

© О.Л. БОКЕРИЯ, Т.С. БАЗАРСАДАЕВА, 2013

© АННАЛЫ АРИТМОЛОГИИ, 2013

УДК 616.12-036.886:616.126.42./52-007.1-053.1

ВНЕЗАПНАЯ СЕРДЕЧНАЯ СМЕРТЬ И ПОРОКИ МИТРАЛЬНОГО И АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНОВ

Тип статьи: обзор

О.Л. Бокерия, д. м. н., профессор, г. н. с.; Т.С. Базарсадаева, к. м. н.

ФГБУ «Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева»

(директор – академик РАН и РАМН Л.А. Бокерия) РАМН, Москва, Российская Федерация

Очень важно определить подгруппы пациентов с клапанными пороками сердца, имеющих высокий риск внезапной смерти, для которых своевременно должна быть рассмотрена стратегия хирургического лечения.

Пациентов с симптомами аортального стеноза необходимо оперировать незамедлительно, при бессимптомном течении прогноз благоприятный, однако больных необходимо обследовать чаще и при первом появлении симптомов рекомендовать хирургическое вмешательство. Для оценки возможной скорости прогрессирования стеноза используют степень сужения отверстия, выраженность кальциноза клапана, гипертрофии ЛЖ. Легкий или умеренной аортальный стеноз в сочетании с ишемической болезнью сердца является независимым предиктором риска внезапной сердечной смерти (ВСС). Механизмы ВСС при аортальном стенозе недостаточно хорошо изучены, хотя имеются данные, свидетельствующие о роли патологического рефлекса Бетцольда–Яриша, желудочковых тахикардий, нарушения атриовентрикулярной проводимости, связанных с ишемией миокарда и переходом кальциноза на межжелудочковую перегородку, где проходят проводящие пути.

Появление симптомов у пациентов с аортальной недостаточностью является основным независимым прогностическим фактором. Хирургическое лечение рекомендуется бессимптомным пациентам с тяжелой аортальной недостаточностью и дисфункцией ЛЖ (ФВ ЛЖ менее 50 %) и/или выраженной дилатацией ЛЖ.

Полагают, что причиной ВСС при пролапсе митрального клапана (ПМК) являются аритмии (в большинстве случаев, по-видимому, фибрилляция желудочков). ПМК обычно протекает доброкачественно, хотя у таких пациентов описаны случаи ВСС. Но, несмотря на низкий риск осложнений, их число в популяции может оказаться большим благодаря высокой распространенности ПМК. Наиболее важными факторами риска ВСС в этой группе являются остановка сердца в анамнезе, случаи ВСС у родственников в молодом возрасте и удлинение створок митрального клапана. Независимыми детерминантами внезапной смерти были фракция выброса левого желудочка и фибрилляция предсердий (ФП).

Основной причиной смерти при митральном стенозе является тромбоэмболия из левых камер сердца в систему большого круга кровообращения, риск развития которой увеличивается с возникновением ФП. Внезапной сердечной смерти при митральном стенозе не бывает. Отсутствие ремоделирования ЛЖ при митральном стенозе, вероятно, объясняет этот вывод.

Развитие симптомов и признаков дисфункции ЛЖ является основным предиктором внезапной смерти и само по себе служит показанием к хирургическому вмешательству.

Следует подчеркнуть, что база данных по внезапной сердечной смерти у больных с клапанными пороками сердца весьма ограничена по сравнению с информацией о пациентах с ишемической болезнью сердца и кардиомиопатиями. Некоторые вопросы, касающиеся предикторов ВСС и ее механизмов, в настоящее время остаются недостаточно изученными, что затрудняет профилактику развития ВСС, особенно у бессимптомных пациентов.

Ключевые слова: пороки аортального клапана; пороки митрального клапана; внезапная сердечная смерть.

It is important to identify a subgroup of patients with valvular heart disease and a high risk of sudden death in whom surgery should be done in time.

Patients with symptomatic aortic stenosis should be operated without delay and in asymptomatic patients prognosis is favorable. Asymptomatic patients should be examined more frequently and in a case of disease manifestation surgery should be performed. In order to assess the possible rate of progression of aortic valve stenosis, severity of valve calcification, left ventricular hypertrophy and the degree of aortic valve orifice narrowing are used. Mild or moderate aortic stenosis in combination with coronary artery disease is an independent predictor of the SCD risk. Mechanisms of SCD in aortic stenosis are not well understood, although there is evi-

* Базарсадаева Татьяна Сономовна, кандидат мед. наук

Тел.: 8 (495) 414-78-23; e-mail: bazarsadaeva@gmail.com;

Почтовый адрес: 121552, Москва, ул. Рублевское шоссе, д. 135, НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН.

dence that pathologic Bezold–Jarisch reflex, ventricular tachyarrhythmias, atrio-ventricular conduction disorders associated with ischemia and interventricular septum calcification in the area of conduction system might play a role.

Onset of symptoms in patients with aortic insufficiency is a major independent prognostic factor. Surgical treatment is recommended in patients with asymptomatic severe aortic insufficiency and left ventricular dysfunction (LVEF < 50 %) and/or significant dilatation of the left ventricle.

