



Двустворчатый аортальный клапан (Q.23.1)

**Доцент кафедры педиатрии и неонатологии
ФДПО «ПИМУ»**

Шипова Людмила Глебовна, май 2018г.

Актуальность



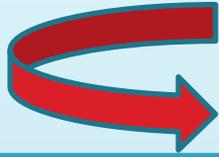
В 1886 г . W . Osier : **ДАК** - частая находка на **аутопсии** , гораздо более распространенная , чем другие ВПС .

В последнюю декаду 20в. **структура клапанной болезни** существенно изменилась (Rose AG., 1996).

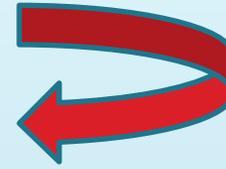
У мужчин - в **3 -4 р. чаще**

Снижение частоты ревматизма значительному возрастанию роли врожденных аномалий и в первую очередь ДАК – частота **≈2%** -- это наиболее распространенный ВПС .

Актуальность проблемы



изменения со стороны сердца, **не ограничиваются створками аортального клапана, но распространяются на аортальное кольцо, корень Ao и восходящую Ao**



Мнение ученых : **ДАК- это врожденная болезнь , которая имеет высокий риск сердечных осложнений с длительным латентным периодом**



Актуальность проблемы

недооценка значимости
ДАК : в Российских
рекомендациях по
наследственным
нарушениям
соединительной ткани еще
в 2015г **ДАК относили к
МАРС**

И только в рекомендациях
по дисплазиям
соединительной ткани **от
2017 г ДАК исключен из
группы МАРС**

ПОЛИОРГАННЫЕ НАРУШЕНИЯ ПРИ ДИСПЛАЗИЯХ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ У ДЕТЕЙ. АЛГОРИТМЫ ДИАГНОСТИКИ И СТАНДАРТЫ ВЕДЕНИЯ

ПРОЕКТ РОССИЙСКИХ РЕКОМЕНДАЦИЙ
ЧАСТЬ 2

РАЗРАБОТАНЫ КОМИТЕТОМ ЭКСПЕРТОВ
ПЕДИАТРИЧЕСКОЙ ГРУППЫ
«ДИСПЛАЗИЯ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ»
ПРИ РОССИЙСКОМ НАУЧНОМ ОБЩЕСТВЕ ТЕРАПЕВТОВ
принят на XIV Российском конгрессе «Инновационные технологии в
педиатрии и детской хирургии» 24 октября 2015 года, Москва

Клинические рекомендации

Дисплазии соединительной ткани (МКБ 10 –)

Год утверждения (частота пересмотра): 2017 год, первый пересмотр (пересмотр каждые
3 года)

ID –

URL –

Профессиональная ассоциация:

Российское научное медицинское общество терапевтов (РНМОТ)



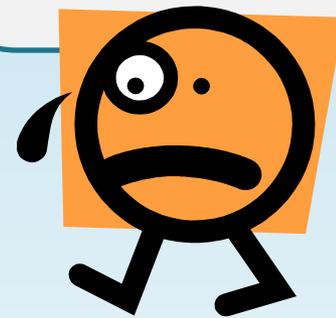
- На сегодняшний день показано:

наличие ДАК сопряжено с повышенным риском заболеваемости и смертности от осложнений

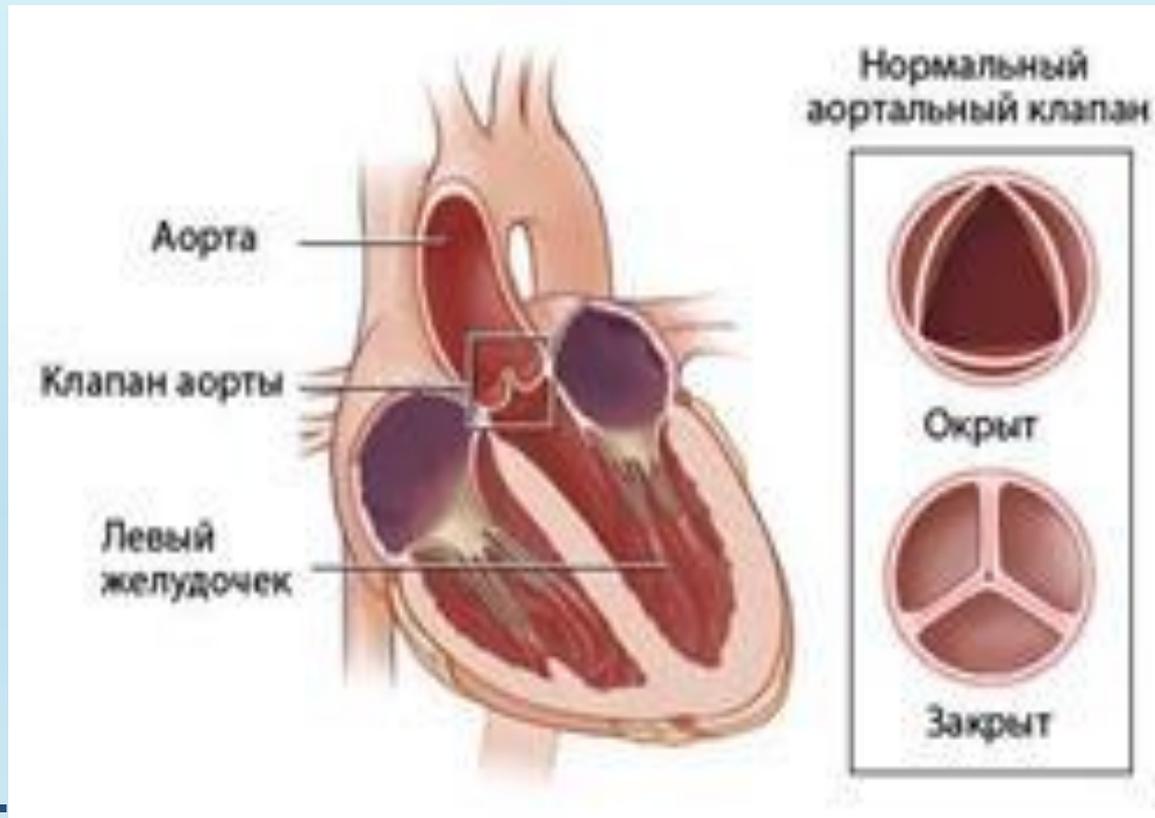


- от развития клапанных осложнений
- высоким риском развития ИЭ,
- коарктации Ао
- аортопатий

в 35% случаев
требующих
хирургического
вмешательства
на клапане или
Ао

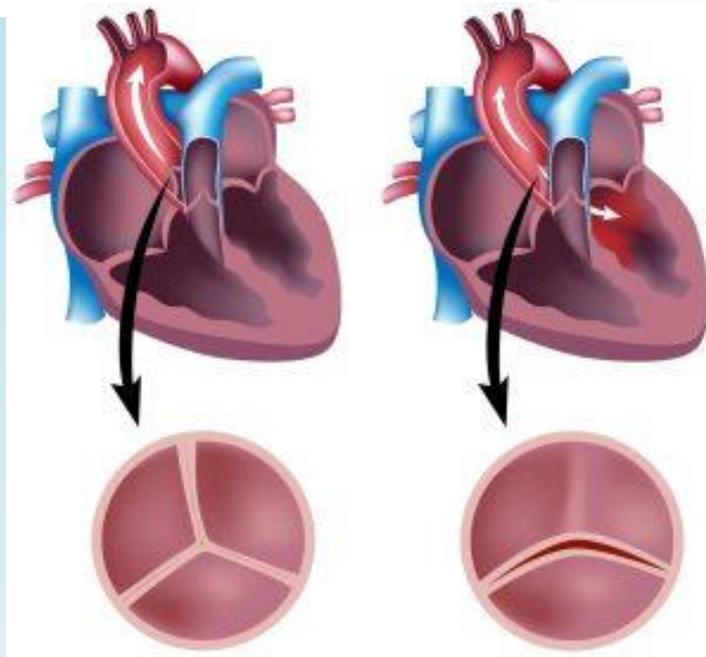
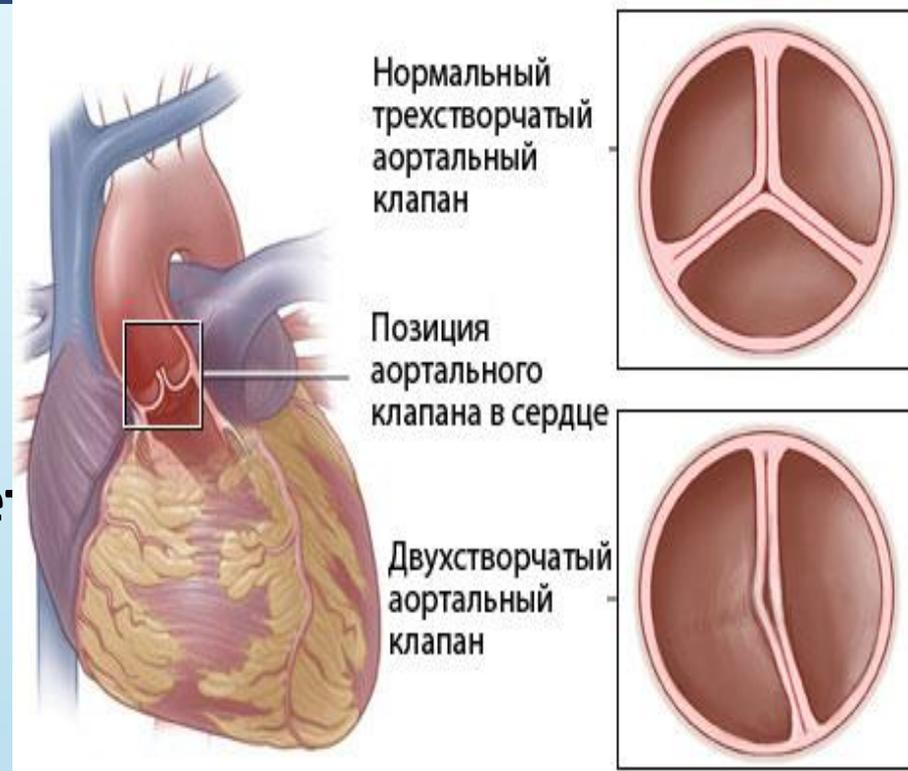


