

УДК: 616.176.42-036.2-07-08

Пролапс митрального клапана: современный взгляд на проблему

Ю.А. Лутай., О.Н. Крючкова, Е.А. Ицкова, Е.И. Лебедь

Mitral valve prolapse: modern point of view

J.A. Lutai, O.N. Kruchkova, E.A. Izkova, I.I. Liebied

*ГУ «Крымский государственный медицинский университет имени С.И. Георгиевского» Симферополь***Ключевые слова:** пролапс митрального клапана, диагностика, лечение

В последние годы пролапс митрального клапана (ПМК) привлекает к себе пристальное внимание врачей, как наиболее часто встречающийся компонент синдрома дисплазии соединительной ткани сердца.

ПМК — генетически детерминированная микроаномалия архитектуры створок, хорд и атриовентрикулярного кольца, связанная с первичным дефектом соединительнотканного аппарата митрального клапана [10].

Согласно данным, опубликованным АСС/АНА [7] на основе Фремингемского исследования, истинная распространенность пролапса митрального клапана в популяции составляет всего 1,25%, в частности 1,3% для классического ПМК и 1,1% для неклассической формы. Тем самым оспорены ранние сообщения о частоте в 5–15% и даже 38%, в последнем случае среди здоровых подростков. Ретроспективный анализ гендерной детерминированности ряда других исследований показывает, что ПМК чаще встречается у женщин (7,6%), нежели у мужчин (2,5%). При этом распространенность пролапса митрального клапана изменяется с возрастом. Чаще всего он выявляется в возрасте 7–15 лет. Среди спортсменов эта цифра значительно варьирует в пределах 11–18%.

ПМК обычно имеет доброкачественное течение,

но иногда приводит к серьезным осложнениям, в том числе клинически значимой недостаточности митрального клапана, инфекционному эндокардиту, внезапной сердечной смерти, и цереброваскулярным ишемическим событиям. [5,9].

Этиология

Существует много различных теорий возникновения ПМК. Описаны три генных локуса на 16, 11 и 13 хромосомах, но генетические дефекты, лежащие в их основе, до сих пор не известны. В 2013 году проводилось исследование ДНК пациентов, которым был установлен диагноз ПМК. Была выявлена мутация гена, названного DCSH1, которая приводит к нарушению нормального эмбрионального развития митрального клапана. [10].

Клинические проявления

У большинства пациентов ПМК протекает бессимптомно. Основные симптомы связаны с прояв-

195006, Украина, Симферополь, Крым, бульв. Ленина 5/7, e-mail office@csmu.strace.net

лениями:

- вегетативной дисфункции,
- прогрессирующей митральной регургитации,
- симптомами, которые возникают в результате осложнений (инсульты, эндокардит, аритмии).

Симптомы, связанные с автономной дисфункцией включают в себя: тревогу, панические атаки, аритмии, приступы сердцебиений, атипичные боли в груди, обмороки или предобморочные состояния.

Симптомы, связанные с прогрессирующей митральной регургитацией проявляются в виде: усталости, одышки, низкой толерантности к физической нагрузке, прогрессировании признаков хронической сердечной недостаточности.

Также для больных с ПМК характерны общие физические особенности: астеническое телосложение, низкая масса тела, сколиоз или кифоз, гипермобильность суставов, удлинение конечностей относительно высоты торса.[9]

Диагностика

Согласно Фремингемскому исследованию, диагноз ПМК может быть поставлен только при наличии двух диагностических признаков: аускультативных и эхокардиографических.

Классический аускультативный признак – средне-, позднесистолические щелчки в сочетании с позднесистолическим шумом на верхушке, изолированный позднесистолический шум на верхушке. Аускультативная картина может меняться в зависимости от следующих маневров:

- пробы Вальсальвы, которая приводит к раннему щелчку, близкому к первому тону сердца и удлинению шума.
- положение лежа на спине, особенно с поднятыми ногами, приводит к более позднему щелчку и укорочению шума.

Эхокардиография в диагностике пролапса митрального клапана является наиболее физиологичным и высокоинформативным методом исследования. Рекомендуется использование трехмерной чреспищеводной эхокардиографии. Так как, по данным литературы, двухмерная эхокардиография недооценивает степень пролапса и расхождение створок [4, 8].

При классическом варианте пролапса митрального клапана происходит смещение створок во время систолы в полость левого желудочка > 2 мм, с толщиной створки не менее 5 мм. При неклассическом варианте – смещение створок > 2 мм, с максимальной толщиной их < 5 мм. Также к эхокардиографическим признакам ПМК относят: утолщенность и избыточность створок; избыточную экскурсию левого атриовентрикулярного кольца; увеличение площади митрального отверстия.

В тех случаях, когда речь идет о пролабировании створок до 2 мм, пограничном их утолщении (4 мм)

и/или митральной регургитации 1 ст., но имеются признаки системного вовлечения соединительной ткани, следует воздержаться от диагностики первичного ПМК.