The cause of SCD in patients with mitral valve prolapse (MVP) is considered to be arrhythmias (in most cases, apparently, ventricular fibrillation). MVP is usually benign, although there are cases of SCD in these patients. But despite the low risk of complications, the number of these patients in the population may be greater due to high prevalence of MVP. The most important risk factors of SCD in this group are aborted cardiac arrest in the past medical history, cases of SCD in relatives at a young age and mitral valve leaflets lengthening. Independent determinants of sudden death were left ventricular ejection fraction and atrial fibrillation.

The main cause of death in patients with mitral valve stenosis is a thromboembolism from the left heart chambers to systemic circulation, and the risk of the latter increases with atrial fibrillation. There is no sudden cardiac death in mitral valve stenosis. The absence of left ventricular remodeling in mitral valve stenosis probably explains this finding.

Onset of symptoms and signs of left ventricular dysfunction are the main predictors of sudden death and are indications for surgery.

It should be emphasized that the database of sudden cardiac death in patients with valvular heart disease is very limited compared to patients with coronary heart disease and cardiomyopathies. Some issues related to predictors and mechanisms of SCD are currently poorly understood, therefore prevention of sudden cardiac death is difficult, especially in asymptomatic patients.

Key words: aortic valve dysfunction; mitral valve dysfunction; sudden cardiac death.

Внезапная сердечная смерть (ВСС) у больных с клапанной патологией встречается довольно часто, даже при отсутствии дополнительных факторов риска [1–3], поэтому все эти пациенты имеют высокий риск внезапной смерти, особенно при длительном консервативном лечении. По данным, опубликованным Американской Ассоциацией Сердца, смертность от клапанных пороков сердца в США составляет около 20 тыс. человек ежегодно или 7 человек на 100 тыс. в популяции. Высокий риск внезапной смерти имеют преимущественно больные с аортальным стенозом, а также некоторые пациенты с пролапсом митрального клапана (ПМК). Бессимптомные формы пороков отличаются медленно прогрессирующим течением до развития гемодинамических сдвигов, поэтому клинически «благоприятный» латентный период может резко смениться выраженной клинической картиной или смертью больного [3, 4]. Информация баз данных США и Европы свидетельствует об изменении этиологии клапанных пороков. Если около 50 лет назад основной причиной клапанной патологии был ревматизм, то на сегодняшний день большую часть составляют лица с пороками дегенеративной этиологии или идиопатическим поражением того или иного клапана [5]. Проявления заболевания наиболее часто возникают в пострепродуктивном периоде, что будет способствовать неуклонному увеличению общего числа больных по мере старения популяции. С улучшением методов диагностики и совершенствованием терапевтических методов лечения именно эта стареющая популя-

ция становится целью для медикаментозного лечения и хирургических вмешательств, продлевающих жизнь пациентов и улучшающих ее качество.

Аортальный стеноз

Аортальный стеноз является одним из наиболее распространенных форм приобретенных пороков сердца. Частота и степень поражения аортального клапана увеличивается с возрастом, и часто диагноз ставится с помощью эхокардиографии еще до развития симптомов [6]. Существуют три основные причины аортального стеноза: врожденный (в том числе с двухстворчатым аортальным клапаном), ревматический (обычно имеется сопутствующая аортальная недостаточность, часто плюс митральный порок) и дегенеративный (атеросклеротический) аортальный стеноз [7]. Встречающийся с частотой 1–2 % в популяции, врожденный двухстворчатый клапан аорты подвержен процессу кальцификации [8]. Естественное течение стеноза аортального клапана характеризуется относительно длительным бессимптомным периодом, во время которого степень стеноза отверстия аортального клапана постепенно нарастает. Еще в 1968 г. J. Ross и E. Braunwald показали, что риск ВСС у больных с бессимптомным стенозом аортального клапана невысокий (3–5 %) [9] и порок практически не влияет на среднюю продолжительность жизни до тех пор, пока не возникают симптомы [1, 9–12]. При появлении симптомов прогноз резко ухудшается, а частота внезапной сердечной смерти составляет от 8 до 34 % [9]. Нет единого

мнения о проведении стресс-тестирования бессимптомным пациентам с аортальным стенозом для стратификации риска. В США проведено исследование с целью оценки прогностической ценности стресс-тестирования бессимптомных пациентов с тяжелым аортальным стенозом [13]. В исследование были включены 491 пациент с бессимптомным тяжелым аортальным стенозом. Ни один из пациентов не испытывал никаких осложнений во время или после стресс-тестирования. Через 1 год наблюдения не отмечено внезапной смерти у пациентов с нормальными результатами стресс-теста, в то время как 5 % с аномальными результатами стресс-теста умерли внезапно. В целом у 52 из 253 пациентов (21 %) с нормальными результатами стресс-теста появились клинические симптомы по сравнению со 156 из 238 (66 %) с аномальными результатами стресс-теста ($p < 0,001$). Таким образом, исследователи заявляют, что стресс-тестирование у бессимптомных больных с тяжелым аортальным стенозом является безопасным и идентифицирует пациентов с высоким риском развития неблагоприятных сердечных событий и ВСС, может быть использовано для стратификации риска и принятия решения о сроках замены аортального клапана у бессимптомных больных с тяжелым аортальным стенозом [13]. Для больных с выраженным аортальным стенозом характерна «классическая триада» симптомов: стенокардия напряжения, обмороки при нагрузке и одышка (сердечная недостаточность) [1, 2, 14]. После появления клинических симптомов продолжительность жизни больных редко превышает 5 лет (после возникновения стенокардии – 5 лет, после появления обмороков – примерно 3 года, после появления признаков сердечной недостаточности – 1,5–2 года) [9, 15, 16]. Обмороки и ВСС у многих больных развиваются при физической нагрузке, хотя остается неясным, являются ли обмороки предиктором ВСС. Механизмы ВСС при аортальном стенозе недостаточно хорошо изучены, хотя имеются данные, свидетельствующие о роли патологического рефлекса Бетцольда–Яриша, желудочковых тахикардий, нарушения атриовентрикулярной проводимости, связанных с ишемией миокарда и переходом кальциноза клапана на межжелудочковую перегородку, где проходят проводящие пути [2, 17]. Следует отметить, что ишемия миокарда может наблюдаться и в отсутствие ишемической (атеросклеротической) болезни сердца. При анализе результатов холтеровского

