.

Считает себя больным в течение полутора лет (с возраста 49 лет), когда впервые стало беспокоить головокружение. С марта 2018 г. при физической нагрузке возникает одышка. В течение полугода неоднократно фиксировалось повышение артериального давления до 140 и 90 мм. рт. ст. С сентября 2018 г. эпизодически в покое возникают приступы учащенного сердцебиения. При обследовании в поликлинике по месту жительства выявлен врожденный порок сердца: двустворчатый аортальный клапан. Направлен в кардиологический стационар.

Из анамнеза жизни известно, что пациент служил в армии, хорошо справлялся с физическими нагрузками, на данный момент работает слесарем на заводе, ранее курил. В детстве были частые ангины. Из перенесенных операций отмечает тонзилэктомию в возрасте 12 лет.

При осмотре обращало на себя внимание астеническое телосложение. При пальпации высокий, усиленный, резистентный, куполообразный верхушечный толчок определялся в 5 межреберье на 1 см кнаружи от левой среднеключичной линии. При перкуссии левая граница относительной сердечной тупости была смещена влево, совпадала с верхушечным толчком. При аускультации тоны сердца были ритмичными, частота сердечных сокращений 72 в минуту. На верхушке первый тон был немного ослаблен, но громче второго тона. Над аортой второй тон был ослаблен, выслушивался грубый систолический шум, проводящийся на сосуды шеи и всю прекардиальную область. Артериальное давление составляло 140 и 80 мм рт. ст. Пульс лучевой артерии был одинаковым на обеих руках, ритмичным с частотой 72 в минуту.

Изменений в общем и биохимическом анализах крови от 05.03.2019 выявлено не было.

При электрокардиографии от 4 марта 2019 года (рис. 1) регистрировался синусовый ритм с частотой 72 в минуту. Электрическая ось сердца располагалась горизонтально. Определялись признаки увеличения левого предсердия.

При холтеровском мониторировании ЭКГ от 11 марта 2019 г., продолжавшемся в течение 23 часов, доминирующий ритм синусовый. Средняя частота сердечных сокращений составила 54 в минуту. Был зарегистрирован пароксизм желудочковой тахикардии из 5 сокращений с частотой 129 в минуту, 24 одиночные желудочковые экстрасистолы. Наджелудочковая эктопическая активность состояла из 288 сокращений, из которых 12 предсердных групп продолжительностью от 3 до 8 сокращений с частотой от 105 до 129 в минуту, 12 эпизодов парной предсердной экстрасистолии, в том числе с абберацией внутривентрикулярной проводимости, 201 одиночная предсердная экстрасистола. Диагностически значимой динамики сегмента ST не было.

На рентгенограммах органов грудной клетки с контрастированным пищеводом от 5 марта 2019 года (рис. 2) выявлялись признаки расширения восходящего отдела аорты, незначительного увеличения левого желудочка, правосторонний сколиоз грудного отдела позвоночника.

