Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф.Войно-Ясенецкого»

Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра кардиологии, функциональной и клинико-лабораторной диагностики ИПО

Заведующий кафедрой

д.м.н., профессор Матюшин Геннадий Васильевич.

Реферат на тему:

**ПРОЛАПС МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНА**

Выполнила:

Ординатор 1 года

Коротких Карина Петровна

Проверила:

к.м.н., доцент Савченко Елена Александровна

Красноярск, 2020

**Исторические аспекты пролапса митрального клапана**

Cuffer и Borbillon в 1887 году первыми описали аускультативный феномен среднесистолических щелчков (кликов), не связанных с изгнанием крови. В 1961 году была опубликована работа J. Reid, в которой автор впервые убедительно показал, что среднесистолические щелчки связаны с тугим натяжением предварительно расслабленных хорд. Непосредственная причина систолических щелчков и позднего шума стала известной только после работ J. Barlow с коллегами. Авторы, проводившие в 1963- 1968 гг. ангиографическое обследование больных с указанной звуковой симптоматикой, впервые обнаружили, что створки МК своеобразно провисают в полость левого предсердия во время систолы левого желудочка (ЛЖ). Такое сочетание СШ и щелчков с баллоновидной деформацией створок МК и характерными ЭКГ-проявлениями авторы обозначили аускультативно-электрокардиографическим синдромом. В последующих исследованиях его стали обозначать различными терминами: "синдром щелчка", "синдром хлопающего клапана", "синдром щелчка и шума", "синдром аневризматического прогибания МК", "синдром Barlow", синдром Энгла и др. Термин "пролапс МК", получивший в настоящее время наибольшее распространение, впервые предложен J Criley.

**Распространенность**

Подавляющее большинство исследователей, занимающихся данной проблемой, считают, что первичный ПМК представляет собой генетическую патологию в виде дисплазии соединительной ткани с аутосомно-доминантным типом наследования. Имеются сообщения и о семейных случаях ПМК, послужившие основанием для проведения более широких генетических исследований при данной патологии сердца. По сведениям многих авторов, распространенность ПМК среди населения различных стран, включая Россию, колеблется в пределах 3-10%. О такой же частоте ПМК сообщается в работах патологоанатомов, обнаруживших его при вскрытии у 1-8% умерших. Значительно чаще он выявляется у детей и подростков по сравнению с другими возрастными группами. Все клиницисты, занимающиеся этой сердечной патологией, отмечают гораздо большую ее частоту среди женщин, чем среди мужчин. Результаты одного из популяционных исследований показали, что ПМК с максимальной частотой встречается у женщин в возрасте 20-29 лет, и у мужчин 30-39 лет. В последующие десятилетия частота его у женщин постепенно снижается, тогда как у мужчин подобной закономерности не отмечается

**Механизм развития**

**Пролапс митрального клапана** — провисание (прогибание) одной или обеих створок митрального клапана в левое предсердие во время сокращения левого желудочка.

Механизм развития ПМК различен при первичных и вторичных пролапсах. *При первичной патологии* прогиб створок митрального клапана происходит из-за избыточности ткани створки и включает в себя как неизменённые, так и деформированные участки створок. Основные особенности внутреннего строения при первичном пролапсе митрального клапана:

* избыточное развитие спонгиозной (губчатой) ткани;
* трансформация створок митрального клапана, в норме ригидных (неподвижных), в рыхлую миксоматозную ткань, в которой отмечается повышенное содержание гиалуроновой кислоты;
* истончение слоя коллагеновых волокон клапана;
* формирование фиброза.

Всё это приводит к тому, что в период систолы под влиянием внутрижелудочкового давления створки прогибаются в сторону левого предсердия. По мере взросления человека увеличивается нагрузка на все органы, в том числе и на клапаны сердца. Так как ткани митрального клапана имеют более "хрупкое" строение, у людей с генетически обусловленными особенностями клапан начинает провисать, хорды, которые его удерживают, утолщаются или удлиняются. В результате кровь движется в обратном направлении (регургитация) из желудочка в предсердие.