Аортальный нормальный клапан в открытом и закрытом состоянии



- . Просвет АК меньше, чем у митрального: в состоянии систолы желудочка, клапан испытывает **сильную нагрузку и со временем происходит его износ.** .

- Но, если речь идет про ДАК, то здесь имеется несколько иная структура
- Две его створки могут **быть сросшимися** между собой (сужает его просвет), а может быть **всего две створки**, на которые в таком случае возлагается **повышенная нагрузка** — клапан изнашивается еще быстрее, а сердце получает все большего обратного кровотока



Этиология - точный патогенез формирования

ДАК не изучен



ДАК является результатом нарушения формирования створок аорты **между 3-й и 8-й неделями гестации**



В эмбриогенезе сращение створок происходит различными путями (появляется линия сращения (шов)), или отсутствует одна створка

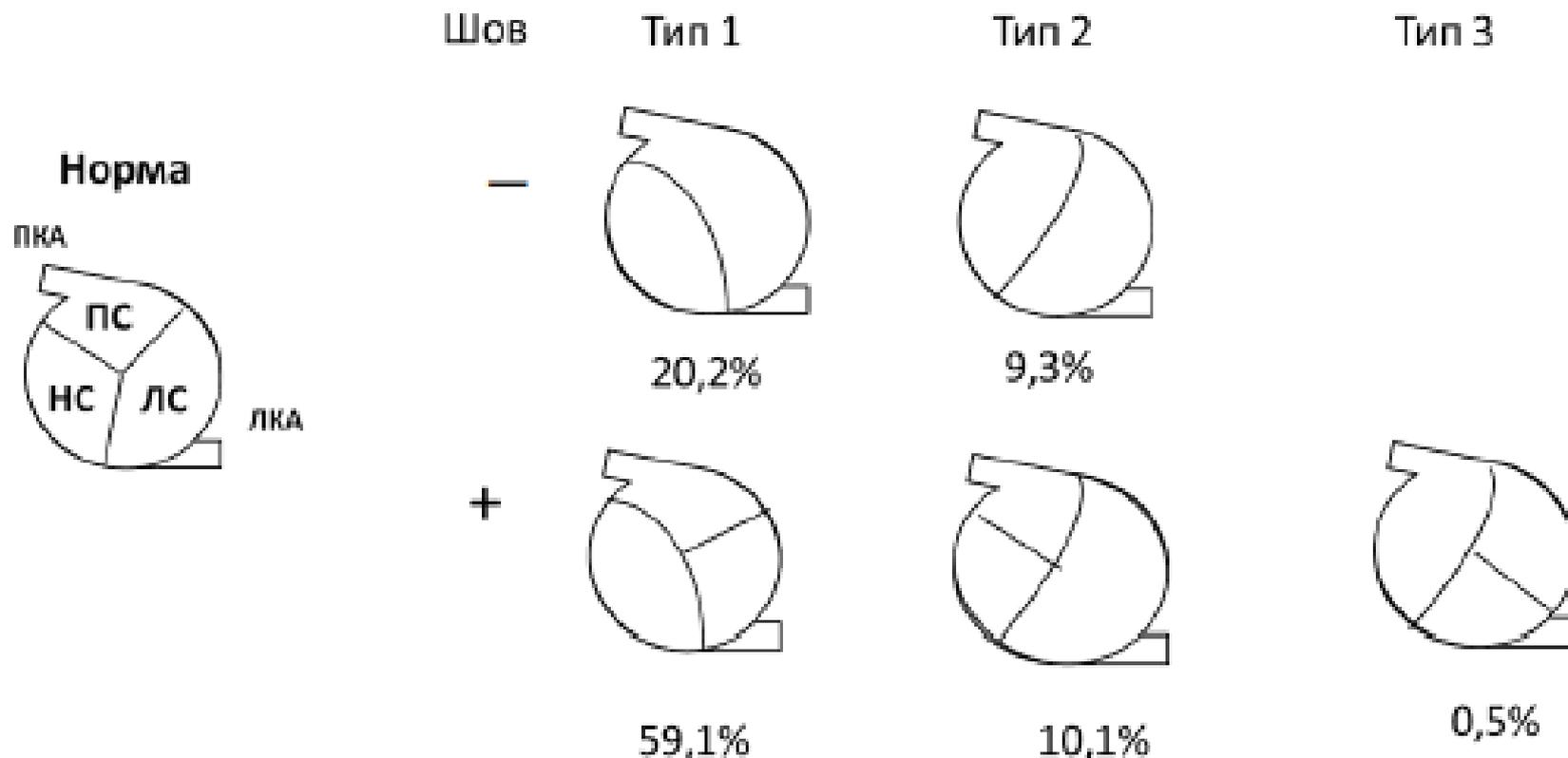
Анатомические особенности ДАК влияют на **биомеханику и гемодинамические нарушения (разные фенотипы ДАК)**



Генетика несомненна: **ДАК ассоциируется с другими ВПС, с аномалиями коронарного кровообращения**

Наследуется **аутосомно-доминантно** с низкой пенетрантностью

Схематичное изображение фенотипов ДАК



ПКА – правая коронарная артерия, ЛКА – левая коронарная артерия, ПС – правая створка, ЛС – левая створка, НС – некоронарная створка

«Пропускная» площадь отверстия аорты зависит от вариантов сращения клапана

Варианты двустворчатого аортального клапана.



Имеется сращение между двумя створками – левой коронарной и правой коронарной, при этом комиссура между створками отсутствует. **Такой анатомический вариант скорее приведёт к стенозу отверстия клапана, так как площадь открытия створок уже уменьшена**

Возможна и другая ситуация при ДАК, когда нарушается замыкательная функция клапана и появляется его недостаточность

А



В



. А. Задняя НС “перерастянута” и провисает (пролапс) ниже уровня смыкания, в ВТЛЖ- развивается АН

В. Вид клапана со стороны ЛЖ-ДЭхоКГ- большую обратную струю регургитации в полость ЛЖ.

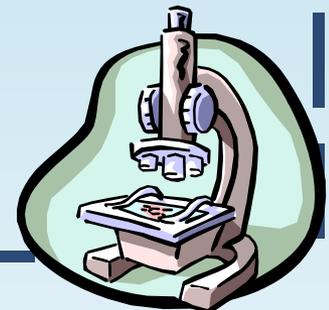
- **Гистологическое исследование аорты**



У пациентов с ДАК, ассоциированным с аневризмой Ао и без нее имеются значительные изменения структуры соединительной ткани Ао (как при синдроме Марфана) 

ухудшают эластические свойства стенки Ао, в результате происходит расширение, **формируется аневризма или диссекция Ао**

Дилатация Ао при ДАК происходит на уровне синусов Вальсальвы, восходящей аорты и ее дуги.