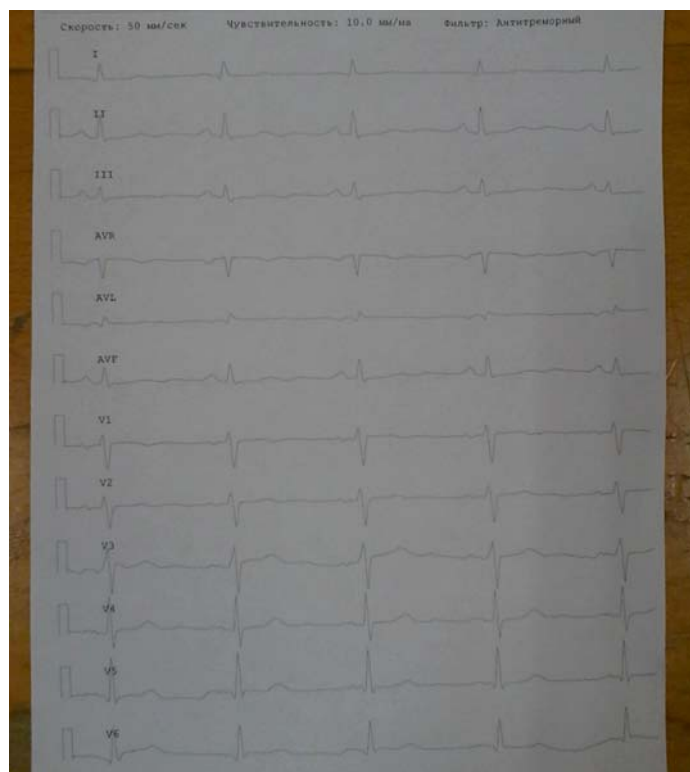


Рисунок 1. Электрокардиограмма от 4 марта 2019 г.

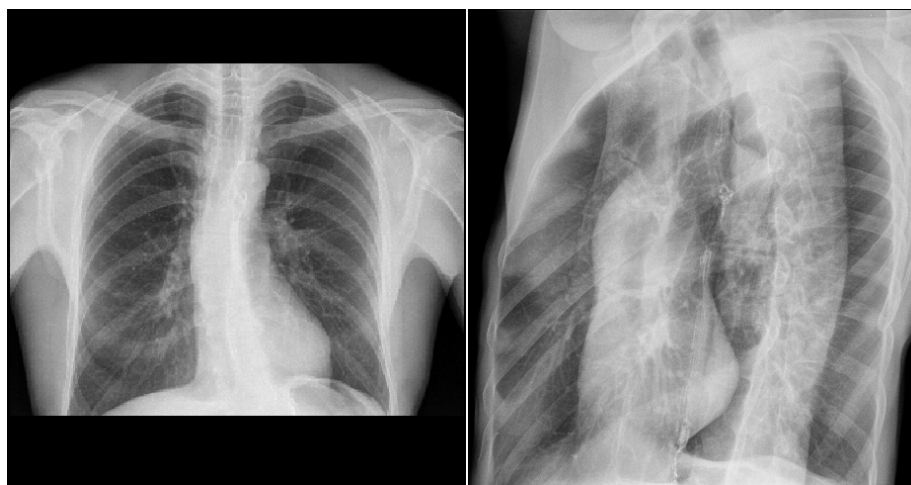


Рисунок 2. Рентгенограммы органов грудной клетки с контрастированным пищеводом 5 марта 2019 г.: слева – прямая проекция; справа – вторая (левая) косая проекция

При эхокардиографии от 5 марта 2019 года (рис. 3) визуализировался двустворчатый аортальный клапан, множественные кальцинаты в основании и дистальных частях створок. Выявлялась аортальная регургитация небольшая; аортальный стеноз, степень обструкции тяжелая, максимальный градиент 79 мм рт ст, средний градиент 46-50 мм рт ст, незначительное расширение корня аорты (диаметр 4,2 см). Отмечалось выраженное расширение восходящей части аорты (диаметр 4,6-4,8 см), незначительная легочная гипертензия: систолическое давление легочной артерии 36 мм рт ст. Определялась небольшая гипертрофия левого желудочка: индекс массы миокарда 107 г/м², небольшое увеличение левого предсердия (конечный систолический объем 74 мл). Фракция выброса левого желудочка составляла 66 %. Регистрировался псевдонормальный тип трансмитрального кровотока.

При коронарографии от 06 марта 2019 г. выявлен стеноз правой коронарной артерии во втором сегменте до 80%.

Пациенту был установлен диагноз:

Врожденный порок сердца: двустворчатый аортальный клапан. Комбинированный аортальный порок: аортальный стеноз III-IV степени. Аортальная недостаточность I степени. Артериальная гипертензия III стадии риск 4.

Осложнения: Хроническая сердечная недостаточность II а стадии, функциональный класс 2.

Было назначено лечение: ацекардол 100 мг 1 раз в день вечером, козаар 50 мг 1 раз в день утром, бисопрол 2,5 мг 1 раз в день вечером.

