

И.Н.Посохов

МИТРАЛЬНАЯ РЕГУРГИТАЦИЯ И ГИБКИЙ МИТРАЛЬНЫЙ КЛАПАН В ПРАКТИКЕ ТЕРАПЕВТА

Федеральный медицинский биофизический центр имени А.И. Бурназяна ФМБА России, Москва

Контактное лицо: Посохов Игорь Николаевич, igor@posohov.ru

Резюме

В данной лекции классические представления о первичной и вторичной митральной регургитации объединены с литературными данными, которые являются новыми на сегодняшний день. Основными причинами митральной регургитации являются гибкий митральный клапан и его пролапс, с- и без разрыва хорд, ревматическая болезнь сердца, инфекционный эндокардит, гипертрофическая и дилатационная кардиомиопатии, ИБС. В то же время, пролапс митрального клапана может протекать и без регургитации, но при этом всё равно иметь довольно существенное клиническое значение. В практике врачей нехирургического профиля это обуславливает и общие и различающиеся аспекты ведения пациентов как с митральной регургитацией различной этиологии, так и с пролапсом митрального клапана.

Ключевые слова: митральная регургитация; гибкий митральный клапан

Для цитирования: Посохов И.Н. Митральная регургитация и гибкий митральный клапан в практике терапевта // Клинический вестник ФМБЦ им. А.И. Бурназяна 2022. № 1. С. 45–56. DOI: 10.33266/2782-6430-2022-1-45-56

Mitral Regurgitation and Floppy Mitral Valve in the Internist's Practice

Posokhov I.N.

A.I. Burnasyan Federal Medical Biophysical Center, Moscow, Russia

Contact person: Igor Posokhov, igor@posohov.ru

Abstract

The focus of this lecture is on classical statements on primary and secondary mitral regurgitation combined with a review of recent literature. The most common cause of mitral regurgitation are floppy mitral valve, its prolapse with and without ruptured chords, rheumatic heart disease, infective endocarditis, hypertrophic and dilated cardiomyopathy, coronary artery disease. Mitral valve prolapse can occur without regurgitation, but still have a clinical significance. In the practice of non-surgical specialists, this causes both common and different aspects of managing patients with mitral regurgitation of various etiologies and floppy mitral valve.

Keywords: mitral regurgitation, floppy mitral valve

For citation: Posokhov I.N. Mitral Regurgitation and Floppy Mitral Valve in the Internist's Practice. A.I. Burnasyan Federal Medical Biophysical Center Clinical Bulletin. 2022.1:45–56. (In Russian) DOI: 10.33266/2782-6430-2022-1-45-56

ВВЕДЕНИЕ

«Митральная регургитация» (МР) - этот термин всё прочнее входит в русский язык. Ранее это выражение фигурировало в заключениях по результатам эхокардиографии, теперь можно наблюдать более смелое употребление слова «регургитация» с клиническим оттенком, созвучно его применению в международных классических учебниках [1] и клинических рекомендациях [2, 3], в которых слово «недостаточность» (mitral valve insufficiency) практически уже не встречается.

Немногие заболевания вызвали такой интерес и были причиной дискуссий и даже споров за последние сто лет, как гибкий митральный клапан и/или его пролапс (ГМК/ПМК). В развитых странах, где снижается распространённость ревматической болезни ГМК/ПМК – это наиболее частая причина МР, требующая хирургического вмешательства [4]. ГМК/ПМК может быть и вовсе без регургитации, но при этом всё равно иметь довольно существенное клиническое значение [4, 5].