Определение степени митральной регургитации в настоящее время проводится согласно рекомендациям АНА/АСС [7]. Для этого используют следующие качественные показатели: диаметр перешейка струи регургитации (), объем регургитации и площадь отверстия регургитации, рассчитанные по площади проксимальной равноскоростной поверхности (PISA). Специфична для ПМК митральная регургитация, возникающая в конце систолы, как правило, высокоскоростная и эксцентричная.

При электрокардиографическом исследовании могут отмечаться отклонение электрической оси сердца вправо и вертикальная позиция сердца. У 30% пациентов имеют место умеренная синусовая тахикардия и неполная блокада правой ножки пучка Гиса. Наиболее характерными изменениями при ПМК являются нарушение фазы реполяризации в виде уплощения зубцов Т в стандартных и левых грудных отведениях и появление зубца U. [3]

Необходимо также проведение рентгенографии органов грудной клетки, с помощью которой можно выявить кардиомегалию и признаки хронической сердечной недостаточности.

Особенности течения и стратификация риска при пролапсе митрального клапана

В соответствии с общепризнанными сегодня подходами стратификация риска сердечно-сосудистых осложнений и смерти при ПМК должна основываться, прежде всего, на оценке степени выраженности митральной регургитации и определении толщины створок митрального клапана. Большинство пациентов с ПМК без признаков миксоматозной дегенерации створок и легкой митральной регургитацией могут быть отнесены к группе низкого риска с благоприятным прогнозом. Ожидаемая продолжительность жизни у них соответствует таковой в общей популяции.

Неблагоприятное течение ПМК заключается в нарастании митральной регургитации, приводящей к дилатации левого желудочка и левого предсердия, развитию фибрилляции предсердия, систолической дисфункции левого желудочка и ХСН. Возникновение и быстрое прогрессирование митральной регургитации может быть обусловлено разрывом миксоматозно измененных хорд[1]

Лечение

Всех пациентов с ПМК можно разделить на следующие категории: бессимптомные пациенты с минимальными клиническими проявлениями; с симптомами вегетативной дисфункции; с признаками прогрессирования митральной регургитации; с не-

врологических симптомами [9].

Бессимптомные пациенты не нуждаются в медикаментозном лечении и имеют благоприятный прогноз. Им необходимо проведение эхокардиографии для стратификации риска. Если не наблюдается клинически значимой регургитации и створки не утолщены, то рекомендуется наблюдение и плановая эхокардиография каждые 3-5 лет. Рекомендуется вести обычный образ жизни, в том числе допускаются интенсивные физические нагрузки.

У пациентов с выраженной вегетативной дисфункцией рекомендуется назначение бета-блокаторов для облегчения симптомов. Необходимо воздерживаться от таких стимуляторов, как кофеин, алкоголь и сигареты. Необходимо проведение амбулаторного 24-часового мониторинга электрокардиограммы для обнаружения наджелудочковых и / или желудочковых аритмий.

Пациентам с признаками тяжелой митральной регургитации необходимо раннее направление на хирургическую коррекцию, чтобы избежать развития дилатации левого желудочка и систолической дисфункции. Бессимптомным пациентам с увеличением левого желудочка, особенно с фибрилляцией предсердий и/или легочной гипертензией также необходима операция, чтобы предотвратить снижение сократительной способности сердца.

Пациентам с ПМК и неврологическими симптомами, которые имеют фибрилляцию предсердий, особенно если в анамнезе были инсульт или транзиторная ишемическая атака, рекомендуется постоянный прием варфарина. Также рекомендуется прекращение курения и использование оральных контрацептивов для предотвращения гиперкоагуляции.

Профилактика инфекционного эндокардита показана больным с утолщенными створками митрального клапана и их избыточностью [8].

Осложнения ПМК

Тяжелая митральная регургитация – это наиболее частое осложнение ПМК и ведущая причина хирургического вмешательства на митральном клапане. Она чаще всего связана с разрывом хорд. Увеличение риска связано со следующими факторами: возраст старше 50 лет, мужской пол, артериальная гипертензия в анамнезе, повышенный ИМТ, дилатация левых отделов сердца.

ПМК может осложняться развитием инфекционного эндокардита. Основной причиной повышения риска его развития является турбулентное течение крови, обусловленное увеличением толщины створок или их избыточности и митральной регургитации. Риск эндокардита увеличивается в 3 – 8 раз при ПМК[6].

Связь между внезапной сердечной смертью и ПМК окончательно не изучена. Данные ряда исследований свидетельствуют о том, что ПМК действительно приводит к предсердным или желудоч-

ковым аритмиям, которые, скорее всего, связаны с вегетативной дисфункцией. Риск внезапной смерти увеличивается, когда пациенты имеют дилатацию левого желудочка, тяжелую митральную регургитацию и увеличение толщины створок или их избыточность.