В связи с вегетативной дисфункцией (нарушением регулирования сосудистого тонуса) у пациентов появляются боли в области сердца, нарушения ритма, нестабильное артериальное давление, липотимии (предвестники обмороков — слабость, бледность, нарушение потоотделения), гипервентиляционный (одышка) и астенический синдромы.

*При вторичном пролапсе* имеется поверхностный фиброз (уплотнение, рубцевание) створок клапана, истончение и/или удлинение хорд и нарушение желудочковой жёсткости. При этом сами "листочки" клапана теряют эластичность из-за недостатка фиброэластина. Уплотняется мышечное кольцо клапана, в результате чего размер отверстия и площадь створок клапана перестают совпадать. Это приводит к обратному "забросу" крови, недостаточности митрального клапана, от степени которой зависит состояние и самочувствие человека.



**Классификация и стадии развития пролапса митрального клапана**

Пролапс классифицируют по **степени прогиба (пролапса) створок клапана**:

* I степень — прогиб створки на 3-6 мм;
* II степень — прогиб створки на 7-9 мм;
* III степень — прогиб створки на 7-9 мм.

На прогноз клинического течения пролапса митрального клапана влияет наличие и степень митральной регургитации. Согласно Клиническим рекомендациям, утверждённым Министерством здравоохранения Российской Федерации в 2016 году, для оценки **типа и степени митральной регургитации** применяется анатомо-функциональная классификация по Карпантье:

**Тип I.** Нормальная подвижность створок:

* расширение предсердно-желудочкового кольца;
* расщепление "листочков" клапана;
* дефект в створке (несоответствие площади отверстия клапана и площади створок, при котором клапан не полностью перекрывает отверстие между предсердием и желудочком).

**Тип II.** Прогибание створок:

* отсутствие хорд;
* удлинение хорд;
* удлинение сосочковых мышц.

**Тип III.** Ограничение подвижности створок.

**Тип IIIА.** Нормальные сосочковые мышцы:

* сращение комиссур (областей соприкосновения створок клапанов в области их прикрепления к кольцу);
* укорочение хорд;
* изменение клапана по типу аномалии Эбштейна (когда полость правого предсердия больше нормы, а полость правого желудочка меньше нормы, что проявляется недостаточностью кровообращения в малом круге кровообращения).

**Тип IIIБ.** Аномалия сосочковых мышц:

* парашютообразный клапан (при ультразвуковом обследовании сердца выглядит как парашют);
* гамакообразный клапан (провисание по форме напоминает гамак);
* агенезия (отсутствие) или гипоплазия (недоразвитие) сосочковых мышц.



При пролапсе митрального клапана может развиваться **митральная недостаточность**. Она бывает первичной и вторичной:

* первичная возникает при изменении структуры самого митрального клапана;
* вторичная (функциональная, относительная) характеризуется пространственным смещением митрального клапана из-за расширения левого желудочка.

В зависимости от степени регургитации выделяют **4 степени митральной недостаточности**:

* I степень — незначительная митральная регургитация (менее 20 %);
* II степень — умеренная митральная регургитация (20-40 %);
* III степень — тяжёлая митральная регургитация (40-60 %).

Диагностируют и оценивают степень тяжести регургитации при проведении эхокардиографии с помощью специальных программ.

**Диагностика пролапса митрального клапана**

Пролапс митрального клапана чаще всего диагностируется неинвазивными методами обследования.

**При аускультативном обследовании** (выслушивании сердца) с помощью стетоскопа врач может услышать характерный систолический щелчок и/или поздний систолический шум над верхушкой сердца. В положении пациента стоя систолические щелчок и шум появляются в начале систолы (сокращения). В положении пациента лежа или сидя на корточках эти звуковые феномены уменьшаются.

**На электрокардиограмме** можно обнаружить неспецифические изменения сегмента ST и зубца Т в отведениях III и aVF. При наличии пролапса митрального клапана на ЭКГ можно диагностировать феномен предвозбуждения ("синдром укороченного PQ"), наджелудочковые (предсердные) тахикардии, [желудочковую экстрасистолию](https://probolezny.ru/zheludochkovaya-ekstrasistoliya/).