Обследование и лечение пациентов с МР, одним из наиболее частых поражений клапанов, может быть очень сложным из-за множества причин, ана-

томических или функциональных нарушений одного или нескольких компонентов клапанного аппарата, динамического характера патологии и «коварного» прогрессирования. Прогресс в диагностике (стремительно совершенствующаяся мультимодальная визуализация) и лечении (внедрение также совершенствующихся транскатетерных вмешательств) изменили ведение пациентов с МР, и особое внимание уделяется теперь принятию совместных решений многодисциплинарными командами [6]. Не только клинические кардиологи, но и врачи остальных нехирургических специальностей при этом ни в коем случае не «отодвигаются на задний план». Напротив, в настоящее время от них требуется возрастающий объём компетенций.

НЕКОТОРЫЕ СВЕДЕНИЯ ОБ АНАТОМИИ

Аппарат митрального клапана (МК) включает в себя: створки переднюю и заднюю, сухожильные хорды (первичные и вторичные), сосочковые мышцы, митральное кольцо, а также миокард левого желудочка (ЛЖ), который окружает сосочковые мышцы и находится между ними (рис. 1А). Аномалии любой из этих структур могут вызывать МР [1]. Створки представляют собой тонкую (<3 мм)

структуру, которая выстлана эндотелием, с плотным коллагеном на стороне желудочка (слой fibrosa), менее жестким слоем коллагена и эластина на стороне предсердия (слой atrialis) и рыхлой соединительной тканью между ними, представляющей тканевый слой с обильными гликозаминогликанами (spongiosa) (рис. 2, А). В этом среднем слое вкраплены клапанные интерстициальные клетки (КИК), происходящие из эндотелия, которые в норме неактивны [7].

В створках выделяют обычно несколько сегментов (синоним: гребней). Обычно 3 передних сегмента обозначают буквенно-цифровым сочетанием А1, А2 и А3, по первой букве слова anterior (рис. 3А). Задние сегменты обозначают латинской Р (posterior), и нумеруют их в соответствии с примыкающими передними, Р1, Р2 и Р3 [8]. Нужно отметить,

что кольцо не ровное, а в виде седла (рис. 3Г).

Митральное кольцо у взрослых в норме составляет примерно 10 см в окружности. Оно мягкое и гибкое, а сокращение окружающих мышц ЛЖ во время систолы вызывает сужение кольца, которое играет важную роль в закрытии клапана. Гладкомышечные клетки внутри кольца и сами створки МК также могут оказывать сфинктерное действие. Нужно обратить внимание на особенность, понимание которой приобрело значение в последние годы. Митральное кольцо и прикрепление к нему створки МК находятся как раз там, где заканчивается миокард ЛЖ и начинается ЛП. Когда это прикрепление смещено и находится на расстоянии от места, где заканчивается миокард ЛЖ, говорят о дизъюнкции митрального кольца [9] (рис. 1Б).