Клинически различают ДАК

Неосложненный

Осложненный

- **Осложнения ДАК:**
 - клапанные нарушения (стеноз, недостаточность, стеноз+недостаточность)
 - высокий риск развития ИЭ,
 - КоА и аортопатии (расширение, аневризма/диссекция грудной аорты)

ДАК нормально функционирует: градиент давления по данным ДЭХОКГ- в Ао не превышает 15 мм, нет аортальной регургитации и нет жалоб.

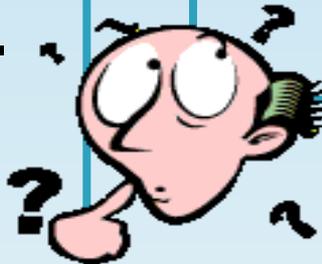
Общая частота осложнений изолированного ДАК- 33,0%



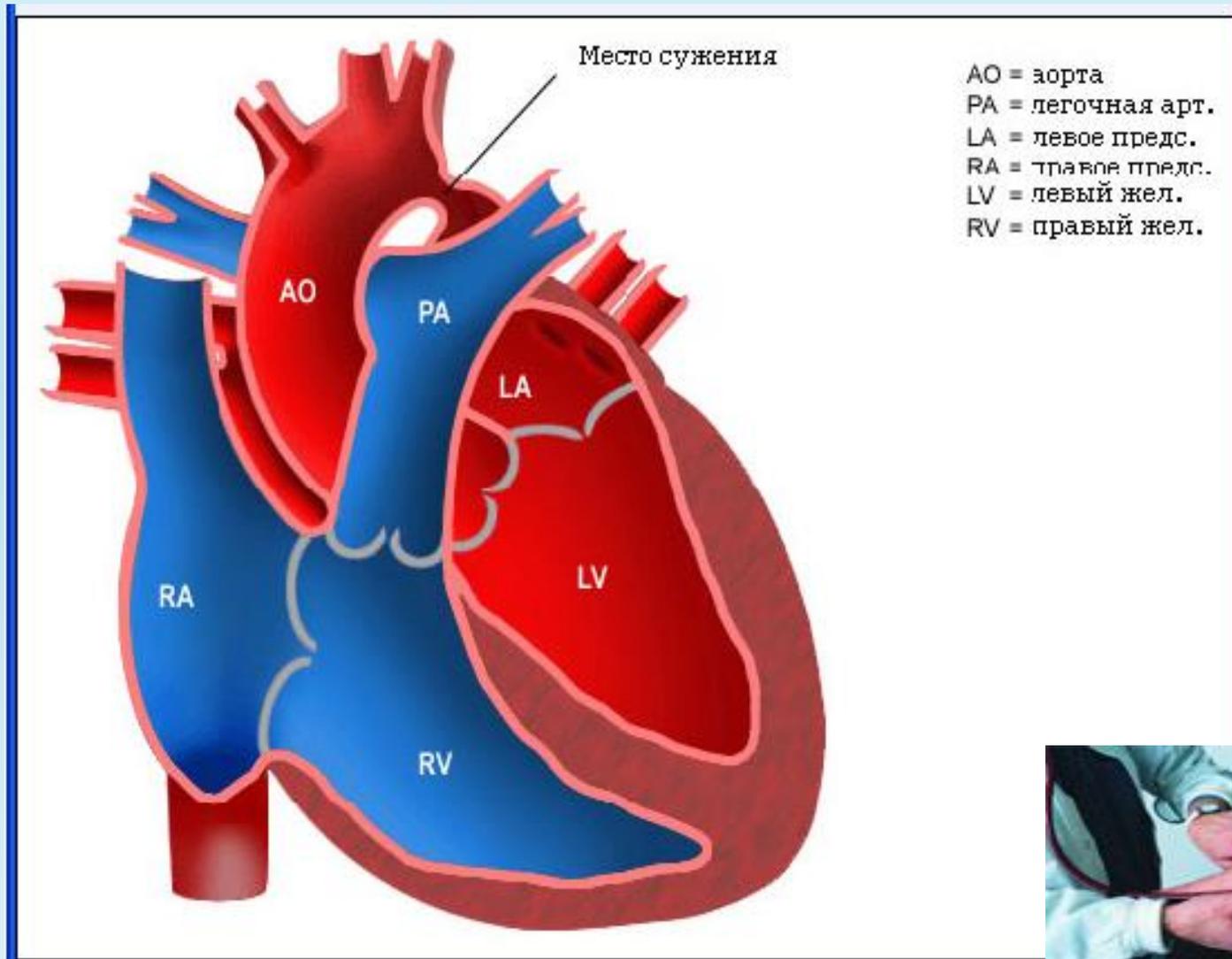
Клиника неосложненного ДАК

Аускультативно:
средней
интенсивности, но
грубоватый по
тембру
систолический шум
во 2 м/р справа или
на верхушке-
лучше
выслушивается
лежа и исчезает -
стоя

Систолические клики
(щелчки)
выслушиваются **на**
основании сердца, во
2 м/р справа - лучше в
положении стоя.
Могут выслушиваться
изолированно **или в**
сочетании с
систолическим
шумом изгнания



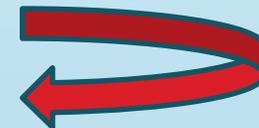
Часто имеется **сочетание ДАК с КоА**- при впервые выявленном ДАК надо измерять давление не **только на руках, но и на ноге**



ЭКГ

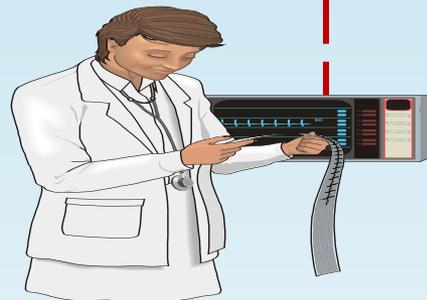
Нет признаков нарушения биоэлектрической активности миокарда

Но **ДАК** с высокой частотой **ассоциируется с аномалиями коронарного кровообращения с преобладанием леводоминирующего коронарного кровообращения.**



могут приводить к **ишемическим изменениям в миокарде**

Пациенты с **неспецифическими ST-T нарушениями** - детальное ЭхоКГ-ое обследование **для исключения ДАК**





- **Подтвердить диагноз ДАК помогает только ЭхоКГ**
 - Критерии диагностики ДАК должны основываться на **визуализации двух аортальных створок и двух комиссур** в короткой парастернальной оси на уровне **АК в период неполной систолы!!!**.
 - Оценка количества створок АК **не должна!!!** проводиться в фазу диастолы: наличие шва между ними часто приводит к **ошибочной диагностике трехстворчатого клапана**

Четкие ЭхоКГ-критерии ДАК отсутствуют.