**Рентгенограмма** грудной клетки может быть вариантом нормы или обнаружить признаки сглаженного лордоза ("прямая спина"). Расширение сердца может быть диагностировано у некоторых больных с очень маленьким переднезадним размером грудной клетки.

**Трансторакальная эхокардиография (Эхо-КГ).**Проводится с помощью ультразвукового датчика, поставленного врачом на определённые точки грудной клетки. Является самым важным рутинным методом обследования в диагностике пролапса митрального клапана. К отличительным и важным эхокардиографическим признакам данной патологии относят прогиб задней или обеих створок митрального клапана в полость левого предсердия в середине систолы, в позднюю систолу или во всю систолу. Чаще встречается прогиб (провисание) митрального клапана в середине систолы, что соответствует данным, получаемым при аускультации и при ангиографии.

Существуют и другие эхокардиографические признаки, они неспецифические, но высокочувствительные:

* дилатация (расширение) митрального кольца;
* увеличение амплитуды движений митрального клапана, диастолический контакт створок с межжелудочковой перегородкой;
* увеличение размаха диастолического расхождения створок и скорости открытия передней створки клапана;
* систолическое смещение передней и задней створок митрального клапана (более 3 мм) в левое предсердие ниже закрытия митральной линии;
* утолщение створок митрального клапана;
* признаки нарушения внутренней структуры тканей клапана (миксоматозной дегенерации клапана);
* обратный ток крови;
* признаки повышенного давления в лёгочной артерии.

Трансторакальную эхокардиографию рекомендуется проводить каждые 6-12 месяцев всем бессимптомным пациентам с умеренной или тяжёлой митральной регургитацией. Это необходимо, чтобы оценить фракцию выброса (насосную функцию сердца, в норме она должна быть не менее 55 %) и конечный систолический размер.

**Чреспищеводная эхокардиография.**Это ультразвуковое исследование, при котором датчик вводится в пищевод. Показано только при отсутствии противопоказаний в следующих случаях:

* Эхо-КГ не позволяет оценить тяжесть и механизм митральной регургитации и/или состояние функции левого желудочка;
* пациенту предстоит операция на клапане, в ходе обследования решается вопрос о характере хирургического вмешательства.

Разновидностью пролапса является так называемый **болтающийся клапан** (floppy mitral valve). Обычно он обнаруживается при разрыве хорд или отрыве папиллярной мышцы (чаще встречается при остром инфаркте миокарда). При эхокардиографии в В-режиме отчётливо видно свободно перемещающуюся сосочковую мышцу и "болтающуюся" створку митрального клапана. Створка совершает неправильные, произвольные движения в диастолу (период расслабления сердечной мышцы) и "проваливается" в полость левого предсердия в систолу желудочков. В М-режиме характерными эхокардиографическими признаками такого клапана является наличие:

* дополнительных эхо-сигналов от створки митрального клапана в полости левого предсердия в период сокращения желудочка;
* диастолического дрожания передней створки клапана или парадоксального движения задней митральной створки в систолу и диастолу.

**Радионуклидная равновесная вентрикулография** проводится для оценки фракции выброса и оценки степени тяжести сердечной недостаточности. Метод основан на внутривенном введении радионуклида с фиксацией его на эритроцитах крови и последующей количественной оценкой сократительной способности сердца.