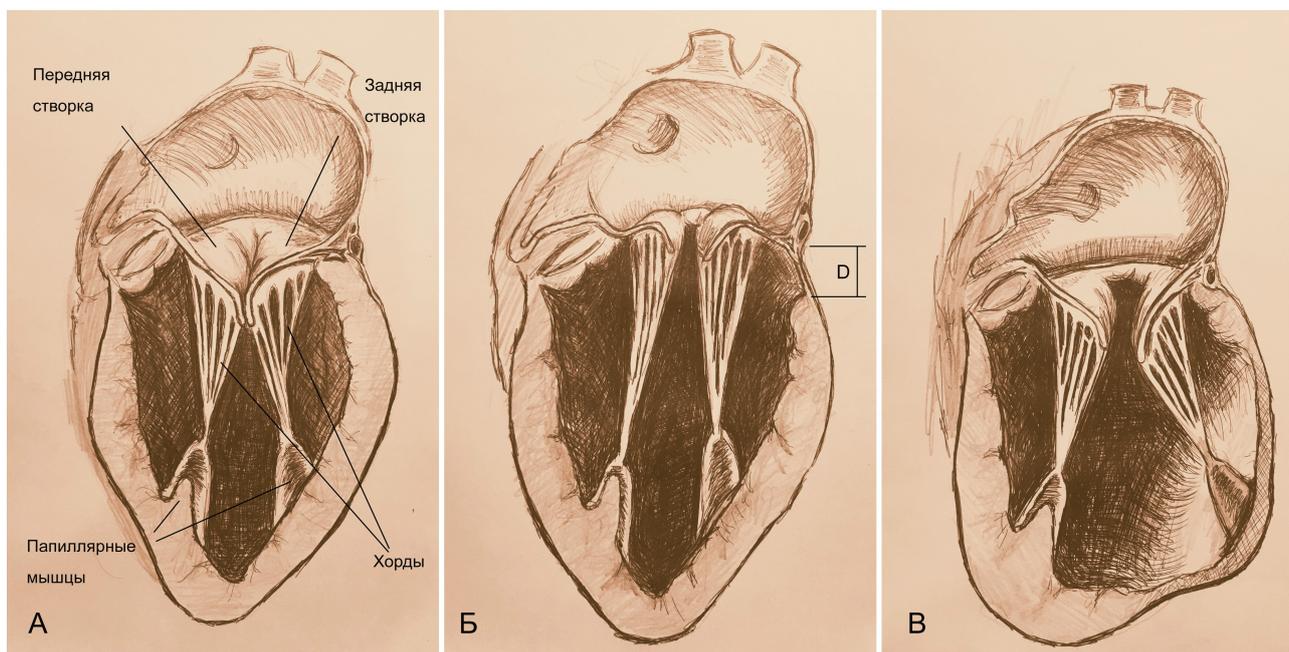


Рис. 1. Аппарат митрального клапана. А: в норме, Б: при первичной митральной регургитации (пролапс митрального клапана), В: при вторичной митральной регургитации. **Примечание:** D – расстояние дизъюнкции.

Fig. 1. The mitral apparatus. A: normal, B: primary mitral valve regurgitation, C: secondary mitral regurgitation. **Note:** D is a disjunction distance.

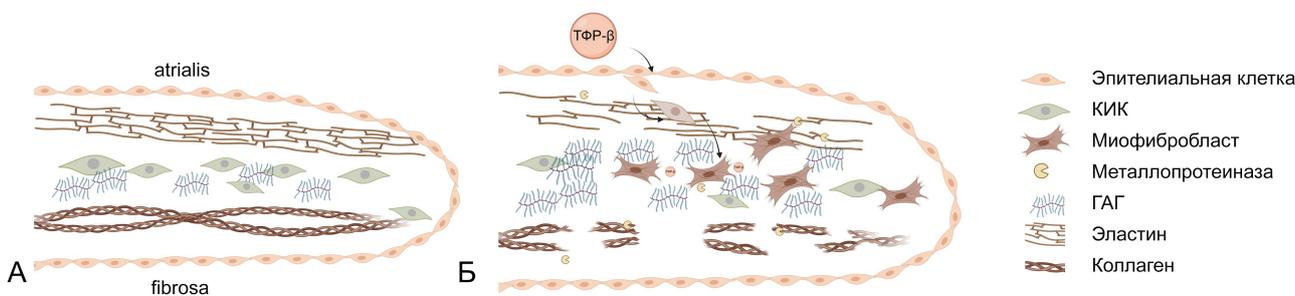


Рис. 2. Механизм пролапса митрального клапана. А: схема створки клапана в норме. Б: схема механизма миксоматозной дегенерации. **Примечания:** КИК - клапанные интерстициальные клетки, ТФР-β – трансформирующий фактор роста бета, ГАГ – гликозаминогликаны.

Fig. 2. The mechanism of mitral valve prolapse. A: the valve leaf circuit is normal. B: diagram of the mechanism of myxomatous degeneration. **Notes:** КИК - valvular interstitial cells, ТФР-β - transforming growth factor beta, ГАГ - glycosaminoglycans.