В отношении цереброваскулярных ишемических событий, недавние исследования дали противоречивые результаты с точки зрения связи между увеличением распространенности цереброваскулярных событий и ПМК у молодых пациентов без признаков поражения сосудов головного мозга. Гилон и др. описывает отсутствие связи между ПМК и инсультом у молодых пациентов [9]. Гипотетически ишемические события возникают при формировании тромбов на оголенных, поврежденных миксоматозной дегенерацией клапанах, в результате чего происходит эмболизация. Данные исследований свидетельствуют о том, что распространенность этого механизма зависит от степени митральной регургитации. Основными факторами риска для нарушений мозгового кровообращения являются: возраст старше 50 лет, уплотненный митральный клапан, фибрилляция предсердий и хирургические вмешательства на митральном клапане.

Амбулаторное наблюдение

В зависимости от тяжести ПМК, необходимо регулярное наблюдение с контролем клинических проявлений и данных эхокардиографии. Если симптомы или физические данные изменяются, необходимы дополнительные исследования.

Литература

1. Земцовский Э. В. «Наследственные нарушения соединительной ткани в кардиологии. Диагностика и лечение» // Российский кардиологический журнал. - 2013. - № 1 (99). - С.2-32.
2. Кадурина Т. И., Аббакумова А. Н. Принципы реабилитации больных с дисплазией соединительной ткани // Лечащий врач. — 2010. — № 4. — С. 28-30.
3. Т.И. Кадурина, В.Н. Горбунова Дисплазия соединительной ткани. Руководство для врачей / Т.И. Кадурина, В.Н. Горбунова. — Издательство: ЭЛБИ-СПб, 2009. 704 с.
4. Н.Ю. Осовская, В.К. Серкова Клинико-эхокардиографические и фенотипические критерии, пролапса митрального клапана / Н.Ю. Осовская, В.К. Серкова // Укр. мед. Часопис. - 2007. — Т.3, № 59. — С. 56-58.
5. Шарыкин А. С. Пролапс митрального клапана — новый взгляд на старую проблему // Рос. вести, перинатологии и педиатрии. — 2008. - №6. — С. 11-19.
6. Arain FA. Echocardiographic, histopathologic, and surgical findings in *Staphylococcus lugdunensis* mitral valve endocarditis after prostate biopsy / Arain FA, Williams BD, Lick SD, Boroumand N, Ahmad M // *Circulation*. -2013.-Vol.1, № 128(14).- P. 204-206.
7. Avierinos, J.-F. Risk, determinants and outcome implications of progression of mitral regurgitation after diagnosis of mitral valve prolapse in a single community / J.-F. Avierinos, D. Detaint, D. Messika-Zeitoun, D. Mohy, M. Enriquez-Sarano // *Am. J. Cardiol.* — 2008. — Vol. 101 № 5. — P.662 — 667.
8. Kutty S Three-Dimensional Echocardiography in the Assessment of Congenital Mitral Valve Disease/ Kutty S, Colen TM, Smallborn JF // *J Am Soc Echocardiogr.* - 2013. - Dec 18.
9. Bhavik V, Thakkar. MD Mitral Valve Prolapse. 2013 URL: <http://emedicine.medscape.com/article/155494-overview>
10. R. Durst 1,2, D.S. Peal. Mutations in the DCHS1 Gene Cause Mitral Valve Prolapse In Humans. 2013. URL http://www.eurkalert.org/pub_releases/2013-10/asob-igd100713.php

Пролапс митрального клапана: современный взгляд на проблему

Ю.А. Лутай, О.Н. Крючкова, Е.А. Ицкова, Е.И. Лебедь

В обзоре на основании анализа современных данных литературы, представлены данные о распространенности пролапса митрального клапана. Обозначены ключевые гипотезы его возникновения, вызванные мутацией генов, которые приводят к нарушению нормального развития митрального клапана. Подробно изложены клинические проявления пролапса митрального клапана, электрокардиографические и ультразвуковые методы диагностики. Приведены данные об основных осложнениях при пролапсе митрального клапана, а также методы терапевтической и, при необходимости, хирургической коррекции.

Пролапс мітрального клапану: сучасний погляд на проблему

Ю.О. Лутай, О.М. Крючкова, О.А. Іцкова, Є.І. Лебідь.

В огляді, на підставі аналізу сучасних даних літератури, представлені дані про поширеність пролапсу мітрального клапану. Позначено ключові гіпотези його виникнення, викликані мутацією генів, що призводять до порушення нормального розвитку митрального клапану. Докладно викладені клінічні прояви пролапсу мітрального клапану, електрокардіографічні та ультразвукові методи діагностики. Наведено дані про основні ускладнення при пролапсі мітрального клапану, а також методи терапевтичної та, при необхідності, хірургічної корекції.

Mitral valve prolapse: modern point of view

J.A. Lutai, O.N. Kruchkova, E.A. I.I. Izkova Liebied.

In the review, based on the analysis of current literature data on the prevalence of mitral valve prolapse are presented. Key hypothesis of its occurrence, caused by mutation of genes that lead to a breach of the normal development of the mitral valve are identified. The clinical symptoms of mitral valve prolapse, electrocardiographic and ultrasonic diagnostic methods are shown in the article. Here you can see data about fixed-term complications, as well as therapeutic methods and, if necessary, surgical correction.