мониторирования ЭКГ у 7 внезапно умерших больных в 6 случаях выявили желудочковые тахикардии и только в 1 – брадикардию [18]. Для оценки возможной скорости прогрессирования стеноза используют степень сужения (систолический градиент, размер аортального отверстия), выраженность кальциноза и гипертрофии ЛЖ [2, 7, 12, 19].

Проспективные исследования определили несколько критериев, связанных с высоким риском развития симптомов.

Пиковая скорость потока была признана в многочисленных исследованиях в качестве надежного предиктора [2, 17, 19, 20]. Например, у 123 пациентов с аортальным стенозом с пиковой скоростью более 4 м/с выживаемость составила 21 ± 18 % по сравнению с 84 ± 16 % у больных, у которых пиковая скорость потока была менее 3 м/с. Быстрое увеличение скорости потока (более 0,3 м/с в год) также является важным предиктором неблагоприятного исхода [2, 14, 20]. M. Amato et al. определили площадь отверстия аортального клапана (менее 0,7 см²) как предиктор неблагоприятного исхода [21].

Кальциноз клапана, который постепенно приводит к прогрессированию степени стеноза аортального клапана, является независимым предиктором риска ВСС [22].

Существуют как клинические, так и экспериментальные данные, свидетельствующие о патофизиологической связи между аортальным стенозом и атеросклерозом, особенно коронарного русла. Так, увеличение смертности от инфаркта миокарда на 50 % было зарегистрировано у пациентов с аортальным склерозом (утолщение клапана без гемодинамического препятствия) [23]. Легкий или умеренный аортальный стеноз в сочетании с ишемической болезнью сердца является независимым предиктором риска ВСС [1, 20].

Роль частых и/или сложных желудочковых аритмий, поздних потенциалов и пониженной вариабельности сердечного ритма как фактора риска ВСС подвергается сомнению; эти показатели не обладают достаточно высокой положительной предсказательной точностью, чтобы рекомендовать протезирование клапана [2, 17, 18]. По мнению Braunwald, показаниями к хирургическому вмешательству при бессимптомном аортальном стенозе могут служить дисфункция ЛЖ, нарушение ответа на физическую нагрузку (например, обморок, гипотония) или серьезные желудочковые аритмии [5, 9]. Хотя у

таких больных отсутствие симптомов отмечают редко. Легочная гипертензия у бессимптомных пациентов также должна рассматриваться как критерий для хирургического вмешательства.

Необходимо иметь в виду несколько важных фактов. Большинство клиницистов направляют пациентов на операцию только после появления симптомов. Во-первых, варьирует временной период между появлением симптомов и степенью тяжестью стеноза [2]; во-вторых, критерии классификации сердечной недостаточности по NYHA являются субъективными, пациенты могут снизить уровень физической активности, тем самым маскируя клиническую картину, у пожилых пациентов истинные симптомы могут быть недооценены вследствие низкой активности, интервал между появлением симптомов аортального стеноза и ВСС может быть достаточно коротким [17, 22, 24], и пациенты не всегда сообщают о появлении симптомов незамедлительно. Больные должны знать типичные симптомы аортального стеноза и иметь информацию о необходимости срочной операции при их появлении. Таким образом, пациентов с симптомами аортального стеноза необходимо оперировать незамедлительно, при бессимптомном течении прогноз благоприятный, однако больных необходимо обследовать чаще и при первом появлении клинических симптомов рекомендовать хирургическое вмешательство [2, 14, 17].

После протезирования аортального клапана у больных сохраняется определенный риск ВСС, причинами которой могут быть сердечные аритмии, блокады ножки пучка Гиса, полная поперечная блокада, нарушение функции ЛЖ, остаточная гипертрофия и фиброз ЛЖ, некорректированная коронарная болезнь или дисфункция протеза [17, 25, 26]. Так, данные, полученные в клинике Мейо, свидетельствуют, что, несмотря на значительное клиническое улучшение после протезирования аортального клапана, отдаленная десятилетняя актуарная выживаемость больных с дилатацией и систолической дисфункцией ЛЖ не превышает 41 %, тогда как у пациентов с исходно сохраненной сократимостью миокарда аналогичный показатель составляет 70 % [26]. В этой группе больных частота ВСС в течение 7 лет составляла 2–4 % [27, 28]. В исследовании M. Rabus [25] показано, что исходный функциональный класс (ФК) сердечной недостаточности не менее III по NYHA оказался предиктором ранней смертности, пациенты имели риск ВСС в 12,6 раз выше, чем с более низким ФК. Это рет-