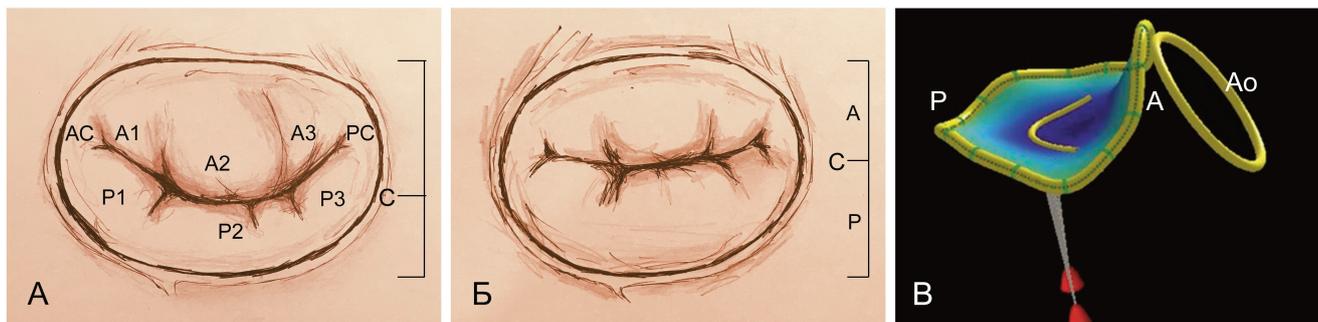


Рис. 3. Створки митрального клапана. А: в норме, Б: при аномальной коаптации, В: трёхмерная модель. Примечания: А – передняя створка, Р – задняя створка, АС – передняя комиссура, РС – задняя комиссура, С – коаптация. Объяснения в тексте.

Fig. 3. Mitral valve leaflets. A: normal, B: abnormal mitral leaflet coaptation, C: 3-dimensional mitral valve structure. Notes: A – anterior, P – posterior, AC – anterior commissure, PC – posterior commissure, C – coaptation. For further explanations, see text.

ПАТОЛОГИЯ

Анатомо-функциональная классификация

Многие потенциальные причины МР можно классифицировать, сопоставив их с типом нарушения движения створок. Классификация этих типов была предложена Карпентье [8].

Их всего 4:

При первом типе движения створок нормальные, а регургитация может быть связана с дилатацией или деформацией кольца МК, перфорацией или расщелиной створки. Причинами могут быть ишемическая или дилатационная кардиомиопатия (КМП), инфекционный эндокардит (ИЭ), врожденная патология.

При втором типе движения створок усиленные, что возможно при гибком митральном клапане/пролапсе митрального клапана (ГМК/ПМК), удлинении или разрыве хорд, удлинении или разрыве папиллярной мышцы. Причины: Синдромы Марфана, Элерса-Данло, болезнь Барлоу, ИЭ, ревматическая болезнь сердца (РБС), травмы.

IIIa тип. Ограничение открытия (и закрытия) связано с утолщением и втягиванием створок или хорд, спаянными хордами или комиссурами, фиброзом миокарда. Причины: РБС, карциноидная, лучевая болезнь, системная красная волчанка, применение эрготамина и подобных веществ, гиперэозинофильный синдром, мукополисахаридоз.

IIIb тип. Ограничено только закрытие. Смещение папиллярных мышц, дилатация/аневризма/фиброз ЛЖ и подтягивание створок. Причинами могут быть ишемическая или дилатационная КМП.

Первичная и вторичная митральная регургитация

Типы II и IIIa обычно вызываются первичными нарушениями анатомии и функции створок МК, тогда как при типах I и IIIb имеются относительно нормальные створки, которые деформированы из-за изменения геометрии левого желудочка (ЛЖ) или кольца, вызывая вторичную регургитацию. Для клинических целей МР так и разделяют, на первичную (или, в качестве синонима можно сказать «органическую»), вызванную внутренним заболеванием створок МК (рис. 1Б), и вторичную (или, что синоним, «функциональную»), вызванную заболеваниями ЛЖ и/или кольца МК (рис. 1В). Первичная и вторич-

ная МР, хотя и имеют общие черты, но это два разных состояния, с отличающимися патофизиологическими особенностями, исходами и подходами к лечению (во всяком случае к хирургическому) [2, 3].

