

е

## ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ ПРОЛАПСА МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНА

Д.А. Кужель, Г.В. Матюшин, Е.А. Савченко.

Красноярский государственный медицинский университет имени проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого.

КГБУЗ Красноярская краевая больница №2.

Институт поликлинической медицины г. Красноярск.

Пролапс митрального клапана (ПМК) определяется как систолический прогиб на 2 мм и более одной или обеих створок митрального клапана в левое предсердие выше плоскости митрального кольца в парастернальном доступе длинной оси или из другого доступа с или без митральной регургитации [8].

**История.** Феномен систолического щелчка и позднесистолического шума был известен клиницистам уже в XIX веке, однако предполагалось, что подобная аускультативная картина имеет экстракардиальное происхождение и связана с наличием плеврокардиальных спаек. В 1963 году Barlow и соавт были первые, кто предположил, что средний/поздний систолический щелчок и поздний апикальный систолический шум имеют митральное происхождение [6]. Это предположение было в дальнейшем подтверждено с помощью интракардиальной фотокардиографии и Criley [10] с соавт предложили использовать термин "пролапс митрального клапана", чтобы описать движение задней створки в систолу в полость левого предсердия.

**Патогенез.** ПМК, как считается, наследуется по аутосомно-доминантному типу [23].

Морфологической основой идиопатического ПМК является процесс миксоматозной дегенерации митральных створок, который представляет собой генетически обусловленный процесс разрушения и утраты нормальной архитектоники фибриллярных коллагеновых и эластических структур соединительной ткани с накоплением кислых мукополисахаридов без признаков воспаления. Степень миксоматозной дегенерации может быть самой вариабельной

е

в разных сегментах митральных створок, однако даже при минимальных проявлениях увеличение площади створок и удлинение хорд может приводить к неравномерному распределению гемодинамической нагрузки, дальнейшему их растяжению с последующим нарастанием степени пролабирования и даже к разрывам хорд.

Учитывая значение миксоматозной дегенерации в дальнейшем прогнозе заболевания, всех больных с ПМК предлагается подразделять на классические случаи, то есть с миксоматозной дегенерацией и неклассические - без таковой [23].

**Распространенность.** Ранние исследования показывали результаты 5-15% встречаемости ПМК с большей распространенностью у женщин и у лиц молодого возраста. Очевидно, что полученные данные были завышены из-за использования неоднородных и неспецифических критериев эхокардиографической (ЭхоКГ) диагностики. На столь высокую частоту встречаемости оказывало влияние седловидная форма митрального кольца в апикальном доступе, что принималось как ПМК. Применение более специфичного парастернального доступа длинной оси показало распространенность ПМК в пределах 1,6-2,4 % в общей взрослой популяции с 1,3% встречаемости классического и 1,1% неклассического ПМК [16]. Использование более специфичных критериев в диагностике не показало половых или возрастных различий в распространенности заболевания [8, 16].

**Клиническое течение, объективный осмотр, диагностика.** Клинические проявления ПМК весьма разнообразны и включают как клинику вегетососудистой дистонии с астенодепрессивным и тревожно-депрессивным синдромом, так и клинику развернутой сердечной недостаточности, преходящих нарушений мозгового кровообращения, нарушений сердечного ритма и даже внезапной смерти у лиц с манифестными формами заболевания.

Многочисленные проявления синдрома психовегетативной дисфункции являются наиболее частой причиной обращения за медицинской помощью. Еще в 40-е годы XIX века Г.И.Сокольский описывал «особую пугливость» некоторых больных с «ревматизмом» [1]. При обращении к врачу, лица с ПМК могут предъявлять жалобы на дискомфорт в грудной

е

клетке по типу кардиалгии, чувство сердцебиения и нехватки воздуха, «потребность глубоко вдохнуть», эпизоды снижения АД при приеме вертикального положения, а также различные жалобы астеноневротического характера. Необходимо отметить, что столь широкий спектр и выраженность жалоб никак не связан с клапанными нарушениями и долгосрочным прогнозом.