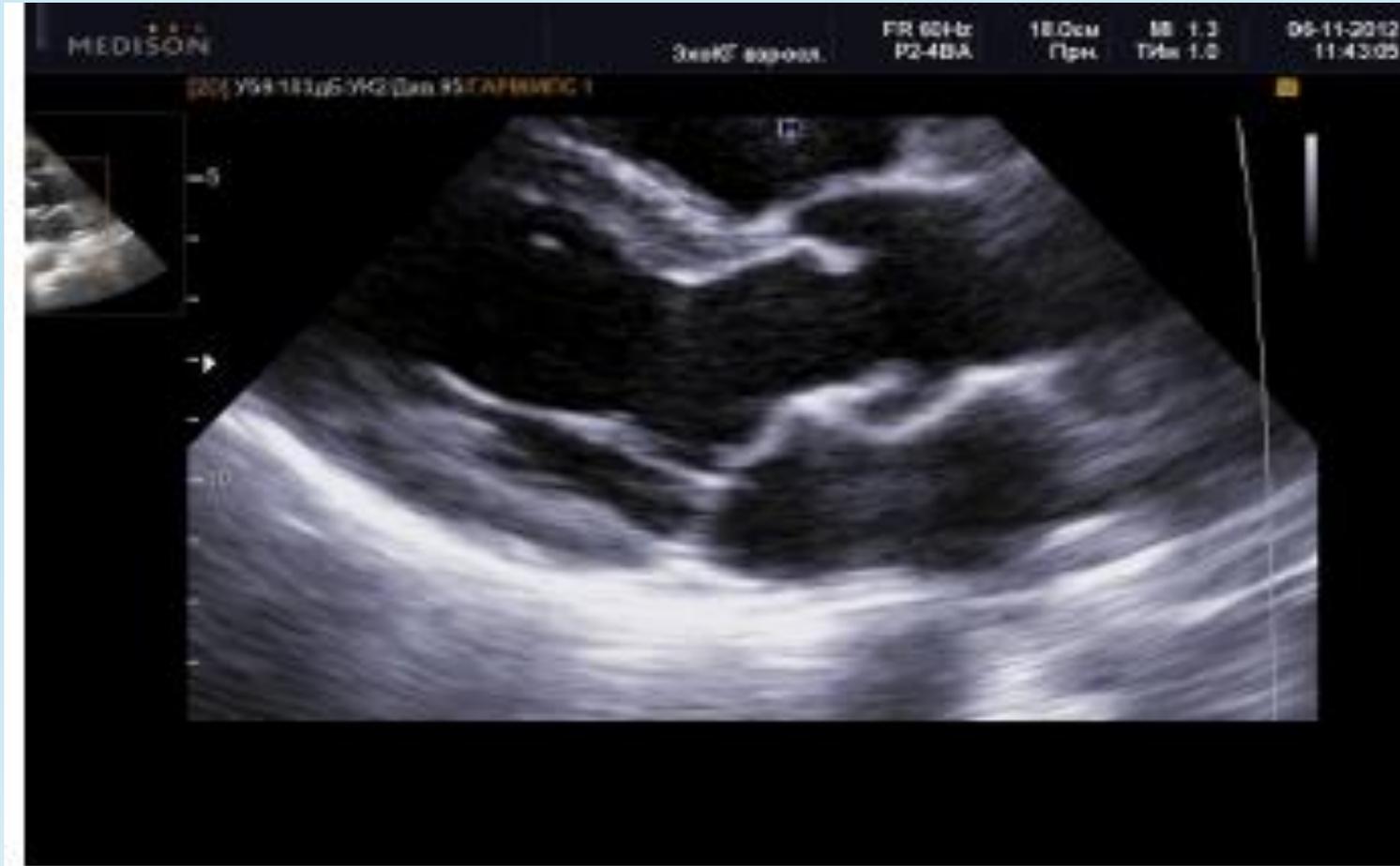
Относительными являются



- **«Парусение» одной из створок АК**
- **Овальная форма отверстия АК в систолу с наличием двух комиссур**
- **Асимметрия смыкания створок (не является надежным признаком ДАК)**