Аномалии створок

Регургитация, вызванная первичными аномалиями створок клапана, встречается во многих ситуациях.

Гибкий митральный клапан/пролапс митрального клапана

Определение

ПМК является результатом систолического движения части (или частей) сегмента (или сегментов) створки (или створок) митрального клапана в ЛП во время систолы ЛЖ [5]. Согласно современному определению, о его наличии стоит говорить, когда систолическое смещение створки при парастернальном эхокардиографическом изображении по длинной оси превышает 2 мм [1].

Механизм снижения прочности створок

Патологические исследования показали, что пролапс ограничивается задней створкой в 67% случаев, передней створкой в 10% случаев и обе створки поражены в 23% случаев [5].

Центральной проблемой является изменение физических свойств створок. Митральный клапан представляет собой динамическую структуру, в которой обмен белка и ремоделирование продолжают на протяжении всей жизни. Отчасти под действием трансформирующего фактора роста (ТФР) бета (активация его происходит, например, при синдроме Марфана), КИК могут пролиферировать в миофибробласты, которые секретируют избыток матриксных металлопротеиназ, ТФР-β, а также гликозаминогликаны в слое spongiosa (рис.2Б). Активность миофибробластов приводит к фрагментации ткани и в слое atrialis и в слое fibrosa. Возникает фиброэластический дефицит. В свою очередь, это снижает прочность МК на растяжение, делая его склонным к пролапсу в ЛП при повторяющемся приложении желудочкового давления, которое влияет на ТФР-β. Этот фактор в последнее время широко изучается, надежды на него возложены большие, в том плане, что можно что-то выяснить по профилактике прогрессирования пролапса [7].

«Континуум» в фенотипах

До публикации Adams et al [10] считалось, что есть не просто «дегенеративная регургитация», а две разные патологии – фиброэластический дефицит (ФЭД) и болезнь Барлоу. После публикации стали различать ещё 2 состояния: во-первых, ФЭД+, это когда к фиброэластическому дефициту, вызывающему пролапс какого-то сегмента или створки присоединяется её миксоматозное поражение; и во-вторых, *forme fruste*, то есть неполное развитие болезни Барлоу. Современные авторы пишут о «континууме» от фиброэластического дефицита до болезни Барлоу [5]. Они, в частности заявляют, что ГМК/ПМК считается преимущественно наследственным нарушением соединительной ткани и, таким образом, термин «дегенеративная митральная регургитация» неуместен и относится к эпохе, когда знания об этом заболевании были ограничены. Кроме этого, они считают, что поскольку есть континуум между двумя состояниями, то вместо терминов «ФЭД» и болезнь Барлоу следует использовать термины «диффузное» и «локальное утолщение», подкрепляя это тем, что при диффузном утолщении и при локальном есть некоторая вариация в экспрессии генов, но имеется тем не менее, перекрытие в этой экспрессии.

Взаимодействие с ЦНС

Субэндокардиальная поверхность на предсердной стороне в средней части МК богата нервными окончаниями, включая афферентные нервы, что подтверждают иммуногистохимические исследования. Механические стимулы из этой области, вызванные аномальным смыканием створок у пациентов с ГМК/ПМК, могут вызывать нарушения обратной нервной вегетативной связи между нервными окончаниями клапана и центральной нервной системой [11].

Другие причины аномалий створок

Инфекционный эндокардит может вызвать регургитацию за счет перфорации створок клапана [12]. Вегетации при ИЭ могут препятствовать смыканию створок, ретракция (сокращение) клапана во время фазы заживления тоже может вызвать МР. Повреждение створок МК также может произойти при проникающих и непроникающих травмах [3].