Первичная диагностика ПМК строится на характерных аускультативных признаках, выявляемых при объективном осмотре. Основная особенность ПМК – средне или позднесистолический щелчок, представляющий высокочастотный звук короткой продолжительности. Один или несколько щелчков могут существенно изменяться по интенсивности и в пределах систолы в зависимости от состояния пред и посленагрузки, а также сократимости левого желудочка (ЛЖ). Изменения в конечном диастолическом объеме (КДО) ЛЖ могут приводить к смещениям во времени появления щелчка и шума. Щелчки являются следствием внезапного натяжения клапанного аппарата во время систолы желудочков. Среднесистолический щелчок может сопровождаться позднесистолическим шумом, который обычно наиболее хорошо выслушивается в области верхушки сердца. Характер и интенсивность шума также изменяются при определенных состояниях, от слабого и почти неслышимого к голосистолическому и громкому. В этой связи динамическая аускультация часто полезна в диагностике синдрома ПМК. С другой стороны ПМК может присутствовать и в отсутствии этих классических аускультативных признаков [8].

Из объективных методов диагностики можно отметить появление на ЭКГ неспецифических изменений сегмента ST, инверсии зубца T, отчетливых зубцов Q и удлинения интервала QT, в то же время нередко ЭКГ у лиц с ПМК остается нормальной. Холтеровское мониторирование может быть необходимым для выявления аритмий у лиц с жалобами на эпизоды сердцебиения и не показано как рутинный тест у бессимптомных лиц. В большинстве случаев выявленные аритмии не угрожают жизни, с другой стороны

е

пациенты часто жалуются на чувство сердцебиения, тогда как Холтеровское мониторирование показывает отсутствие патологии.

**Ультразвуковая диагностика.** Начиная с первой половины 70-х годов, двухмерная ЭхоКГ и доплеровское исследование остаются самыми полезными неинвазивными тестами для диагностики ПМК. К сожалению, непрерывно изменяющиеся методы и подходы для определения ПМК в течение последних 30 лет часто скорее затрудняют, чем облегчают диагностику заболевания [25], поэтому, несмотря на разработанные критерии диагностика ПМК остается «одним из наиболее важных и наиболее запутанных приложений эхокардиографии» [2]. Кроме того, широкое использование и доступность ЭхоКГ имеют оборотную сторону, являясь нередким источником ятрогений в случаях, когда диагноз ПМК выставляется практически здоровым лицам [1, 3].

Собственно под ПМК понимают провисание створок  $\geq 2$  мм выше клапанного кольца. При этом предпочтение в диагностике ПМК должно отдаваться парастернальному доступу длинной оси. Надежность только апикального доступа в диагностике ПМК может быть сомнительной, так как в этой плоскости естественная форма митрального клапана схожа с седловидной [8]. За плоскость клапанного кольца в парастернальном доступе позиции длинной оси принято считать линию, соединяющую точки прикрепления створок [16].

Следующим этапом в диагностике ПМК является определение наличия или отсутствия миксоматозной дегенерации. Оценку миксоматозной дегенерации производят в парастернальном доступе длинной оси по толщине передней створки митрального клапана в самой толстой части, исключая фокальные области утолщения и хорды в фазу диастазиса, то есть открытия створки [16]. Толщина  $\geq 5$  мм указывает на аномальный характер створки и определяет наличие миксоматозной дегенерации. Предложена классификация миксоматозной дегенерации по степени выраженности, согласно которой предложено выделять умеренную миксоматозную дегенерацию с толщиной передней створки до 8 мм и выраженную – более 8 мм [1].

е

После оценки степени пролабирования и наличия миксоматозной дегенерации необходимо оценить функцию митрального клапана по степени регургитации, определить размеры левых отделов и оценить функцию ЛЖ.

**Прогностическая оценка.** Прогноз у большинства пациентов с ПМК остается благоприятным, однако в ряде случаев возможны неблагоприятные исходы, сопровождающиеся существенной заболеваемостью и смертностью. Легкое пролабирование морфологически нормальных створок можно расценивать как вариант нормального развития, так как риск их осложнений не отличается от общей популяции [5, 8]. Однако нужно помнить, что представление о доброкачественном характере заболевания существенно зависит от выборки и может быть поставлено под сомнение известной гипердиагностикой этого состояния в общей популяции [25, 27].