Консилиумом кардиохирургов пациенту было рекомендовано протезирование аортального клапана.

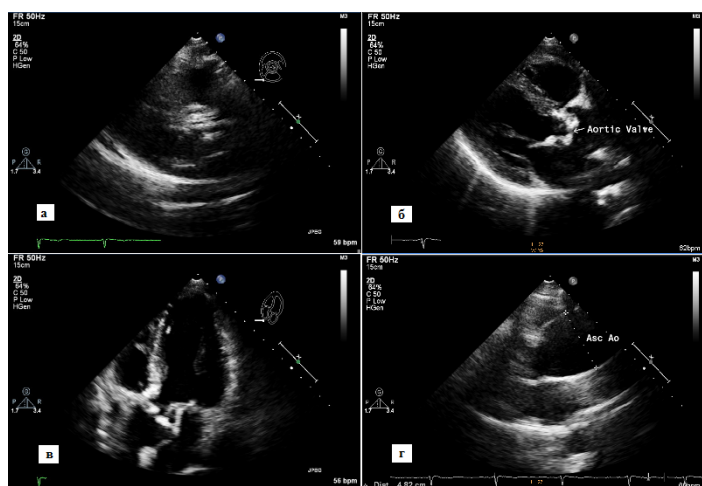


Рисунок 3. Эхокардиография 5 марта 2019 г.: а – парастеральная позиция, короткая ось на уровне концов створок аортального клапана; б – парастеральная позиция, длинная ось левого желудочка; в – апикальная пятикамерная позиция; г – парастеральная позиция, длинная ось левого желудочка с отклонением на восходящую аорту

Обсуждение

Частота встречаемости двустворчатого аортального клапана составляет от 0,6% до 2% [1]. У мужчин заболевание встречается в 3 раза чаще, чем у женщин.

Частота выявления патологии у родственников больного первой степени родства составляет 9% [2]. В последние годы взгляды на эту патологию существенно изменились, и сегодня, говоря о данном пороке, подразумевают валвуло- и аортопатию наследственного генеза, обусловленную молекулярными и гистологическими изменениями соединительной ткани [3]. Генетические механизмы, приводящие к формированию двустворчатого аортального клапана, изучены недостаточно. В настоящее время NOTCH1 остается единственным подтвержденным геном-кандидатом, наличие мутации в котором ассоциируется как с семейными, так и со спорадическими случаями двустворчатого аортального клапана с сопутствующей аневризмой грудной аорты [4].

Клиническая картина у пациентов с двустворчатым аортальным клапаном может варьировать от выраженных проявлений нарушения функций клапана в младенческом возрасте до полного их отсутствия у пожилых людей [1]. При наличии аортального стеноза или аортальной недостаточности больных беспокоят головные боли, обмороки, головокружение как у нашего пациента. Клинические проявления могут быть также обусловлены расширением восходящей части аорты (аортопатия), коарктацией аорты, развитием инфекционного эндокардита [2].

Обнаружить признаки двустворчатого аортального клапана можно при аускультации. У больных с нормально функционирующим двустворчатым аортальным клапаном выслушивается систолический шум изгнания на верхушке сердца и в проекции аорты. У детей преимущественно 7-11 лет могут определяться аортальные систолические щелчки во 2 межреберье справа от грудины [5]. При аортальной регургитации слышен диастолический шум над аортой и в точке Боткина, а при наличии аортального стеноза (как у нашего больного) грубый систолический шум над аортой, проводящийся на сосуды шеи.

Электрокардиограмма обычно нормальна, однако могут быть признаки гипертрофии левого желудочка. Оплотом диагностики является эхокардиография [6].

В настоящее время у детей с двустворчатым аортальным клапаном при его стенозе могут выполняться следующие виды оперативных вмешательств: баллонная вальвулопластика, протезирование клапана механическими и биологическими протезами, операция Росса и реконструктивно-пластические операции на аортальном клапане [7].