Частой причиной МР в развивающихся странах остается хроническая РБС [2, 7]. В отличие от стеноза, ревматическая МР чаще встречается у мужчин, чем у женщин. Регургитация является следствием укорочения, деформации и ретракции одной или обеих створок МК и связано со сращением сухожильных хорд и папиллярных мышц.

Стимуляция рецепторов серотонина – это общая патофизиологическая причина и карциноида, и отрицательного воздействия разных веществ: алкалоидов спорыньи, метилендиоксиметамфетамина, анорексантов [7].

Аномалии митрального кольца***Расширение митрального кольца***

Расширение митрального кольца и вызванная этим МР может наблюдаться при любой форме заболевания сердца, характеризующейся дилатацией ЛЖ и/или левого предсердия (ЛП), особенно при дилатационной КМП и длительной фибрилляции

предсердий (ФП) [1]. Есть и первичные заболевания створок (такие как болезнь Барлоу), которые связаны с расширением кольца и его аномальным движением, что тоже может усугубить тяжесть регургитации [5].

Кальцификация митрального кольца

Идиопатическая (дегенеративная) кальцификация митрального кольца обнаруживается часто при аутопсии, как правило, функциональные последствия при жизни незначительны. В тяжелых случаях кальцификация может вызвать митральную регургитацию и может даже проникнуть в устье настолько, чтобы вызвать стеноз [13]. Кальциноз митрального кольца имеет общие звенья патогенеза с атеросклерозом, но не полностью совпадает с ним [14].

Аномалии хорд и папиллярных мышц***Разрыв сухожильных хорд***

Разрывы сухожильных хорд могут являться признаками ГМК/ПМК. Разрыв может быть спонтанным (первичным) или может быть результатом ИЭ, травмы, РБС или, что редко, несовершенного остеогенеза или рецидивирующего полихондрита. Часто нет очевидной причины разрыва хорды, кроме повышенного механического напряжения миксоматозных хорд, ставших более тонкими. Хорды задней створки разрываются чаще, чем хорды передней створки.

В зависимости от количества хорд, участвующих в разрыве, и скорости, с которой происходит разрыв, результирующая МР может быть легкой, средней или тяжелой, а также острой, подострой или хронической [1].

Ишемия папиллярных мышц

Заболевания папиллярных мышц левого желудочка также могут вызывать МР из-за подтягивания створок и неполного смыкания их. Поскольку эти мышцы кровоснабжаются терминальной частью коронарного русла, они особенно уязвимы для ишемии, и любое нарушение коронарного кровоснабжения может привести к дисфункции этих мышц [13]. Задняя папиллярная мышца, кровоснабжается задней нисходящей ветвью правой коронарной артерии, и её ишемия и инфаркты встречаются чаще, чем переднебоковой.

Если ишемия кратковременная, транзиторная, то и дисфункции папиллярных мышц тоже временная, и, соответственно, регургитация острая и она иногда связана с приступами стенокардии или даже с отёком легких. Если ишемия длительная, с возникновением рубцов, фиброза, то и МР хроническая.

Ишемия папиллярных мышц обычно вызывается коронарным атеросклерозом, но также может возникать у пациентов с тяжелой анемией, шоком любой этиологии, артериитом или аномалиями коронарной артерии [15]. Другие нарушения могут быть связаны с вовлечением папиллярных мышц в абсцессы, новообразования, амилоидоз и т.п. [13].

Разрыв папиллярной мышцы

Реже, чем некроз папиллярной мышцы, например, при инфаркте, наблюдается её явный разрыв [15]. Отрыв даже одной апикальной головки папиллярной мышцы приводит к тяжелой МР, и для выживания пациенту требуется немедленное хирургическое вмешательство. Если происходит разрыв всей мышцы, то

фатальные последствия наступают очень быстро. В литературе есть сообщения о чрезкожных вмешательствах при тяжёлых, но нефатальных разрывах [16].