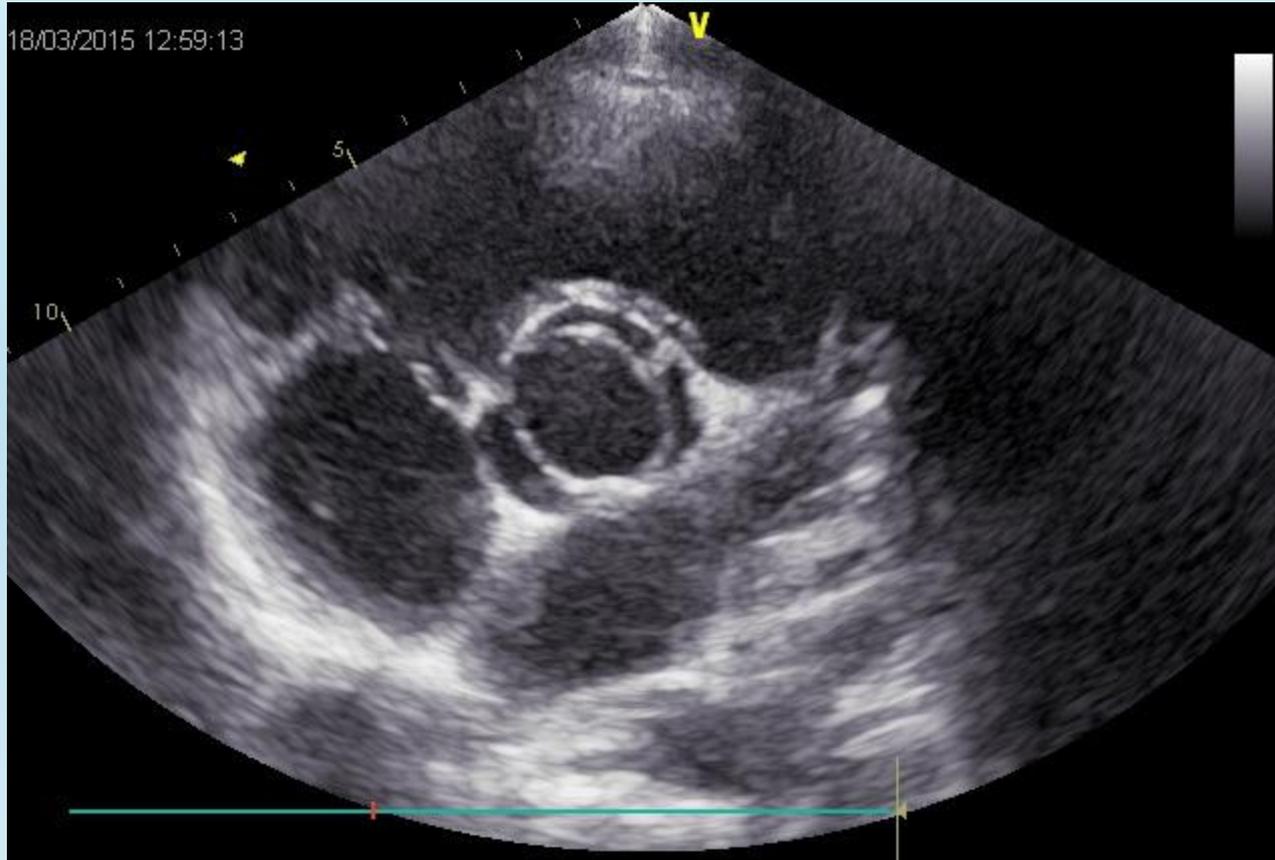


«Парусение» створки ДАК

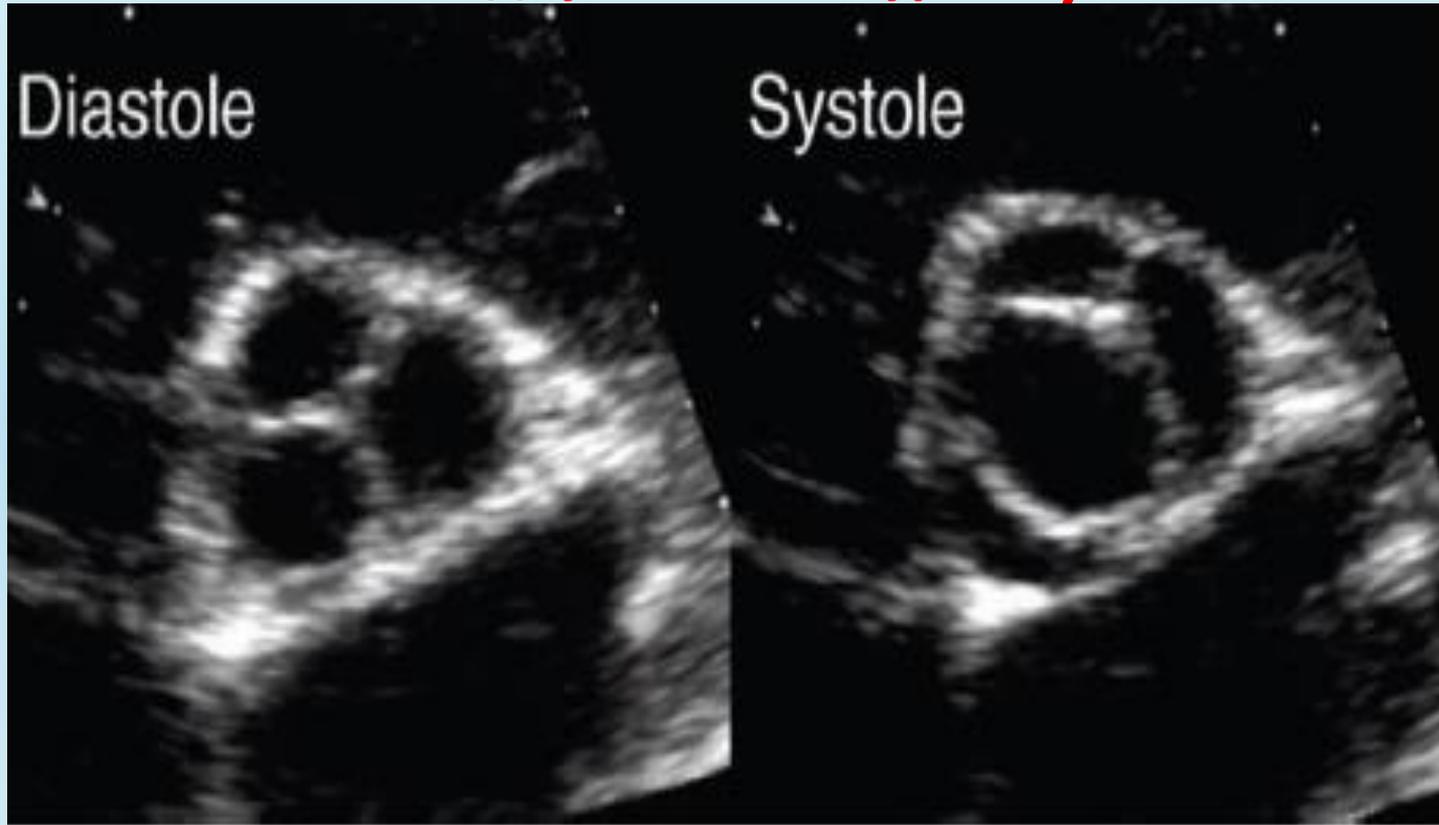


**ДАК при 2D-ЧП-ЭхоКГ по короткой оси в систолу
(специфическое раскрытие створок и перемычка
на одной из створок АК)**





Оценка ДАК (в диастолу ДАК имеет вид знака «Мерседес», что может имитировать 3-створчатый АК, а в систолу мы его видим в виде элипса – овальная форма отверстия в систолу с двумя комиссурами)

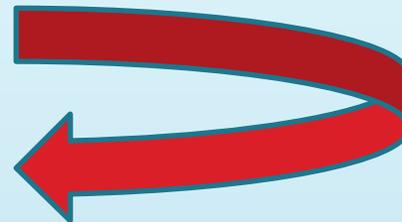


Инструментально



ЭхоКГ

- ✓ **Нормальные морфометрические показатели ЛЖ и ПЖ**
- ✓ **Увеличение диаметра проксимальной Ао во всех возрастных группах и ММЛЖ (\approx с 7-лет)**



ВЭМ: снижение основных эргометрических показателей и кардиодинамических параметров в сравнении с нормой- свидетельствует о их сниженной толерантности к физической нагрузке

Диспансерное наблюдение



1. **Наблюдение:** не реже **одного раза в год**- контрольный осмотр и обследование: ЭКГ, ЭхоКГ (оценивать функциональное состояние клапана, измерять диаметр Ао)
2. Поддерживать в пределах возрастной нормы системное АД (контроль) и ЧСС, избегать физических перегрузок
3. **Признаки дисплазии – лечение**
4. Избегать в\в инъекций и других инвазивных процедур
5. Поддерживать относительно **низким уровень общего холестерина крови**

План профилактических мероприятий

- ✓ Профилактика инфекционного эндокардита.
- ✓ Предупреждение склеродегенеративных изменений аортальных створок

- **Обоснованием к проведению гиполипидемической и антиоксидантной терапии** являются экспериментальные работы:



- **первой фазой** дегенеративного процесса в аортальных створках- **нарушение ПОЛ;**
- ДАК имеет **меньшее количество эластических волокон** - предрасполагает к ранним склеродегенеративным изменениям створок (начинается в детском и подростковом возрасте).



- **Один из антиоксидантных препаратов** назначается курсами **2** раза в год на протяжении **3** месяцев в комбинации с **гиполипидемическим препаратом**. Наиболее часто – комбинацию **никотиновой кислоты** с **ветороном**.



Осложненный ДАК



Аномальный клапан больше подвержен износу, чем обычный здоровый.

. Гемодинамически незначимый в детском возрасте ДАК может трансформироваться в сочетанный аортальный порок с преобладанием стеноза

Среди АС - 70% - клапанные стенозы, из них у детей в 70-80% – это стенозы на фоне ДАК, у взрослых – в 50%

Длительное время - точка зрения: ДАК случайная находка при ЭХОКГ и его осложнения носят возрастную зависимость - преимущественно у лиц старше 40 лет. Проведенные в последние годы исследования показали иную картину

В детском и подростковом возрасте ДАК нормально функционирует у 48,2%,

- в 32,2% сочетается с АС,
- в 19,5% - с АН аортальной недостаточностью,
- в 19,5% - осложняется ИЭ.

Нормально функционирующий ДАК не вызывает жалоб, а появление симптоматики –свидетельствует о присоединении достаточно выраженных осложнений

Основные жалобами детей с ДАК с АС (связан с фиброзированием створок клапана) :

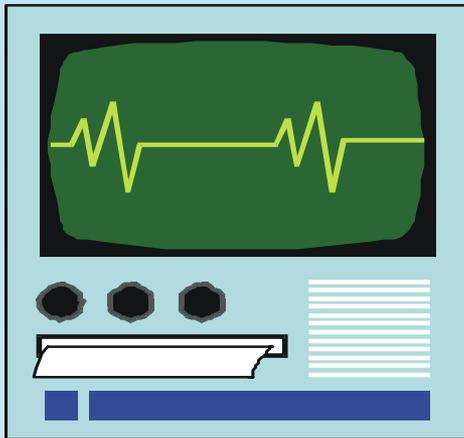


- **постепенное снижение физической активности**
 - **утомляемость**
- **появление слабости и одышки при физической нагрузке**
 - **сердцебиение**
 - **боли в грудной клетке ишемического характера**
 - **головокружения**
 - **и предсинопальные состояния**
 - **обмороки при физической нагрузки**
 - **нарушение зрения**
- **Физикально: систолический шум изгнания слева в средней части грудины и справа во 2-3 м\р у грудины**



Инструментально

➤ В большинстве случаев **на ЭКГ – ГЛЖ**



ДЭхоКГ

- Во всех возрастных группах- концентрическая ГЛЖ с умеренной обструкцией ВОЛЖ
- Увеличение градиента обструкции ЛЖ с возрастом пациента- **прогрессирующее течение АС**
- Нарушение **диастолического наполнения ЛЖ** (↑КДД в ЛЖ).
- Правые отделы сердца недогружены.
- ↑диаметра **Ао** вне зависимости от **возраста на всех уровнях проксимальной Ао**

Присоединение АН-объемная перегрузка ЛЖ

При аускультации
-диастолический
шум по левому
краю грудины
после второго
тона сердца

Классические для
АН признаки у
детей с ДАК-редко

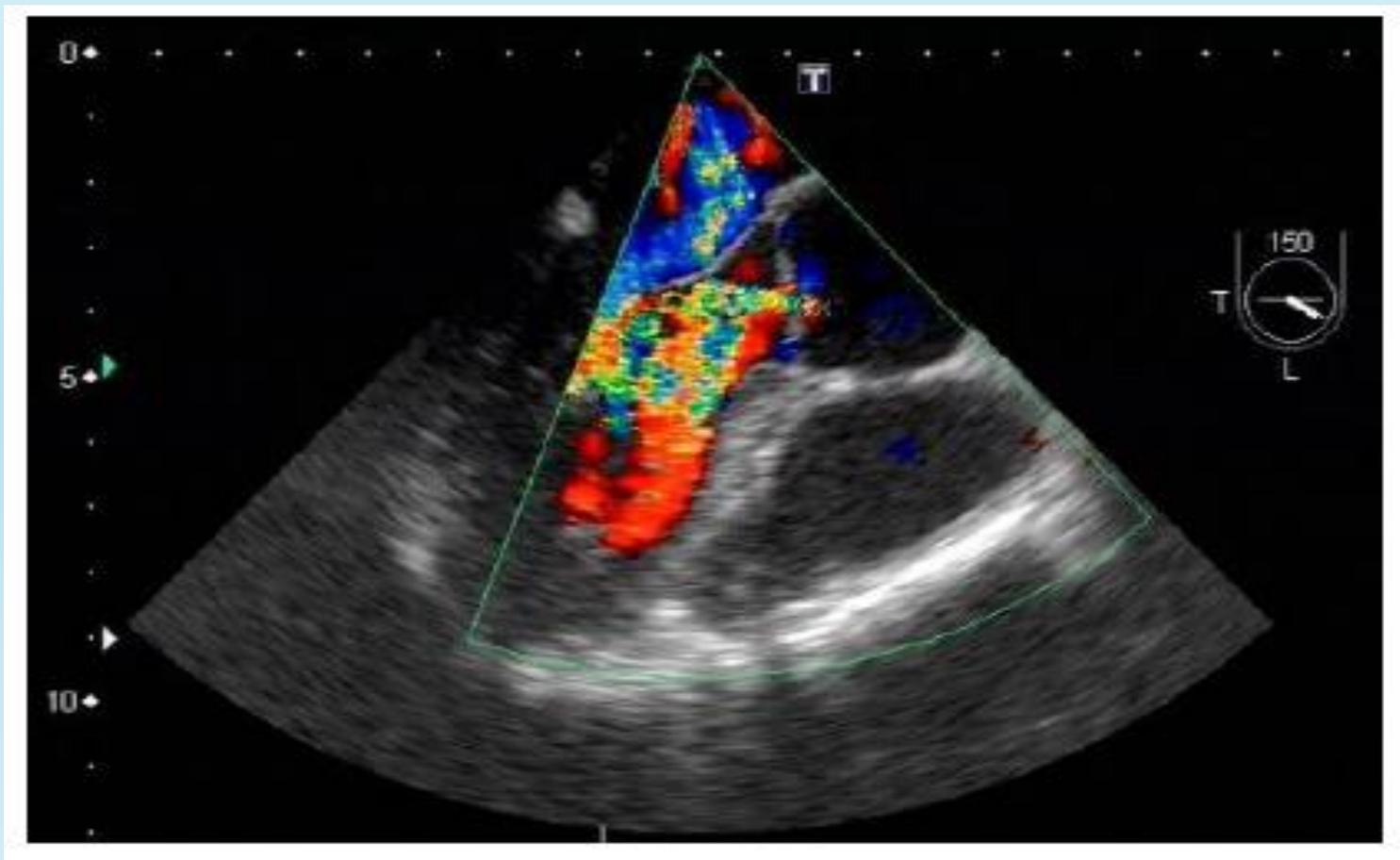
Тяжесть АН зависит
от площади
аортального
отверстия в
диастолу,
диастолического
градиента между Ао
и ЛЖ, **длительности
диастолы.**