 Метод стандартной электрокардиографии при ПМК имеет клиническое и отчасти прогностическое значение только в случаях выявления у этих пациентов удлинения интервала Q-T и нарушений ритма и проводимости сердца. В целом изменения ЭКГ неспецифичны, поскольку они отражают лишь нарушения реполяризации и проявляются постоянными или транзиторными изменениями конечной части желудочкового комплекса: инверсия зубца Т и снижение сегмента ST во II, III, а VF, V5-6 отведениях. Причины этих изменений при ПМК точно не установлены, но среди имеющихся предположений (ишемия миокарда, метаболические нарушения в нем) наиболее вероятной считается гиперсимпатикотония, что подтверждается устранением этих изменений при применении бета-адреноблокаторов и на фоне максимальной физической нагрузки. Помимо этого на ЭКГ могут выявляться с различной частотой разнообразные нарушения ритма сердца, чаще всего экстрасистолы: от доброкачественных до прогностически неблагоприятных (III-IV градации по Лауну). Значительно реже обнаруживаются нарушения проводимости: синоаурикулярная блокада, атриовентрикулярная блокада I и II степени, блокада правой ножки пучка Гиса. Однако необходимо учитывать тот факт, что при стандартной регистрации ЭКГ не всегда выявляются имеющиеся у пациентов нарушения ритма сердца, особенно носящие пароксизмальный и быстро преходящий характер (фибрилляция желудочков, наджелудочковая тахикардия с высокой частотой желудочковых сокращений). Поэтому у пациентов с ПМК необходимо проведение суточного мониторирования ЭКГ

**Осложнения пролапса митрального клапана**

Наиболее тяжёлыми осложнениями пролапса митрального клапана являются:

* **Фибрилляция предсердий** (мерцательная аритмия), при которой происходит беспорядочное сокращение ("мерцание") предсердий и нескоординированное с предсердиями сокращение желудочков. Это состояние быстро приводит к сердечной недостаточности и нарушению "насосной" функции сердца.
* **Ишемический инсульт** (или, как его ещё называют, ишемический инфаркт мозга). Возникает из-за нарушения кровотока в отдельных участках мозга вследствие закупорки артериального просвета тромбом или другими частицами, которых в норме не должно быть в кровеносном русле. Состояние проявляется нарушениями различных функций организма в зависимости от того, какой центр регуляции оказался на повреждённом участке (например, возможно нарушение двигательной активности — параличи конечностей, дыхания и т. д.). Связь пролапса митрального клапана с ишемическим инсультом продолжает изучаться, однако есть исследования, подтверждающие, что ПМК является фактором риска [[18]](https://probolezny.ru/prolaps-mitralnogo-klapana/#18).
* **Инфекционный эндокардит.** Воспаление (как правило, бактериальное) внутренней оболочки сердца и клапанов, в результате которого клапаны деформируются или разрушаются, и потоки крови не регулируются, что приводит к тяжёлой сердечной недостаточности. Как именно ПМК влияет на развитие инфекционного эндокардита, определено не до конца. Известно, что пролапс митрального клапана является фактором риска развития инфекционного эндокардита, при этом с возрастом его частота у больных с ПМК увеличивается. При попадании в сердце бактерии оседают на изменённых створках клапана, затем развивается классическое воспаление с образованием бактериальных вегетаций.
* **Разрыв сухожильных хорд.** Клапан частично "отрывается", его сокращения становятся неправильными по форме, у пациента возникает острая сердечная недостаточность.



* **Тяжёлая митральная недостаточность** — это нарушение функции митрального клапана, при котором во время сокращения желудочков происходит обратный заброс крови из левого желудочка в левое предсердие. В результате перегружается правое предсердие, из-за недостатка кислорода возникает и нарастает одышка, цианоз (посинение лица, кончиков пальцев), нарастает сердечная недостаточность.
* **Внезапная смерть**. При отсутствии обратного тока крови (регургитации) вероятность внезапной смерти низкая (2:10000 в год). При наличии митральной регургитации риск увеличивается в 50-100 раз. Чаще всего внезапная смерть поражает молодых женщин с двустворчатым пролапсом, при этом остановка сердца обычно происходит в результате желудочковых аритмий

Несмотря на то, что у мужчин пролапс митрального клапана встречается реже, тяжесть осложнений этого заболеваний у них более выражена. Этот факт требует дальнейшего изучения, так как его причина неизвестна.