Левожелудочковая дисфункция

Ишемическая дисфункция ЛЖ и дилатационная КМП являются важными причинами в развитии МР и представляют собой вторую ведущую её причину после ГМК/ПМК в развитых странах [17]. Дилатация ЛЖ по любой причине, включая ишемию, изменяет пространственные отношения между папиллярными мышцами и хордами и тем самым приводят к функциональной регургитации. В целом, при одинаковой степени дилатации регургитация меньше при симметричной дилатации, как при ДКМП, и больше, если она асимметрична, например, как при рубцах. Это обусловлено тем, что одно створка подтягивается сильнее, и находится в систолу ниже относительно другой по высоте. Чаще происходит фиксация задней створки из-за региональной дисфункции ЛЖ.

По сравнению с пациентами с МР от других причин, прогноз для пациента с ишемической МР хуже из-за сопутствующей ИБС, ремоделирования ЛЖ и систолической дисфункции, которые усиливают гемодинамические последствия. И наоборот, МР, даже в лёгкой форме, повышает риск неблагоприятных исходов, особенно после острого инфаркта миокарда [13].

ГЕМОДИНАМИКА И ГЕМОДИНАМИЧЕСКИЕ ПОСЛЕДСТВИЯ

Концепция «третьей камеры» при ГМК/ПМК

Третью камеру образуют выпадающие в левое предсердие, и занимающие часть её полости за митральным кольцом растянутые створки. Во время систолы ЛЖ (даже без митральной регургитации) определенное количество крови занимает пространство между митральным кольцом и створками (рис. 4).

При тяжёлом пролапсе количество крови в третьей камере может представлять значительную часть общего ударного объема ЛЖ, что приводит к значительному уменьшению эффективного ударного объема (см. ниже). Степень пролапса увеличивается в вертикальном положении, что приводит к увеличению объема третьей камеры и способствует дальнейшему снижению эффективного ударного объема и прямого сердечного выброса. Эти изменения могут объяснить утомляемость и сниженную переносимость физических нагрузок у некоторых пациентов, особенно у тех, которые при нагрузочных тестах показывают меньшую переносимость нагрузки в вертикальном положении по сравнению с горизонтальным, как это было показано в недавних исследованиях [5].

Показатели, определяющие тяжесть регургитации

Гемодинамические показатели, определяющие тяжесть митральной регургитации – вена контракта, то есть эффективная площадь регургитационного отверстия, ширина цветной доплеровской струи, объём и фракция регургитации.

В наши дни данные показатели получили существенное развитие, связанные с техническим прогрессом. В результате точность оценки повысилась.

Так, вена контракта при митральной регургитации не круглая, а овальная, и её измерение имеет свои особенности, позволяющие избежать недооценки; предпочтение при использовании оценки изоскоростной поверхности (метод PISA) нужно отдавать самой современной технике, позволяющей делать мультипланарные реконструкции [18].

Опорожнение левого желудочка при МР

Поскольку регургитационное митральное отверстие функционально параллельно аортальному клапану, у пациентов с МР снижается импеданс (термин, описывающий сопротивление опорожнению в условиях пульсирующего кровотока) ЛЖ [1, 13].