роспективное исследование было проведено на 46 больных с изолированным тяжелым аортальным стенозом и сниженной фракцией выброса левого желудочка (40 % и менее), которым выполнено протезирование АК. Пациенты с ишемической болезнью сердца, недостаточностью АК более II степени, сочетанными поражениями других клапанов, а также после репротезирования АК из исследования были исключены. У 79,3 % больных после операции ФВ ЛЖ возросла с 34,5 до 44,7% ($p < 0,001$). Факторами риска атриовентрикулярной блокады, требующей постоянной кардиостимуляции, были нарушения проводимости в анамнезе, снижение фракции выброса и кальциноз межжелудочковой перегородки в субаортальной области [29]. Если у больного наблюдается устойчивая желудочковая тахикардия или фибрилляция желудочков, то необходимо обсудить вопрос об установке кардиовертера-дефибриллятора (ИКД). Роль амиодарона в лечении таких больных неясна [2].

Показания к хирургическому лечению бессимптомных пациентов с аортальным стенозом (Рекомендации рабочей группы Европейского общества кардиологов)

1. Пациенты с неадекватным (нарушенным) ответом на физическую нагрузку: обморок, падение артериального давления, недостаточное повышение артериального давления.

2. Пациенты с умеренным и тяжелым кальцинозом аортального клапана, с пиковой скоростью потока более 4 м/с или с быстрым нарастанием пиковой скорости (0,3 м/с и более в год).

3. Пациенты с дисфункцией ЛЖ (фракция выброса ЛЖ менее 50 %). Эта ситуация, однако, редко встречается у бессимптомных пациентов.

Хирургическое лечение может также рассматриваться в следующих ситуациях (низкий уровень доказательности):

1. Тяжелая гипертрофия миокарда ЛЖ (толщина стенки более 15 мм), если это не связано с гипертонией.

2. Тяжелые желудочковые аритмии, причиной которых может быть идентифицирован только аортальный стеноз (исключены другие причины).

Недостаточность аортального клапана

Среди всех пороков сердца частота изолированной недостаточности клапана аорты составляет 14 % [30]. Этот порок чаще наблюдается в сочетании с другими.

Наиболее часто аортальная недостаточность возникает вследствие врожденной патологии (двухстворчатый аортальный клапан), инфекционного эндокардита или ревматизма. Вторым механизмом аортальной недостаточности является дилатация корня аорты, связанная с гипертензией, возрастными изменениями, диссекцией аорты, синдромом Марфана или другой патологией соединительной ткани. Существуют более редкие причины аортальной недостаточности, например сифилитическое поражение аорты.

При аортальной недостаточности имеется перегрузка не только объемом, но и давлением, отмечается самый большой конечный диастолический объем ЛЖ («бычье сердце»), ударный объем может достигать 200 мл, а общий сердечный выброс — 25 л/мин (примерно как у бегуна-марафонца во время бега!). При этом симптомы недостаточности кровообращения появляются поздно — обычно после 40–50 лет. Естественное течение аортальной недостаточности, даже у пациентов с выраженной аортальной недостаточностью, характеризуется длительной бессимптомной стадией заболевания [31]. У подавляющего большинства больных неизбежно возникновение левожелудочковой дисфункции, которая приводит к смерти больного, если вовремя не выполнить хирургическую коррекцию порока. Среди пациентов с выраженной аортальной недостаточностью без клинических проявлений заболевания и левожелудочковой дисфункции в покое выраженная сердечная недостаточность или летальный исход возникают с частотой 4–6 % в год [5, 32].

Появление симптомов у пациентов с аортальной недостаточностью является основным независимым прогностическим фактором [32, 33]. Без операции прогноз пациентов неблагоприятный. Исследования неоперированных пациентов с симптомами сердечной недостаточности показывают очень высокую смертность, в том числе внезапную, которая достигает 72 ± 12 % в течение 5 лет (24,6 % в год) [32, 33]. С появлением стенокардии смертность превышает 10 % в год, а возникшая сердечная недостаточность обуславливает гибель более чем 20 % пациентов. Таким образом, симптомные пациенты должны быть незамедлительно переданы на хирургическое лечение [7, 10, 34]. На ранних стадиях заболевания хирургическая коррекция обеспечивает отличный долгосрочный результат [33]. С другой стороны, пациенты III–IV функ-

ционального класса сердечной недостаточности по классификации NYHA даже со сниженной фракцией выброса ЛЖ также должны быть рассмотрены в качестве кандидатов для оперативного лечения. Они, несомненно, повышают показатели операционной и послеоперационной летальности, но состояние большинства больных значительно улучшается после коррекции аортальной недостаточности [25].

Бессимптомные пациенты с выраженной аортальной недостаточностью также могут быть подвержены риску внезапной смерти [5, 11, 35]. Эти исследования показывают, что риск внезапной смерти у бессимптомных больных низкий (менее 0,2 % в год). Однако риск не равен нулю и могут быть определены подгруппы высокого риска.

Выраженная дилатация ЛЖ и дисфункция связаны с внезапной смертью. J. Turina et al. сообщили о 5 случаях внезапной смерти у пациентов, ожидающих операцию [36], два из которых были бессимптомные, но с выраженной дилатацией ЛЖ и сниженной фракцией выброса. В исследовании R. Vonow et al. среди 104 бессимптомных пациентов с тяжелой аортальной недостаточностью 2 случая внезапной смерти наблюдались у пациентов с увеличенным ЛЖ (конечный диастолический размер более 80 мм и конечный систолический размер более 55 мм) и сниженной фракцией выброса ЛЖ (40–45 %) [11].