**Осложнения.** ПМК является одной из наиболее частых причин оперативной коррекции на митральном клапане во Фрамингемском исследовании [16]. Тем не менее, только 5 - 10 % пациентов с классическим пролапсом имеют прогрессирующее течение заболевания с развитием значимой митральной недостаточности, тогда как большинство больных остается бессимптомными в течение всей жизни [13, 16]. Механизмы, объясняющие развитие серьезной митральной регургитации при ПМК включают дилатацию клапанного кольца и удлинение или разрыв хорд.

Разрыв хорд с развитием так называемого «молотящего митрального клапана» (flail mitral valve) и развитием тяжелой митральной регургитации является одним из самых грозных осложнений течения ПМК и миксоматозной дегенерации.

Разрыв хорд обычно подозревается в случае острого развития митральной регургитации у пациента без каких-либо признаков сердечного заболевания в анамнезе, а также у лиц с известным ПМК и внезапным ухудшением клинического состояния [14]. Как правило, это осложнение ПМК встречается в зрелом возрасте, обычно у мужчин с миксоматозной дегенерации, значительным пролабированием более 12 мм и умеренной или

е

выраженной митральной регургитацией [1, 12]. Предрасполагающим фактором у молодых может явиться тупая травма грудной клетки или чрезмерная физическая нагрузка [1].

Обычно при разрыве хорд поражается задняя створка – в 82% случаев, в 16% - передняя створка и в 2% - обе створки митрального клапана [20]. Клиническая картина складывается из появления интенсивного голосистолического шума и признаков острой митральной регургитации нередко с проявлениями тяжелого отека легких.

Другим грозным осложнением ПМК является развития инфекционного эндокардита (ИЭ). Поскольку абсолютная частота ИЭ является чрезвычайно низкой для общей популяции лиц с ПМК, существуют определенные противоречия в оценке степени риска. Тем не менее, профилактика антибиотиками, для предотвращения инфекционного эндокардита во время процедур, связанных с бактериемией, рекомендуется для большинства пациентов с определенным диагнозом ПМК при наличии митральной регургитации или миксоматозной дегенерацией, а также с расширением левых отделов [1, 19].

Хотя существуют достаточно разноречивые данные относительно риска эмболических нарушений мозгового кровообращения у больных с ПМК [7, 18], фибриновые эмболы могут быть причиной развития симптоматики нарушений зрения в результате обтурации глазной или задней мозговой артерии.

Внезапная смерть, в результате желудочковых тахикардий, является редким осложнением ПМК [21]. Кроме того, случаи внезапной смерти у пациентов с ПМК нередко были связаны с сопутствующими нарушениями, такими как аритмогенная дисплазия правого желудочка и синдром удлиненного интервала QT с семейными формами заболевания [24].

**Лечение.** Учитывая, в целом благоприятный прогноз, психотерапия является главной составляющей в ведении пациентов с ПМК. Пациенты с незначительными проявлениями ПМК и легкой симптоматикой должны получить заверения относительно

е

доброкачественного долгосрочного прогноза. Нормальный образ жизни и регулярные аэробные нагрузки должны поощряться в этой категории больных.

Одним из наиболее частых симптомов у лиц с ПМК является чувство сердцебиения. Возможными провоцирующими факторами могут быть депрессивные состояния, плохая самооценка состояния здоровья, употребление алкоголя или кофе, а также физическая детренированность. Во многих случаях ограничение влияния провоцирующих факторов может быть достаточным, чтобы уменьшить симптоматику. Кроме того, пациенты с ПМК и сердцебиением, связанным с умеренной тахикардией и болью в грудной клетке часто хорошо реагируют на терапию  $\beta$ -адреноблокаторами.