Накопленный клиницистами многолетний практический опыт работы свидетельствует о том, что ПМК является патологическим состоянием. Доказательством тому служит возникновение у этих пациентов, хотя и не часто, серьезных осложнений, о которых врачи должны знать, уметь своевременно их диагностировать и по возможности проводить профилактические мероприятия с целью предупреждения их возникновения. Наиболее серьезными осложнениями являются преходящие нарушения мозгового кровообращения по типу транзиторных ишемических атак (ТИА) и ишемические инсульты, наблюдаемые, соответственно, у 20% и 2-5% пациентов с ПМК. В большинстве случаев эти осложнения возникают у лиц молодого возраста, как правило до 40 лет, и заканчиваются благоприятно, при этом более двух третей больных, перенесших инсульт, возвращаются к активной трудовой деятельности. Летальный исход вследствие инсульта наблюдается редко. К числу серьезных и неблагоприятных в плане прогноза осложнений относят вторичный инфекционный эндокардит (ИЭ), который развивается у 3,6-6% пациентов с ПМК, особенно при миксоматозной дегенерации митрального клапана

**Течение болезни и прогноз**

Течение заболевания и прогноз у пациентов с ПМК зависят от многих причин. У пациентов с бессимптомно протекающим ПМК, не имеющих каких-либо осложнений, течение и прогноз, как правило, благоприятны. В то же время возникшие осложнения существенно ухудшают качество жизни, течение и прогноз, у многих больных они приводят к тяжелой инвалидизации, а в ряде случаев и к летальному исходу. Наибольшая вероятность возникновения осложнений имеется у тех пациентов, у которых при ЭхоКГ выявляются значительное пролабирование митральных створок, миксоматозная дегенерация их, выраженная митральная регургитация. К числу неблагоприятных факторов риска многих осложнений относятся клинические проявления: наличие синкопальных состояний, мигрени, нарушения ритма сердца и изменения на ЭКГ: синдром удлиненного интервала Q-T, желудочковые экстрасистолы высоких градаций, пароксизмальные желудочковые аритмии. Следует обратить внимание и на другие предикторы внезапной смерти, выявляемые при регистрации ЭКГ как в покое, так и при СМЭКГ. К таковым относят удлинение интервала Q-T, хотя с этим согласны не все клиницисты. При ПМК могут наблюдаться различные виды синдрома преждевременного возбуждения желудочков - синдром Вольфа - Паркинсона - Уйта, Клерка - Леви - Кристеско и их сочетания, которые проявляются пароксизмальной наджелудочковой тахикардией и приступами мерцательной аритмии не только на ЭКГ, но и клинически. В таких случаях это также рассматривается в качестве одного из прогностически неблагоприятных признаков. Помимо указанных выше ЭКГ-предикторов внезапной смерти при ПМК предлагается принимать во внимание и другие факторы, к каковым относят гемодинамически значимую митральную регургитацию III-IV степени, миксоматозную дегенерацию створок митрального клапана, а также наличие синкопальных состояний и даже случаи внезапной смерти среди ближайших родственников. Однако наличие при ПМК того или иного предиктора, а в ряде случаев двух-трех, не обязательно должно привести к внезапной смерти пациентов с данной патологией. Имеющиеся многолетние наблюдения клиницистов подтверждают общепринятое положение о том, что у пациентов с ПМК внезапная смерть развивается очень редко. Пристального внимания заслуживают подростки и молодые люди с ПМК призывного возраста. У них особенно необходима правильная и адекватная оценка выявляемой патологии как с анатомической так и клинической точки зрения. Подходы к общей оценке состояния именно этой категории пациентов должны быть сугубо дифференцированы, ибо от этого во многом зависят их судьба и прогноз. Они различны у пациентов, имеющих только анатомическую аномалию митрального клапана с клиническими проявлениями или без таковых, и у пациентов с факторами риска развития серьезных осложнений.