ЭКГ: признаки **объемной
перегрузки ЛЖ**

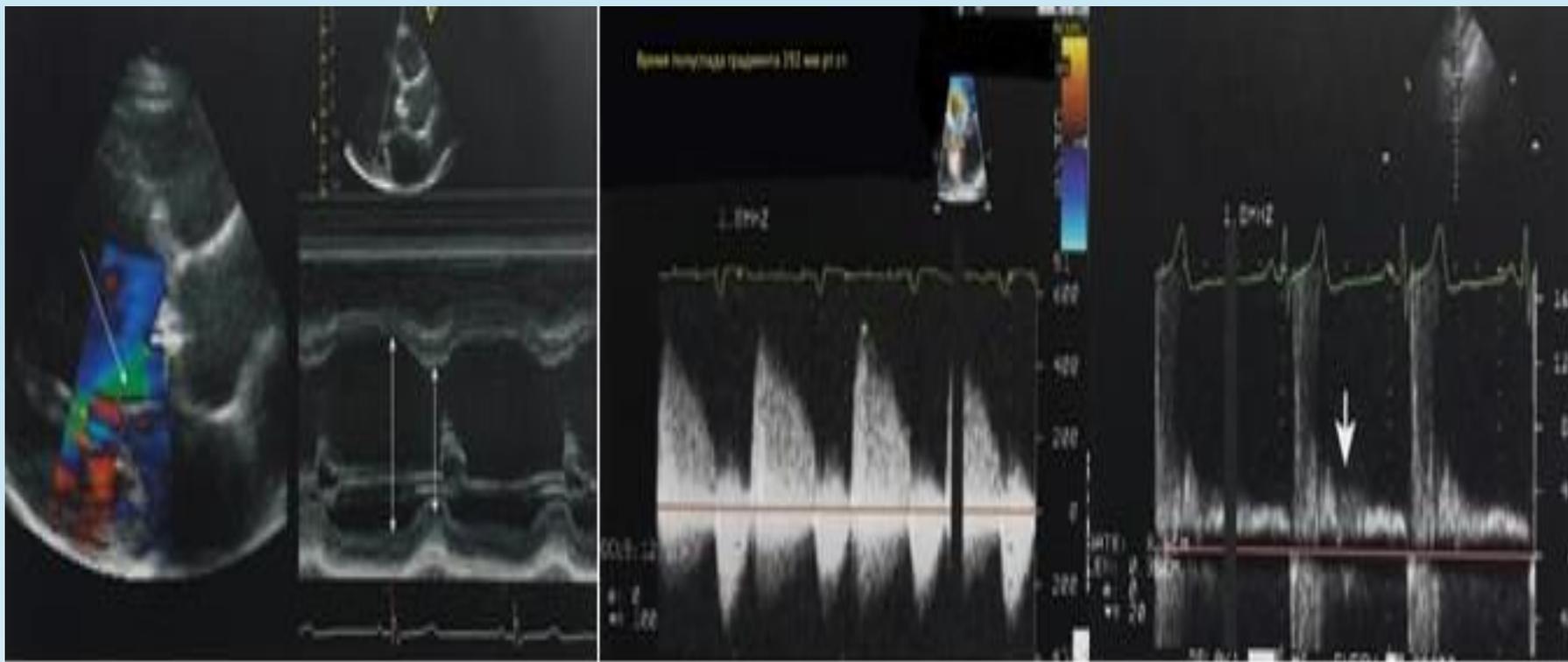
ДЭхоКГ

- Увеличение КДР ЛЖ
- Эксцентрическая гипертрофия ЛЖ
 - Может ↓ ФВ
 - нарушение диастолического наполнения ЛЖ
- диаметра Ао на всех уровнях проксимальной Ао, наиболее выраженное- в области синотубулярного соединения
- **Появление даже минимальной АР при ДАК должно настораживать врача относительно ИЭ.**

**Умеренная недостаточность ДАК при 2D-ЧП-ЭхоКГ-
видна регургитация на клапане в диастолу**

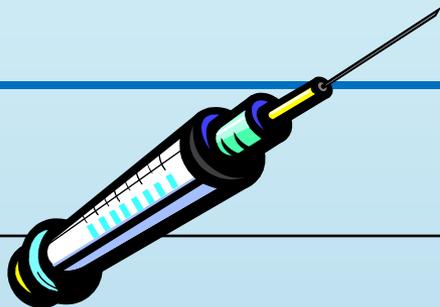


**Врожденный порок сердца: двустворчатый аортальный клапан
Недостаточность АК III степени. Выраженная
дилатация полости ЛЖ с умеренным снижением
глобальной сократимости. Эксцентрическая гипертрофия
миокарда**



Больные с ДАК - группа риска **инфекционного эндокардита**
10-30% случаев ДАК осложняется ИЭ.

Среди всех случаев ИЭ – 25% обусловлены ДАК.
Присоединение ИЭ – быстрое развитие аортальной
недостаточности



		Однократная доза за 30-60 мин. До процедуры	
Ситуации	Антибиотик	Взрослые	Дети
Нет аллергии на пенициллин или ампициллин	Амоксициллин или ампициллин*	2г внутрь или в\в	50 мг\кг внутрь или в\в
Аллергия на пенициллин или ампициллин	Клиндамицин	600мг внутрь или в\в	20 мг\кг внутрь или в\в

Цефалоспорины не должны применяться у пациентов с анафилаксией, ангионевротическим отеком или уртикарной сыпью после приема пенициллина или ампициллина

*Альтернатива – цефалексин 2г в\в или 50 мг\кг в\в детям, цефазолин или цефтриаксон 1г в\в взрослым или 50 мг\кг в\в детям

**При наличии АС и/или АН при ДАК -
диспансерное наблюдение + активное лечение
(помимо ранее указанного).**

**При АС – препараты
выбора БАБ,
периодически
назначаются ЛС,
уменьшающие ишемию
миокарда (предуктал,
энерготропные
препараты)**

**При АН БАБ не
показаны - замедляя
ритм, увеличивают
продолжительность
диастолы и увеличивают
объем регургитации –
блокаторы рецепторов
ангиотензина II
(лозартан)**



До настоящего времени не решен **вопрос об отношении к расширению восходящего отдела аорты с ДАК**

Многими кардиологами, врачами функциональной диагностики ДАК расценивается **как изолированный порок сердца**



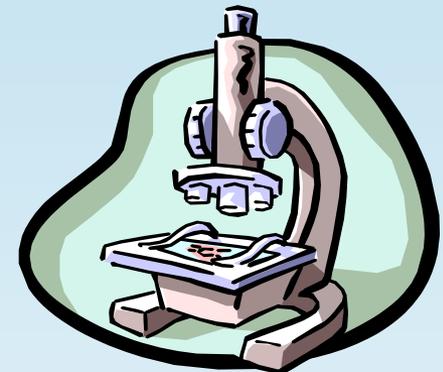
Как следствие – на практике **отсутствует определенная настороженность в отношении вероятного расширения грудной аорты у пациентов с ДАК**



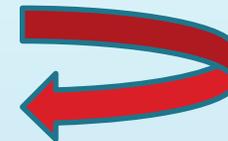
- Развитие аортопатии объясняют многими причинами

- ✓ наследственная предрасположенность,
- ✓ генетические нарушения,
- ✓ перестройка среднего слоя стенки Ао
- ✓ гемодинамические нарушения

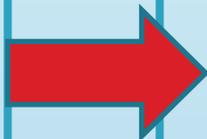
• обуславливают снижение эластичности и механической прочности грудной Ао



Гемодинамические нарушения в Ао при ДАК



Неодинаковые
размеры створок
создают
**эксцентричность и
турбулентность потока**
крови, поступающего в
Ао.