Показания к хирургическому лечению бессимптомных пациентов с аортальной недостаточностью (Рекомендации рабочей группы Европейского общества кардиологов)

Хирургическое лечение рекомендуется бессимптомным пациентам с тяжелой аортальной недостаточностью и дисфункцией ЛЖ (ФВ ЛЖ менее 50 %) и/или выраженной дилатацией (конечный диастолический размер более 70 мм, конечный систолический размер более 50 мм или, более точно, более 25 мм/м² площади поверхности тела) [10, 34]. Быстрое увеличение размеров ЛЖ на плановых осмотрах является дополнительным критерием для хирургического лечения.

Кроме того, дилатация корня аорты является признаком, связанным с аортальной недостаточностью. Операция должна проводиться независимо от степени недостаточности или функции ЛЖ у больных с дилатацией корня аорты более 55 мм у пациентов с двухстворчатым клапаном или в сочетании с синдромом Марфана.

Недостаточность митрального клапана

Причиной митральной недостаточности чаще всего является пролапс митрального клапана (ПМК), возникающий вследствие миксоматозной дегенерации или других генетически детерминированных заболеваний. Митральная недостаточность может возникать в результате дилатации ЛЖ при ИБС или других причин нарушения геометрии митрально-левожелудочкового комплекса. Митральная недостаточность также может возникать вследствие инфекционного эндокардита, нарушений обмена коллагена, разрыва хорд различной этиологии или вследствие ревматизма, чаще в сочетании со стенозом митрального клапана.

Пролапс митрального клапана воспринимается многими кардиологами как анатомическая особенность, не заслуживающая особого внимания. Распространенность ПМК в популяции достаточно велика: от 2 до 8 % [9].

У бессимптомных пациентов с выраженной хронической митральной недостаточностью заболевание прогрессирует достаточно быстро, при этом риск развития сердечной недостаточности составляет около 10 % в год [37]. Острая митральная недостаточность обычно возникает вследствие ишемических причин или эндокардита, хотя молотящая створка как результат разрыва хорд может возникать из-за других причин. Остро возникшая митральная недостаточность имеет плохой прогноз. При этом операционная летальность является высокой, особенно если причиной митральной недостаточности является ИБС или инфекционный эндокардит.

Из 237 больных в клинике Мейо выживаемость пациентов за 6 лет составила 88 % (такая же, как в контрольной группе), но 7 % из них нуждались в клапанной хирургии, а 10 % имели такие осложнения, как внезапная смерть, тромбоэмболии в головной мозг или инфекционный эндокардит [45]. Дальнейшие работы из этой клиники еще более впечатляют. Проанализировав течение ПМК у 348 больных в период 1980–1994 гг., авторы констатировали ВСС у 25 больных, из которых только 3 были реанимированы. Пятилетняя смертность от этой причины составила 8,6 %, 10-летняя – 18,8 %, а в среднем – 1,8 % больных в год. Предвестниками печального исхода являлись степень сердечной недостаточности, снижение ФВ ЛЖ и ФП. Хирургическая коррекция митральной недостаточности уменьшала риск внезапной смерти [3].

ПМК считается причиной инсульта и/или транзиторной мозговой ишемии, особенно после возникновения ФП [38]. В единичных сообщениях приводятся иные факты и выводы. Причинная связь тромбоэмболий в головной мозг и ПМК предполагается, но нуждается в дальнейших доказательствах. Таким образом, вопросы, связанные с ПМК, требуют дальнейшего изучения. Свидетельство тому – одна из публикаций в журнале «Circulation» [39]. В ней еще раз говорится о высокой смертности больных с ПМК (19 % за 10 лет) и о факторах риска этого осложнения: выраженной и тяжелой митральной недостаточности, снижении фракции выброса, растяжении левого предсердия, ФП и возрасте 50 и более лет. В итоге большинство работ о ПМК и его осложнениях заставляют относиться к этой патологии дифференцированно и с должным вниманием.

Сторонники выжидательной тактики при пороках сердца должны учесть, что митральная регургитация увеличивается в среднем на 7,5 мл, а площадь регургитационного отверстия – на 5,9 мм в год [40].

Предполагают, что причиной ВСС при пролапсе митрального клапана являются аритмии, в большинстве случаев, по-видимому, фибрилляция желудочков [38, 41].

ПМК обычно протекает доброкачественно [1, 2, 38, 39], хотя у таких пациентов описаны случаи ВСС [42]. А. Zupirolo et al. наблюдали за 316 больными в течение в среднем 102 мес [38], зарегистрировали всего 6 случаев смерти от сердечных причин, включая 3 случая ВСС (одному больному за 14 мес до смерти было проведено протезирование митрального клапана). Но, несмотря на низкий риск осложнений, их число в популяции может оказаться большим благодаря высокой распространенности ПМК. Так, среди 163 случаев ВСС у молодых людей ПМК выявили в 17 случаях [42].