По данным Петрушенко Д. Ю. и соавторов удовлетворительные результаты лечения критического аортального стеноза у новорожденных и детей первых месяцев жизни были представлены как при выполнении баллонной вальвулопластики, так и открытой реконструктивно-пластической операции на клапане. Обе процедуры паллиативные: рано или поздно пациент будет вновь нуждаться в хирургическом лечении, так как после баллонной вальвулопластики развивается недостаточность клапана, а после открытой пластики имеется риск развития рестеноза [7]. Протезирование аортального клапана проводится у детей и подростков, у которых выполненная ранее баллонная вальвулопластика привела к аортальной недостаточности. Операция выполняется в период, когда завершается рост аорты [5]. Хирургическое лечение двухстворчатого аортального порока сердца у взрослых в тактическом плане особых дискуссий не вызывает: в отличие от детей, вопрос о тактике и методике операции решается значительно проще — абсолютное большинство пациентов нуждается в протезировании аортального клапана [3]. Пациенты с большими размерами аорты имеют существенный риск смертности в течение 5 лет вследствие ее расслоения или разрыва, особенно когда диаметр аорты достигает 6 см [8]. При двустворчатом аортальном клапане хирургическое вмешательство на восходящей аорте показано в случае: расширения корня или восходящей аорты >55 мм; расширения корня или восходящей аорты >50 мм и наличии других факторов риска; расширения корня или восходящей аорты >45 мм при планируемой операции протезирования аортального клапана. При плановом протезировании восходящей аорты (в том числе корня аорты) хирургическая летальность колеблется от 1,6-4,8% [9].

Известно, что у больных с синдромом Марфана β -блокаторы и/или лозартан могут замедлять дилатацию корня аорты и снижать риск аортальных осложнений. По аналогии, общепринятой клинической практикой является рекомендовать эти препараты пациентам с двустворчатым аортальным клапаном и расширением корня или восходящего отдела аорты [10]. Поэтому нашему больному назначен бисопролол и козаар.

При наличии двустворчатого аортального клапана, как и при других пороках сердца при выполнении инвазивных медицинских вмешательств, сопровождающихся бактериемией, необходимо назначение антибиотиков для предупреждения инфекционного эндокардита.

Прогноз при двустворчатом аортальном клапане в целом благоприятный. Однако более половины всех пациентов в мире, которым требуется протезирование аортального клапана – это пациенты с данным пороком сердца [5]. По данным Пелех Д. М., проанализировавшего исходы хирургического лечения больных аортальным стенозом, в том числе у больных с бicuspidальной вальвулопатией, протезирование аортального клапана приводит к хорошим непосредственным и отдаленным результатам: уменьшению размеров левых камер сердца, снижению выраженности гипертрофии миокарда, улучшению сократимости миокарда левого желудочка и, следовательно, самочувствия больных. Большинство пациентов переходит в 1 – 2 функциональный класс по NYHA. После операции возможно развитие острых нарушений мозгового кровообращения, тромбоза протеза, инфекционного эндокардита. Летальность в раннем послеоперационном периоде составляет от 9,3 до 12,3 % [11].

Заключение

Двустворчатый аортальный клапан это распространенный порок сердца, наличие которого предрасполагает к возникновению тяжелых осложнений. Заболевание может долго клинически не проявляться. Для предотвращения развития осложнений необходимо своевременное выявление данного порока сердца, тщательное наблюдение за больным для своевременного определения показаний к оперативному лечению.