**Лечение пролапс митральный клапан предсердие**

В вопросах тактики ведения и лечения пациентов с ПМК пока нет единого и общепринятого подхода, что объясняется рядом причин. Основными, по нашему мнению, можно считать не установленные пока точные данные, касающиеся этиологии и патогенеза этой патологии сердца, разные характер и степень поражения створок митрального клапана, клинических проявлений, изменений ЭКГ, наличие или отсутствие осложнений. Поэтому медикаментозная терапия, если она показана, носит, как правило, симптоматический характер. Пациентам с ПМК при гемодинамически незначимой митральной регургитации какого-либо специального лечения обычно не требуется. Для уменьшения или исчезновения болевого сердечного синдрома возможно использование аналгетиков различных групп (НПВП, баралгин), небольших доз бета-адреноблокаторов. Назначение последней группы препаратов особенно показано пациентам, у которых имеются не только болевой синдром, но и нарушения ритма сердца, требующие терапии. В последнем случае не исключается возможность назначения и других антиаритмических средств других групп. Терапия мерцательной аритмии проводится в соответствии с общепринятыми положениями касающимися данной формы нарушения ритма сердца. При имеющемся у пациентов болевом синдроме, напоминающем приступ стенокардии, назначение нитратов не показано, ибо под их влиянием может усилиться степень пролабирования створок митрального клапана. Медикаментозная терапия хронической сердечной недостаточности, развившейся вследствие митральной регургитации, проводится по такому же принципу, как при данном клиническом синдроме другого генеза. Возникновение вторичного ИЭ требует назначения антибактериальной терапии. Точно так же необходимо проведение соответствующей терапии при наличии или развитии неврологических и эмболических эпизодов. В последние годы у пациентов с ПМК все большее распространение в качестве неспецифической этиопатогенетической терапии используются препараты магния, одним из представителей которых является магнерот. Результаты ряда авторов убедительно показали выявившиеся у значительного числа пациентов с ПМК положительные сдвиги в клинико-функциональной и морфологической картине на фоне терапии магнеротом. Оротовая кислота, входящая в состав магнерота, необходима для фиксации магния в клетках и развития анаболического эффекта, который обусловлен ее участием в синтезе пиримидиновых оснований и нуклеиновых кислот, в свою очередь приводящих к стимуляции синтеза белка. Работы в этом направлении продолжаются и преследуют цель оптимизации лечения такой широко распространенной в популяции населения патологии сердца, как ПМК. В редких случаях пациентам с ПМК, главным образом в связи с развившимися осложнениями (повреждение структуры клапанного аппарата вследствие ИЭ, не купирующийся антибиотиками инфекционный процесс, выраженная митральная регургитация), требуется консультация кардиохирурга. При всех указанных выше ситуациях улучшение состояния, качества жизни и ее продление можно ожидать при протезировании митрального клапана. При наличии клинических проявлений, особенно резко выраженных, например синкопальных состояний, мигренозной головной боли, изменений клапанного аппарата (степень митральной регургитации, выявление миксоматозной дегенерации митральных створок), ЭКГ-признаков (желудочковые экстрасистолы высоких градаций, пароксизмальные нарушения желудочкового ритма, нарушения атриовентрикулярной проводимости, блокады II степени и выше, синдром удлиненного интервала Q-T) пациенты должны находиться на диспансерном наблюдении, ибо они требуют к себе повышенного внимания и регулярного врачебного наблюдения. Тем из них, у кого имеются нарушения ритма сердца, особенно жизнеопасные, вероятность возникновения инфекционного эндокардита и эмболических осложнений с миксоматозно измененными митральными створками, необходимо проведение соответствующих лечебно-профилактических мероприятий. Диспансерному наблюдению подлежат все пациенты с ПМК, у которых уже возникли различного рода осложнения.

**Список литературы**

1. Бобров В.А., Шлыкова Н.А., Давыдова И.В., Зайцева В.И. Пролапс митрального клапана (диагностика, клиника, тактика лечения). М.: Клин медицина, 1996.

2. Мареев В.Ю., Даниелян М.О. Недостаточность митрального клапана в практике терапевта. М.: Рус. мед. журнал, 1999.

3. Мартынов А.И., Степура О.Б., Остроумова О.Д. и др. Пролапс митрального клапана. Ч. I. Фенотипические особенности и клинические проявления. М.: Кардиология, 1998.

4. Сторожаков Г.И., Верещагина Г.С. Пролапс митрального клапана. М.: Кардиология, 1990.

5. Сумароков А.В., Моисеев В.С. Клиническая кардиология: Рук-во для врачей. М.: Универсум,1996.