приводит к
сосудистому
ремоделированию
восходящей аорты и
формированию
аневризмы/диссекции
или разрыву сосуда



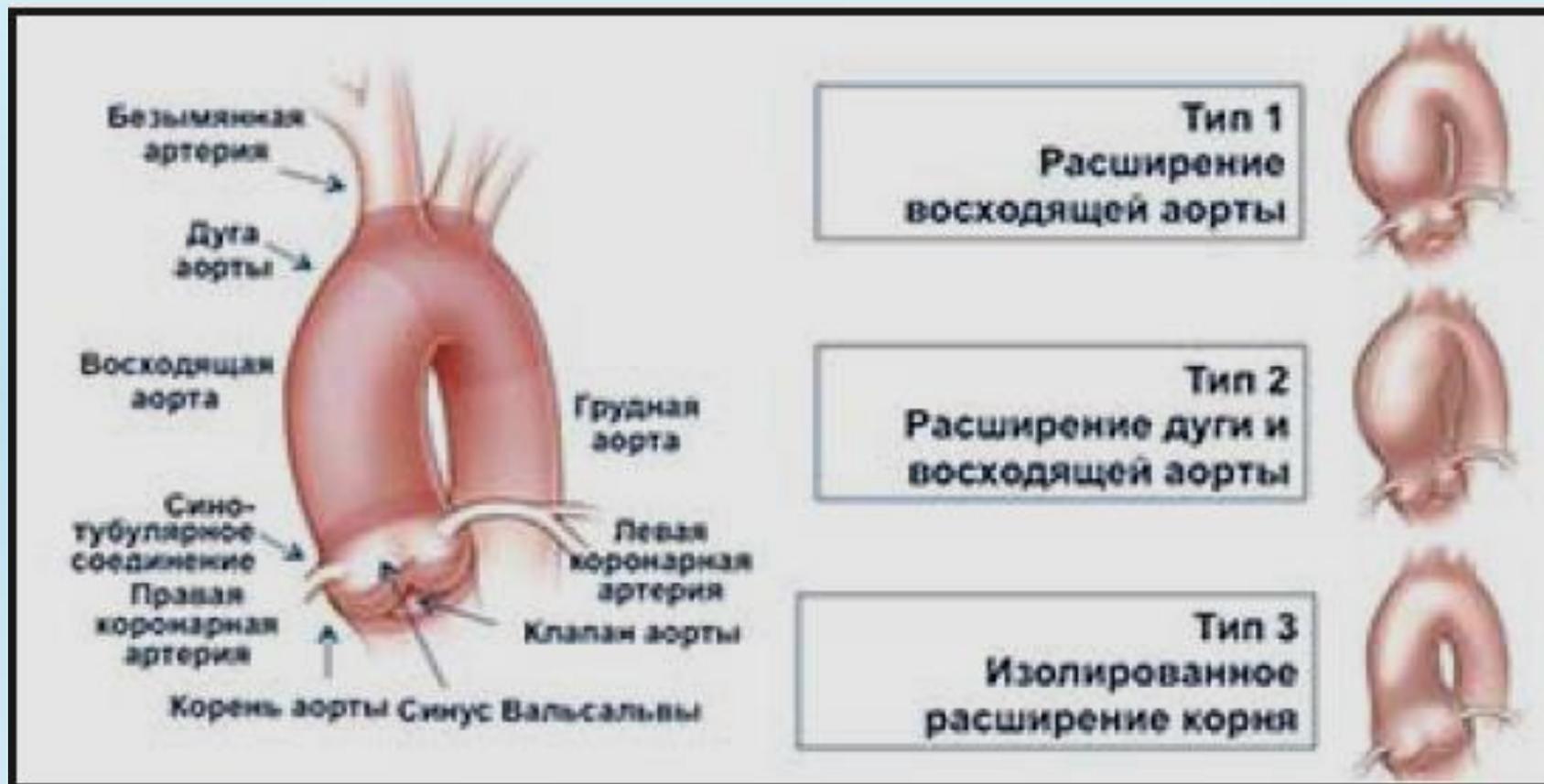


- В настоящее время принято рассматривать **ассоциированное расширение восходящей аорты с ДАК как отдельное заболевание, имеющее генетическую детерминированность и свой более неблагоприятный прогноз**



- **критерии, рекомендуемые в настоящее время к применению для определения показаний к хирургическому лечению данной категории пациентов, более жесткие, чем при аневризмах восходящей Ао с трехстворчатым АК**

Схема грудной Ао, локализация и типы расширения при ДАК



однозначного ответа по поводу **основного фактора**, влияющего на формирование аневризмы/диссекции аорты, **генетического или гемодинамического, пока нет**

Риск расслоения Ао у пациентов с ДАК **в 9 раз выше**, чем у лиц с трехстворчатым АК.

расширение Ао при ДАК встречается в **любом возрасте**

Совокупные затраты на лечение ДАК **превосходят расходы на лечение всех ВПС**

Расширение грудной Ао- в 50–60% (20 - 84%) случаев ДАК, прогрессирует с возрастом, **не зависит от морфологии и функции АК и сохраняется после замены АК**

С учетом высокой распространенности ДАК, наблюдаемых случаев диссекции Ао **значительно больше**, чем при синдроме Марфана

Расширение аорты редко дает симптоматику

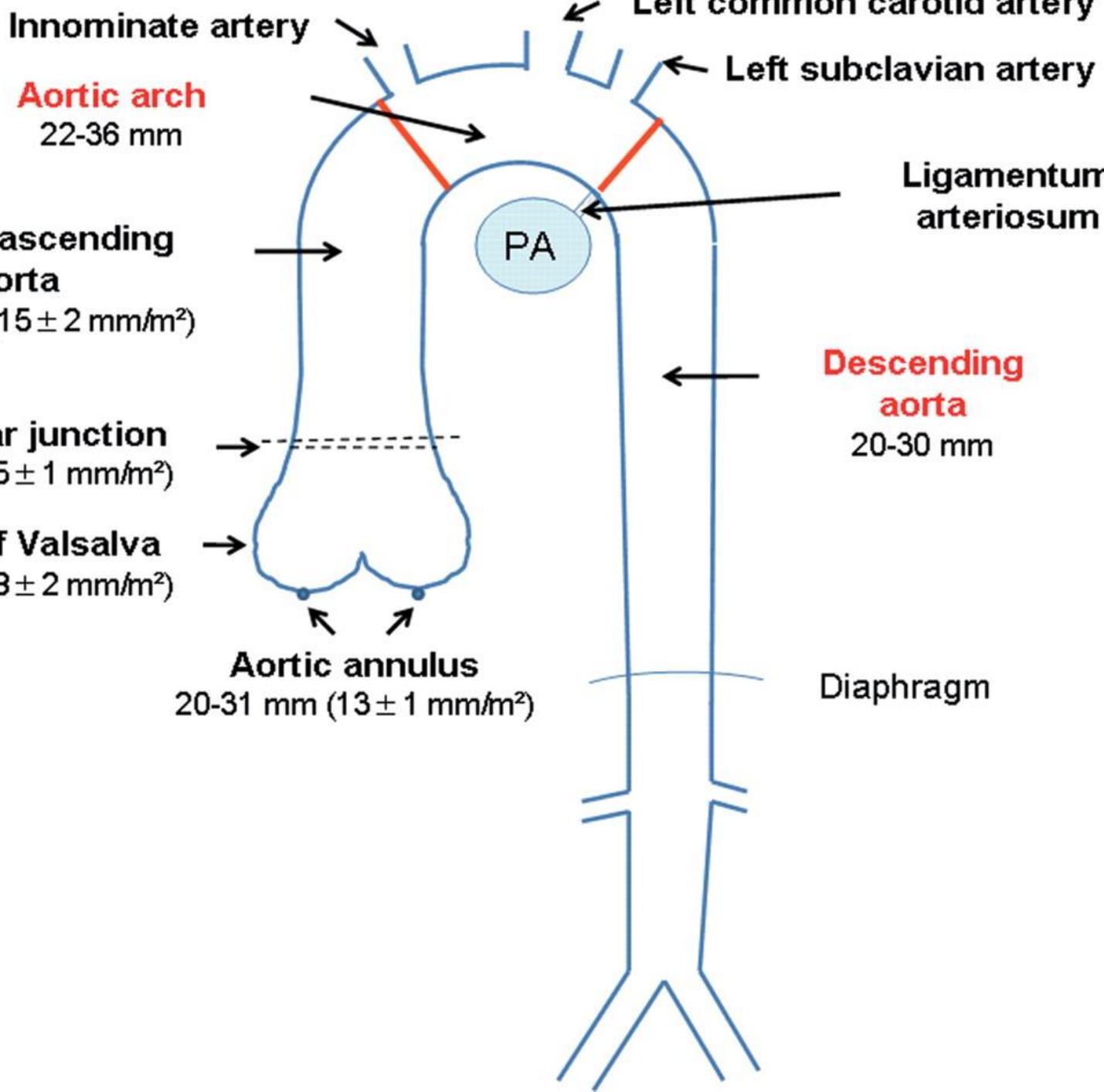
Диссекция Ао,
сопровождаящаяся
высокой смертностью
- является
распространенной
причиной смертности
у 50% пациентов
моложе 40 лет с ДАК и
аортопатией