Литература

1. Siu S. C., Silversides C. K. Bicuspid aortic valve disease // *Journal of the American College of Cardiology*. 2009. Vol. 55, № 25. P. 2789–2800.
2. Bicuspid aortic valve syndrome: a multidisciplinary approach for a complex entity / Martin M. [et al.] // *Journal of Thoracic Disease (Aortic Diseases)*. 2017. Vol. 9. № 6. P. 454–464.
3. Дземешкевич С. Л., Иванов В. А. Двухстворчатый аортальный клапан (эволюция взглядов на особый тип вальвулопатии) // *Российский кардиологический журнал*. 2014. № 5 (109). С. 49–54.
4. Трисветова Е. Л. Двустворчатый аортальный клапан и аортопатии // *Международные обзоры: клиническая практика и здоровье*. 2015. № 3. С. 38–49.
5. Врожденный двустворчатый аортальный клапан у детей / Ю. М. Белозеров [и др.] // *Ульяновск: Зебра*, 2015. 114 с.
6. Mordi I., Tzemos N. Bicuspid aortic valve disease: a comprehensive review // *Cardiology Research and Practice*. 2012. Vol. 2012. P. 1 – 7.
7. Петрушенко Д. Ю., Харисова А. Е. Результаты реконструктивно-пластических операций на двустворчатом аортальном клапане при его стенозе // *Практическая медицина*. 2016. № 7 (99). С. 89–92.
8. Сейдалин А. О., Туганбеков Т. У. Особенности патофизиологии аортопатии у пациентов с двустворчатым аортальным клапаном // *Клиническая медицина Казахстана*. 2016. № 3 (41). С. 14–20.
9. 2014 ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases / R. Erbel [et al.] // *European Heart Journal*. 2014. № 35 (41). P. 2873 – 2926.
10. 2017 ESC/EACTS Guidelines for the management of valvular heart disease / H. Baumgartner // *European Heart Journal*. 2017. № 38 (36). P. 2739 – 2791.
11. Пелех Д. М. Отдаленные результаты и качество жизни больных, оперированных по поводу аортального стеноза с имплантацией двустворчатых механических протезов (Мединж-2, St Jude Med, Sorin Bicarbon): дисс. ... канд. мед. наук. Москва. 2015. 127 с.

References

1. Siu S. C., Silversides C. K. Bicuspid aortic valve disease // *Journal of the American College of Cardiology*. 2009. Vol. 55, № 25. P. 2789 – 2800
2. Bicuspid aortic valve syndrome: a multidisciplinary approach for a complex entity / Martin M. [et al.] // *Journal of Thoracic Disease (Aortic Diseases)*. 2017. Vol. 9. № 6. P. 454–464
3. Dzemeshkevitch S. L., Ivanov V. A. Bicuspid aortic valve (a development of insight into valvulopathies) // *Russ J Cardiol*. 2014. № 5 (109). P. 49–54
4. Trisvetova E. L. Bicuspid aortic valve and aortopathy // *International Reviews: Clinical Practice and Health*. 2015. № 3. P. 38–49
5. Congenital bicuspid aortic valve in children / Yu. M. Belozero [et al.]. // *Ulyanovsk: Zebra*. 2015. 114 p
6. Mordi I., Tzemos N. Bicuspid aortic valve disease: a comprehensive Review // *Cardiology Research and Practice*. 2012. Vol. 2012. P. 1 – 7
7. Petrushenko D. Iu., Kharisova A. E Results of reconstructive-plastic surgery on the bicuspid aortic valve with its stenosis // *Practical medicine*. 2016. № 7 (99). P. 89–92
8. Seidalin A. O., Tuganbekov T. U. Aortopathy pathophysiology features in patients with bicuspid aortic valve // *Clinical Medicine of Kazakhstan*. 2016. № 3 (41). P. 14–20
9. 2014 ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases. / R. Erbel [et al.] // *European Heart Journal*. 2014. Vol. 35 (41). P. 2873 – 2926
10. 2017 ESC/EACTS Guidelines for the management of valvular heart disease / H. Baumgartner // *European Heart Journal*. 2017. Vol 38 (36). P. 2739 – 2791
11. Pelekh D. M. Long-term results and quality of life of patients operated on for aortic stenosis with implantation of bivalve mechanical prostheses (Medinzh-2, St Jude Med, Sorin Bicarbon): PhD dissertation. Moscow. 2015. 127 p.