Однако редко встречаются хорошо документированные описания, а в публикациях зачастую отсутствуют клинические подробности или данные аутопсии. Связь между наличием и тяжестью митральной недостаточности и риском ВСС остается не до конца ясной [2, 38, 41, 42]. Была выявлена корреляция между изменениями сегмента *ST* в нижнебоковой области и развитием желудочковой тахикардии и фибрилляции желудочков [43]. Другие авторы сделали вывод о том, что факторами риска смерти от аритмий являются удлинение интервала *Q–T* и его повы-

шенная дисперсия [44, 45]. Частые желудочковые экстрасистолы считали фактором риска ВСС, однако их прогностическое значение не доказано [17]. Наиболее важными факторами риска ВСС в этой группе являются остановка сердца в анамнезе, случаи ВСС у родственников в молодом возрасте и удлинение створок митрального клапана [43–45]. Если больной перенес остановку сердца, то следует обсудить вопрос об имплантации кардиовертера-дефибриллятора. На настоящий момент не существует какого-либо показателя, который бы достаточно точно прогнозировал остановку сердца у таких больных.

Проанализированы данные 348 пациентов (возраст 67 ± 12 лет) с митральной недостаточностью, требующей хирургической коррекции [3]. В течение периода наблюдения (48 ± 11 мес) произошло 99 смертей среди больных, которые находились на консервативной терапии. Из 74 случаев сердечной смерти 25 были внезапные (1/4 всех случаев смерти). Через 5 и 10 лет общая смертность составляла 29 ± 3 и 53 ± 5 % соответственно, сердечная смертность – 21 ± 3 и 43 ± 5 % и внезапная смертность – $8,6 \pm 2$ и $18,8 \pm 4$ % (1,8 % в год). Годовая внезапная смертность была значительно выше ($p < 0,0001$) у пациентов в III–IV функциональном классе по NYHA (7,8 %), чем во II (3,1 %) или I (1,0 %) классе.

Однако внезапная смерть может иметь место даже у бессимптомных пациентов. Было отмечено в дополнение к симптомам, что независимыми детерминантами внезапной смерти были ФВ ЛЖ и фибрилляция предсердий [3]. Годовая внезапная смертность увеличилась с 1,5 % у пациентов с нормальной фракцией выброса до 12,7 % у пациентов с фракцией выброса менее 50 % ($p < 0,0001$) и от 1,3 % у пациентов на фоне синусового ритма до 4,9 % у пациентов с ФП ($p = 0,0004$).

Хирургическая коррекция выраженной митральной недостаточности (пластика или протезирование митрального клапана) уменьшает риск внезапной смерти [1, 3, 7, 40]. Операция предотвращает возникновение симптомов дисфункции ЛЖ и развитие ФП, которые, как уже упоминалось выше, являются независимыми предикторами внезапной смерти.

Показания к хирургическому лечению бессимптомных пациентов с митральной недостаточностью (Рекомендации рабочей группы Европейского общества кардиологов)

1. Бессимптомные пациенты с признаками дисфункции ЛЖ (фракция выброса менее 60 %

и/или конечный систолический размер более 45 мм).

2. Пациенты с ФП и сохранной функцией ЛЖ.

3. Пациенты с сохранной функцией ЛЖ и легочной гипертензией (систолическое давление в легочной артерии более 50 мм рт. ст. в покое или 60 мм рт. ст. при нагрузке).

Митральный стеноз

Митральный стеноз обычно является последствием ревматизма, приобретенного в детстве или юности, но иногда бывает и врожденным [1, 7, 30, 46]. У взрослых больных митральный стеноз может возникать вследствие дегенеративных изменений и кальцификации кольца митрального клапана. Редкой причиной митрального стеноза и патологии других клапанов сердца является радиационное повреждение у больных ходжкинской лимфомой или другими злокачественными новообразованиями после лучевой терапии органов грудной клетки.

Изолированный митральный стеноз встречается в 44–68 % случаев митральных пороков. Митральный стеноз формируется очень медленно, клинические симптомы появляются, как правило, через 10–12 лет после перенесенного ревмокардита (от 5 до 25 лет). Развивается постепенно прогрессирующая сердечная недостаточность [46].

Основной причиной смерти при митральном стенозе является тромбоэмболия из левых камер сердца в систему большого круга кровообращения (чаще из ушка левого предсердия), риск развития которой увеличивается с возникновением ФП.

Продолжительность жизни большинства больных от момента появления декомпенсации при соответствующем лечении в среднем равняется 3–5 годам. При эмболии сосудов мозга смертность составляет 50 %; она еще выше при эмболии мезентериальных сосудов. Присоединение коронарного склероза ухудшает прогноз. Очень часто причиной смерти, непосредственной или в сочетании с сердечной недостаточностью, является пневмония (так называемая терминальная).

Продолжительность жизни при митральном стенозе в известной степени зависит от функционального состояния органов дыхания. Длительный застой крови, гипертензия малого круга кровообращения приводят к нарушению газообмена в альвеолах, уменьшению жизненной емкости легких.

Внезапной сердечной смерти при митральном стенозе не бывает. Отсутствие ремоделирования ЛЖ при митральном стенозе, вероятно, объясняет этот вывод.

Заключение

Внезапная сердечная смерть — не такое редкое осложнение у больных с клапанными пороками сердца. Очень важно определить подгруппы пациентов с клапанными пороками сердца, имеющих высокий риск внезапной смерти, для которых своевременно должна быть рассмотрена стратегия хирургического лечения.