Симптомы ортостатической или постуральной гипотонии и тахикардии лучше всего корректируются свободным приемом соли и жидкости. Терапия минералокортикоидами или клонидином может быть необходимой в серьезных случаях, также может быть полезным ношение тугих чулков.

Прием аспирина (75 - 325 мг в день) рекомендуется для пациентов с ПМК, находящихся в синусовом ритме и зарегистрированными преходящими неврологическими нарушениями. Такие пациенты также должны избегать курения и приема контрацептивов. У пациентов перенесших острое нарушение мозгового кровообращения (ОНМК) и имеющих ПМК с митральной регургитацией, мерцательной аритмией или тромбозом левого предсердия рекомендуется длительная терапия антикоагулянтами с МНО в пределах 2,0-3,0. Кроме того, варфарин также рекомендуется у пациентов с ПМК и миксоматозной дегенерации створок, перенесших ОНМК или транзиторную ишемическую атаку, несмотря на терапию аспирином.

Возможность развития ишемии миокарда при физической нагрузке у лиц с ПМК остается спорным вопросом. Ограничение от конкурентных спортивных состязаний рекомендуется в случае умеренного увеличения полости или наличия дисфункции ЛЖ, развития неконтролируемых тахикардий, при синдроме удлинённого интервала QT,

е

необъяснимых обмороках, внезапной смерти или дилатации корня аорты (26). Беременность при наличии изолированного ПМК без осложнений обычно хорошо переносится.

Бессимптомные пациенты с ПМК и отсутствием существенной митральной регургитации могут наблюдаться через 3 - 5 лет. Пациенты, имеющие факторы высокого риска, включая лиц с умеренной/выраженной митральной регургитацией, должны наблюдаться ежегодно.

Необходимо отметить, что в настоящее время нет никакой известной терапии, которая благоприятно влияла бы на ткань створки при миксоматозной дегенерации [22]. Учитывая это необходимо принимать во внимание, что возможное клиническое улучшение на фоне проводимой терапии никак не влияет на состояние створок и дальнейший прогноз.

**Хирургическая коррекция.** Показания к оперативной коррекции ПМК такие же, как и при других формах недостаточности митрального клапана. Хирургические возможности терапии митральной регургитации включают имплантацию протеза и пластику клапана, которая может быть выполнена в большинстве случаев, особенно при вовлечении в процесс задней створки. Пластика митрального клапана ассоциируется с превосходными долгосрочными результатами и расценивается как вмешательство выбора, что было показано в исследованиях с 10 и 20 летним наблюдением. Эта процедура связана с меньшей периоперационной заболеваемостью и смертностью, сохранением подклапанного аппарата и лучшей сократительной способностью, а также свободой от приема антикоагулянтов [4, 9, 11, 17]. Особенно важным представляется сохранение непрерывности между митральным кольцом и папиллярными мышцами, что сохраняет нормальную геометрию и систолическую функцию ЛЖ в отличие от снижения в среднем на 10% фракции выброса при имплантации протеза [23].



## ЛИТЕРАТУРА.

1. Сторожаков Г.И., Верещагина Г.С., Малышева Н.В. Стратификация риска и выбор клинической тактики у пациентов с пролапсом митрального клапана. Сердечная недостаточность 2001;1(6): 23-31.
2. Фейгенбаум Х. Эхокардиография. 5-е издание. М.Видар. 1999.
3. Шиллер Н., Осипов М.А. Клиническая эхокардиография. Второе издание. М.Практика. 2005.
4. Alfieri O., Maisano F., De Bonis., et al. The double orifice technique in mitral valve repair: a simple solution for complex problems. J Thorac Cardiovasc Surg 2001;122:674–81.
5. Avierinos J.-F., Gersh B.J., Melton L.J., et al. Natural history of asymptomatic mitral valve prolapse in the community. Circulation 2002; 106: 1355–1361.
6. Barlow J.B., Pocock W.A., Marachand P., et al. The significance of late systolic murmurs. Am Heart J 1963;66:443–52.
7. Barnett H.J., Boughner D.R., Taylor D.W., et al. Further evidence relating mitral-valve prolapse to cerebral ischemic events. N Engl J Med 1980;302:139–44.
8. Bonow R.O. ACC/AHA 2006 Guidelines for the Management of Patients With Valvular Heart Disease. Circulation 2006;114:e84-e231.
9. Braunberger E., Deloche A., Berrebi A., et al. Very long-term results (more than 20 years) of valve repair with Carpentier’s techniques in nonrheumatic mitral valve insufficiency. Circulation 2001;104 (suppl I) :I8–11.
10. Criley J.M., Lewis K.B., Humphries J.O., et al. Prolapse of the mitral valve: clinical and cine-angiocardiographic findings. Br Heart J 1966;28:488–96.
11. David T.E., Ivanov J., Armstrong S., et al. Late outcomes of mitral valve repair for floppy valves: implications for asymptomatic patients. J Thorac Cardiovasc Surg 2003;125:1143–52.