ДЭхоКГ- основной метод
диагностики расширения
восходящей Ао.

**проводить визуализацию
грудной Ао с оценкой
ширины на разных уровнях,**
мониторирование
изменений

Важно для **назначения медикаментозного лечения** и
принятия своевременного решения о хирургическом
лечении



Innominate artery

Left common carotid artery

Aortic arch
22-36 mm

Left subclavian artery

Ligamentum arteriosum

Tubular ascending aorta
22-36 mm ($15 \pm 2 \text{ mm}^2$)

PA

Descending aorta
20-30 mm

Sinotubular junction
22-36 mm ($15 \pm 1 \text{ mm}^2$)

Sinuses of Valsalva
24-40 mm ($18 \pm 2 \text{ mm}^2$)

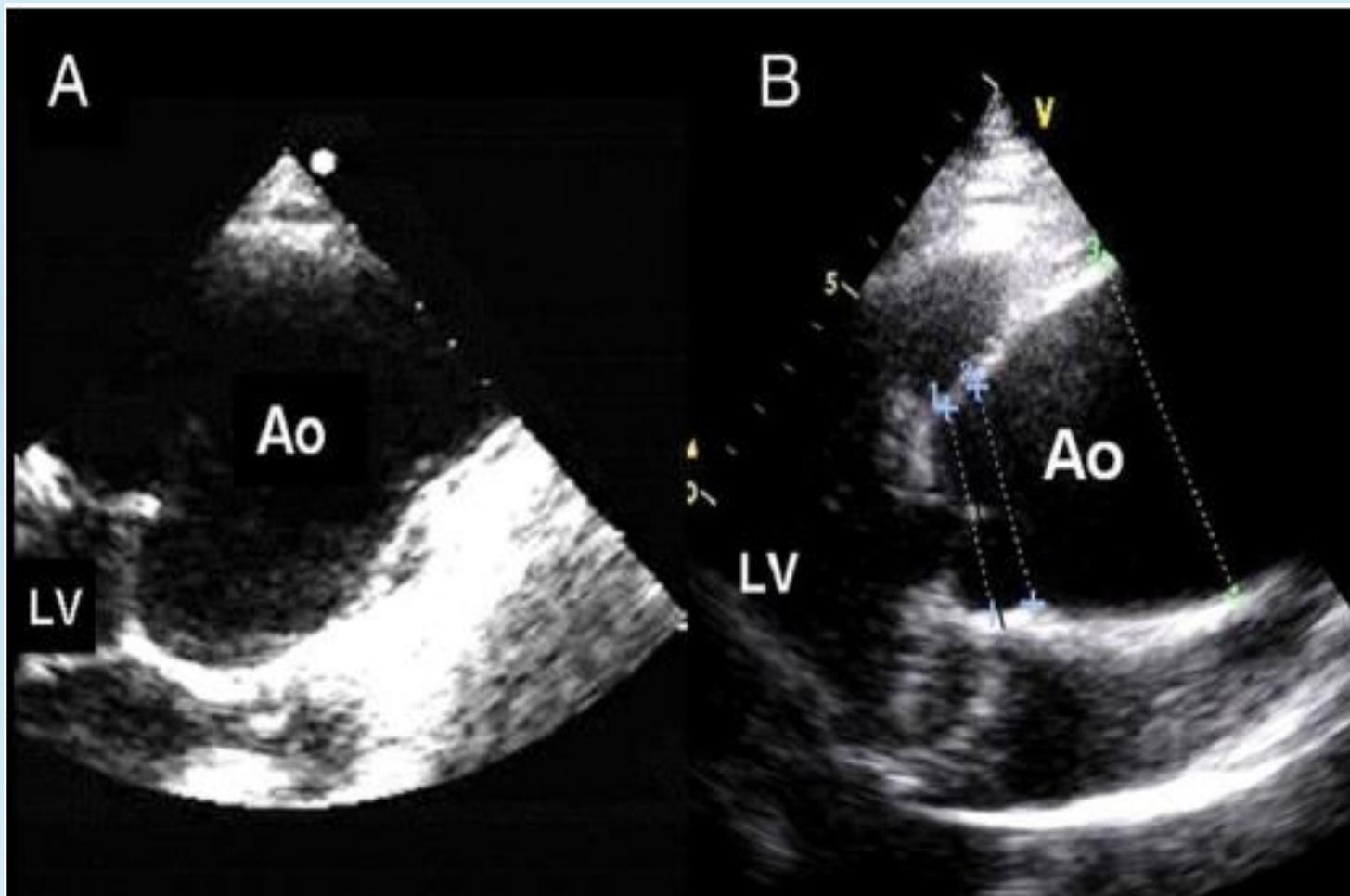
Aortic annulus
20-31 mm ($13 \pm 1 \text{ mm}^2$)

Diaphragm

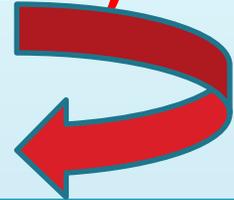
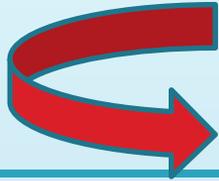
Парастернальная позиция по длинной оси при ТТ ЭХОКГ:

А). Грушевидное расширение корня Ао

В) Аневризма восходящей Ао выше синотубулярного соединения



Лечение (помимо ранее указанного)



Медикаментозное лечение при ДАК и аортопатии направлено на купирование симптомов и **замедление прогрессирования расширения Ao**

В случае N функции АК и ширине Ao ≥ 40 мм- **гипотензивные препараты** (при **↑** АД, для уменьшения гемодинамического влияния на стенку аорты).



Согласно рекомендациям по лечению болезней аорты, всем пациентам с расширением аорты назначают **бета-адреноблокаторы** для возможного уменьшения скорости расширения корня аорты, постоянного **контроля АД и ЧСС**

•Препаратом второй линии является ингибитор АПФ или **блокатор рецепторов ангиотензина II** (доказано – лучше – лозартан),

Препараты третьей линии – **блокаторы кальциевых каналов** .



•Но помнить о том, какой порок имеется у больного (**при АР – не показаны БАБ**)

Есть показания к хирургическому лечению осложнений ДАК, которые постоянно корректируются и определяются кардиохирургами



надо стремиться на более поздний срок отодвинуть необходимость операции- **требует ранней диагностики и правильного ведения детей и подростков с ДАК**



•Необходимо наблюдение и лечение всех детей и подростков **с ДАК с регулярным обследованием (при осложненном -1 раз в 6 мес., не только до операции, но и после)**



Допуск к спорту

Рекомендации от 2011г.

Пациенты с ДАК без признаков расширения корня аорты и отсутствием **значимых** АС и АР **могут быть допущены к занятиям всеми видами спорта**



Очень быстро формируются осложнения ДАК

Методические рекомендации 2014г:

Детям и подросткам даже при **неизмененных** аортальных полулуниях и отсутствии АР **занятия спортом противопоказаны**
Но полностью отказаться от физической активности нельзя – для себя, а не на время, не на победу



Заключение

- **ДАК -самый распространенный ВПС,**
при котором процесс не
ограничивается створками АК и все
дети должны находиться под ДН с
назначением адекватной терапии





СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!