С появлением жалоб у больного с приобретенным пороком сердца его жизненный прогноз становится сомнительным или неблагоприятным. После обследования подобный пациент должен быть направлен на консультацию к кардиохирургу для решения вопроса об адекватном хирургическом лечении. К этому нужно добавить, что ранняя послеоперационная смертность после аортального протезирования составляет 2,4 %, митрального — 4,3 %, многоклапанного вмешательства — 8,2 % и зависит от многих причин [47]. Близкие цифры приводятся и в других исследованиях [48, 49].

Развитие симптомов и признаков дисфункции ЛЖ является основным предиктором внезапной смерти и само по себе является показанием к хирургическому вмешательству.

В большинстве исследований, посвященных антиаритмической терапии и имплантируемым кардиовертерам-дефибрилляторам, пациенты с гемодинамическими пороками сердца были исключены. В настоящее время единственными показаниями для имплантации кардиовертера-дефибриллятора у пациентов с пороками сердца являются остановка сердца в анамнезе или симптоматическая желудочковая аритмия.

Следует подчеркнуть, что база данных по ВСС у больных с клапанными пороками сердца весьма ограничена по сравнению с информацией по пациентам с ишемической болезнью сердца и кардиомиопатиями. Некоторые вопросы, касающиеся предикторов ВСС, механизмов, в настоящее время остаются недостаточно изученными, что затрудняет профилактику развития ВСС, особенно у бессимптомных пациентов.

Конфликт интересов

Конфликт интересов не заявляется.

Библиографический список

1. Бокерия Л.А., ред. Лекции по сердечно-сосудистой хирургии. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2001.
2. Мазур Н.А. Внезапная сердечная смерть. Медпрактика. М.: 2003: 75–77.
3. Grigioni F., Enriquez-Sarano M., Ling L. et al. Sudden death in mitral regurgitation due to flail leaflet. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1999; 34: 2078–85.
4. Follman D.F. Aortic regurgitation. Identifying and treating acute- and chronic disease. *Postgrad. Med.* 1993; 93: 83–90.
5. Borer J.S., Hochreiter C., Herrold E.M. et al. Prediction of indications for valve replacement among asymptomatic or minimally symptomatic patients with chronic aortic regurgitation and normal left ventricular performance. *Circulation.* 1998; 97: 525–34.
6. Brown M.L., Pellikka P.A., Schaff H.V., Scott C.G. et al. The benefits of early valve replacement in asymptomatic patients with severe aortic stenosis. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2008. 135 (2): 308–15.
7. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. Сердечно-сосудистая хирургия: руководство. М.: Медицина; 1996.
8. Sabet H. Y. Congenitally bicuspid aortic valves: a surgical pathology study of 542 cases and a literature review of 2.715 additional cases. *Mayo Clin. Proc.* 1999. 74 (1): 14–26.
9. Ross J. Jr., Braunwald E. Aortic stenosis. *Circulation.* 1968; 38: 61–7.
10. Bonow R., Carabello B., Deleon A. et al. ACC/AHA guidelines for the management of patients with valvular heart disease. *Circulation.* 1998; 98: 1949–84.
11. Bonow R.O., Lakatos E., Maron B.J. et al. Serial long-term assessment of the natural history of asymptomatic patients with chronic aortic regurgitation and normal left ventricular systolic function. *Circulation.* 1991; 84: 1625–35.
12. Horstkotte D., Loogen F. The natural history of aortic valve stenosis. *Eur. Heart J.* 1988; 9 (Suppl. E): 57–64.
13. Rafique A.M., Biner S., Ray I., Forrester J.S. et al. Meta-analysis of prognostic value of stress testing in patients with asymptomatic severe aortic stenosis. *Am. J. Cardiol.* 2009; 104 (7): 972–77.
14. Sanjeev Bhattacharyya, Hayward K., Pepper J., Senior R. Risk stratification in asymptomatic severe aortic stenosis: a critical appraisal. *Eur. Heart J.* 2012; 33 (19): 2377–88.
15. Шевченко Н.М. Рациональная кардиология. М.: Оверлей; 2001.
16. Park M.H. Timely intervention in asymptomatic aortic stenosis: emerging clinical parameters may help predict outcomes. *Postgrad. Med.* 2001; 110 (2): 28–40.
17. Rosenhek R. Is sudden death a threat in aortic stenosis? *Eur. J. Card. Practic.* 2005; 13 (42).
18. Olshausen K.V., Witt P., Pop T. et al. Sudden cardiac death while wearing a Holter monitor. *Am. J. Cardiol.* 1991; 67: 381–6.
19. Lanclotti P., Donal E., Magne J., Moonen M. et al. Risk stratification in asymptomatic moderate to severe aortic stenosis: the importance of the valvular, arterial and ventricular interplay. *Heart.* 2010; 96 (17): 1364–71.
20. Rosenhek R., Binder T., Porenta G. et al. Predictors of outcome in severe, asymptomatic aortic stenosis. *N. Engl. J. Med.* 2000; 343: 611–6.
21. Amato M.C., Moffa P.J., Werner K.E. et al. Treatment decision in asymptomatic aortic valve stenosis: role of exercise testing. *Heart.* 2001; 86: 381–6.
22. Lung O., Larsen K.E. Cardiac pathology after isolated valve replacement for aortic stenosis in relation to preoperative patient status. Early and late autopsy findings *Scand. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1989; 23: 263–70.
23. Otto C.M., Lind B.K., Kitzman D.W. et al. Association of aortic valve sclerosis with cardiovascular mortality and morbidity in the elderly. *N. Engl. J. Med.* 1999; 341: 142–7.
24. Lund O., Nielsen T.T., Emmertsen K. et al. Mortality and worsening of prognostic profile during waiting time for valve replacement in aortic stenosis. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1996; 44: 289–95.
25. Rabus M.B., Kirali K., Kayalar N., Tuncer E. et al. Aortic valve replacement in isolated severe aortic stenosis with left ventricular dysfunction: long-term survival and ventricular recovery. *Anadolu Kardiol. Derg.* 2009; 9 (1): 41–6.