12. Devereux R.B., Hawkins I., Kramer-Fox R., et al. Complications of mitral valve prolapse. Disproportionate occurrence in men and older patients. *Am J Med* 1986;81:751–8.
13. Devereux R.B., Jones E.C., Roman M.J., et al. Prevalence and correlates of mitral valve prolapse in a population-based sample of American Indians: the strong heart study. *Am J Med* 2001;111:679–85.
14. Fann J.I., Ingels N.B.Jr., Miller D.C. Pathophysiology of Mitral Valve Disease. In: Cohn L.H., Edmunds L.H.Jr, eds. *Cardiac Surgery in the Adult*. New York: McGraw-Hill 2003:901931.
15. Ferrão de Oliveira J.M., Antunes M.J. Mitral valve repair: better than replacement. *Heart* 2006;92:275-281.
16. Freed L.A., Levy D., Levine R.A., et al. Prevalence and clinical outcome of mitral-valve prolapse. *N Engl J Med* 1999;341:1–7.
17. Gillinov A.M., Cosgrove D.M., Blackstone E.H., et al. Durability of mitral valve repair for degenerative disease. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998;116:734–43.
18. Gilon D., Buonanno F.S., Joffe M.M., et al. Lack of Evidence of an Association between Mitral-Valve Prolapse and Stroke in Young Patients. *N Engl J Med* 1999;341:8-13.
19. Horstkotte D., Follath F., Gutschik E., et al. Guidelines on Prevention, Diagnosis and Treatment of Infective Endocarditis Executive Summary. The Task Force on Infective Endocarditis of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2004;25(3): 267-276.
20. Ling L.H., Enriquez-Sarano M., Seward J.B., et al. Clinical Outcome of Mitral Regurgitation Due to Flail Leaflet. *New Engl J of Med* 1996;335:417-423.
21. Martini B., Basso C., Thiene G. Sudden death in mitral valve prolapse with Holter monitoring-documented ventricular fibrillation: evidence of coexisting arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Int J Cardiol* 1995;49:274–8.
22. Otto C.M. Timing of surgery in mitral regurgitation. *Heart* 2003;89:100-105.

e

23. Pellerin D., Brecker S., Veyrat C. Degenerative mitral valve disease with emphasis on mitral valve prolapse. *Heart* 2002;88:20-28.
24. Puddu P.E., Pasternac A., Tubau J.F., et al. QT interval prolongation and increased plasma catecholamine levels in patients with mitral valve prolapse. *Am Heart J* 1983;105:422–8.
25. Sutton M., Weyman A.E. Mitral Valve Prolapse Prevalence and Complications. *Circulation* 2002;106:1305.
26. Vohra J., Sathe S., Warren R., et al. Malignant ventricular arrhythmias in patients with mitral valve prolapse and mild mitral regurgitation. *Pacing Clin Electrophysiol* 1993;16:387–93.
27. Wilcken D.E., Hickey A.J.. Lifetime risk for patients with mitral valve prolapse of developing severe valve regurgitation requiring surgery. *Circulation* 1988;78:10–14.

Статья опубликована в журнале «Рациональная фармакотерапия в кардиологии» в 2010 году.