26. Бокерия Л.А., Скопин И.И., Мироненко В.А., Куц Э.В. и др. Дилатация левого желудочка при клапанных пороках сердца. Вопросы нозологии. *Бюл. НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН*. 2005; 6 (6): 5–8.
27. Foppl M., Hoffmann A., Amann F.W. et al. Sudden cardiac death after aortic valve surgery: incidence and concomitant factors. *Clin. Cardiol*. 1989; 12: 202–7.
28. Gohlke-Barwolf C., Peters K., Petersen J. Influence of aortic valve replacement on sudden death in patients with pure aortic stenosis. *Eur. Heart J*. 1988; 9 (Suppl. E): 139–41.
29. Boughaleb D., Mansourati J., Genet L. et al. Permanent cardiac stimulation after aortic valve replacement: incidence, predictive factors and long-term prognosis. *Arch. Mal. Coeur. Vaiss*. 1994; 87: 925–30.
30. Маколкин В.И. Приобретенные пороки сердца. М.: ГЭОТАР-Медиа. – 2008.
31. Bonow R.O. Asymptomatic aortic regurgitation: indications for operation. *J. Card. Surg*. 1994; 9 (Suppl. 2): 170–3.
32. Dujardin K.S., Enriquez-Sarano M., Shaff H.V. et al. Mortality and morbidity of aortic regurgitation in clinical practice. A long-term follow-up study. *Circulation*. 1999; 99: 1851–57.
33. Klodas E., Enriquez-Sarano M., Tajik A.J. et al. Optimizing timing of surgical correction in patients with severe aortic regurgitation: role of symptoms. *J. Am. Coll. Cardiol*. 1997; 30: 746–52.
34. Lung B., Gohlke-Barwolf C., Tornos P. et al. Recommendations on the management of the asymptomatic patient with valvular heart disease. *Eur. Heart J*. 2002; 23: 1252–66.
35. Tornos M.P., Tornos M.P., Olona M., Permanyer-Miralda G. et al. Clinical outcome of severe asymptomatic chronic aortic regurgitation: a long-term prospective follow-up study. *Am. Heart J*. 1995; 130: 333–39.
36. Turina J., Turina M., Rothlin M. et al. Improved late survival in patients with chronic aortic regurgitation by earlier operation. *Circulation*. 1984; 70: 1147–52.
37. Enriquez-Sarano M., Aveirinos J.F., Messika-Zeitoun D. et al. Quantitative determinants of the outcome of asymptomatic mitral regurgitation. *N. Engl. J. Med*. 2005; 352: 875–83.
38. Zupirolo A., Rinaldi M., Kramer-Fox R. et al. Natural history of mitral valve prolapse. *Am. J. Cardiol*. 1995; 75: 1028–32.
39. Averinos J.F., Gersh B.J., Melton L.J. et al. Natural history of asymptomatic mitral valve prolapse in the community. *Circulation*. 2002; 106: 1355.
40. Enriquez-Sarano M. Timing of mitral valve surgery. *Heart*. 2002; 87: 79–85.
41. Babutty D., Cosnay P., Breuille J.C. et al. Ventricular arrhythmia factors in mitral valve prolapse. *Pacing Clin. Electrophysiol*. 1994; 17: 1090–9.
42. Corrado D., Basso C., Nava A. et al. Sudden death in young people with apparently isolated mitral-valve prolapse. *G. Ital. Cardiol*. 1997; 27: 1097–105.
43. Boudoulas H., Schaal S.F., Stang J.M. et al. Mitral valve prolapse: cardiac arrest with long-term survival. *Int. J. Cardiol*. 1990; 26: 37–44.
44. Kulan K., Komsuoglu B., Tuncer C. et al. Significance of QT dispersion on ventricular arrhythmias in mitral valve prolapse. *Int. J. Cardiol*. 1996; 54: 251–57.
45. Tieleman R.G., Crijns H.J., Wiesfeld A.C. et al. Increased dispersion of refractoriness in the absence of QT prolongation in patients with mitral valve prolapse and ventricular arrhythmias. *Br. Heart J*. 1995; 73: 37–40.
46. Незлин В.Е. Ревматические пороки сердца. М.: Медицина; 1968.
47. Ibrahim M., O’Kane H., Cleland J. et al. The St. Jude Medical prosthesis. A thirteen-year experience. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg*. 1994; 108: 221–30.
48. Masters R.G., Pipe A.L., Walley V.M. et al. Comparative results with the St. Jude Medical and Medtronic Hall mechanical valves. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg*. 1995; 110: 663–71.
49. Zaidai A.M., Fitzpatrick A.P., Keenan D.J.M. et al. Good outcomes from cardiac surgery in the over 70s. *Heart*. 1999; 82: 134–37.

Поступила 11.11.2012 г.

Подписана в печать 09.07.2013 г.