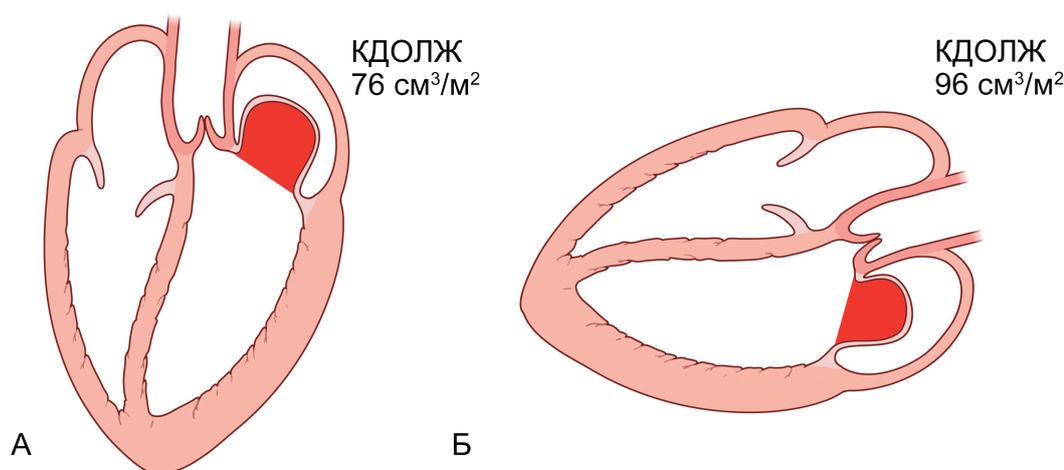


Рис. 4. Третья камера, которая включает пространство между кольцом митрального клапана и пролапсирующими створками клапана. Обратите внимание, что размер третьей камеры увеличивается в вертикальном положении (А) и уменьшается в горизонтальном (Б)/

Fig. 4. Third chamber, which comprises the space between the mitral valve annulus and the prolapsing mitral valve leaflets; note that the size of the third chamber increases in the upright position (A) and decreases in the supine position (B).

А следствие этого – усиление опорожнения желудочков. Очень часто какая-то часть объема крови выбрасывается в левое предсердие до открытия аортального клапана и после его закрытия. А бывает, наоборот, регургитация происходит только лишь в короткий ограниченный промежуток изгнания.

Объем регургитации обусловлен комбинацией текущего размера отверстия регургитации и обратного градиента давления между ЛЖ и ЛП. Оба этих параметра весьма лабильны. Систолическое давление в ЛЖ и, следовательно, упомянутый градиент зависят от общего периферического сопротивления. Давление в ЛП может очень резко повышаться при тяжелой МР, снижая (иногда) градиент ЛЖ/ЛП до нуля к концу систолы. Увеличение преднагрузки и постнагрузки, угнетение сократительной способности увеличивают размер ЛЖ а также митральное кольцо и, таким образом, отверстие регургитации. Если же размер ЛЖ уменьшается за счет лечения препаратами с положительным инотропным действием, диуретиками и особенно вазодилататорами, уменьшается и размер отверстия регургитации и объем регургитационного потока (это опытные врачи могут понять по интенсивности и длительности систолического шума) [13].

Острая регургитация

При острой МР (рисунок 5Б) конечный диастолический объем (КДО) не изменяется. Так как кровь выбрасывается в 2 отверстия, то позднесистолическое давление, а следовательно и напряжение стенки ЛЖ заметно снижается. А это приводит к увеличению степени и скорости укорочения миокардиальных волокон и снижению конечно-систолического объема (КСО). Общий ударный объем хотя и возрастает, но при этом он состоит наполовину из прямого, наполовину из объема регургитации. (Это соотношение не обязательно 1:1). Фракция выброса увеличивается, однако, прямая фракция выброса – это отношение прямого ударного объема к КДО – уменьшается. Фракция регургитации рассчитывается как объем регургитации в соотношении к общему объему, и может быть довольно существенной. ЛП не готово к таким изменениям, оно не увеличилось, его податливость такая же, как и была, и при острой МР давление там растёт, превышая 25 мм рт столба [13, 19].

Компенсированная регургитация

Если митральная регургитация хроническая, развивается эксцентрическая гипертрофия. Увеличивается КДО (рис. 5В). КСО возвращается к норме. Нормальная функция кардиомиоцитов и увеличение КДО позволяет значительно увеличить общий ударный объем, что обеспечивает нормальный прямой

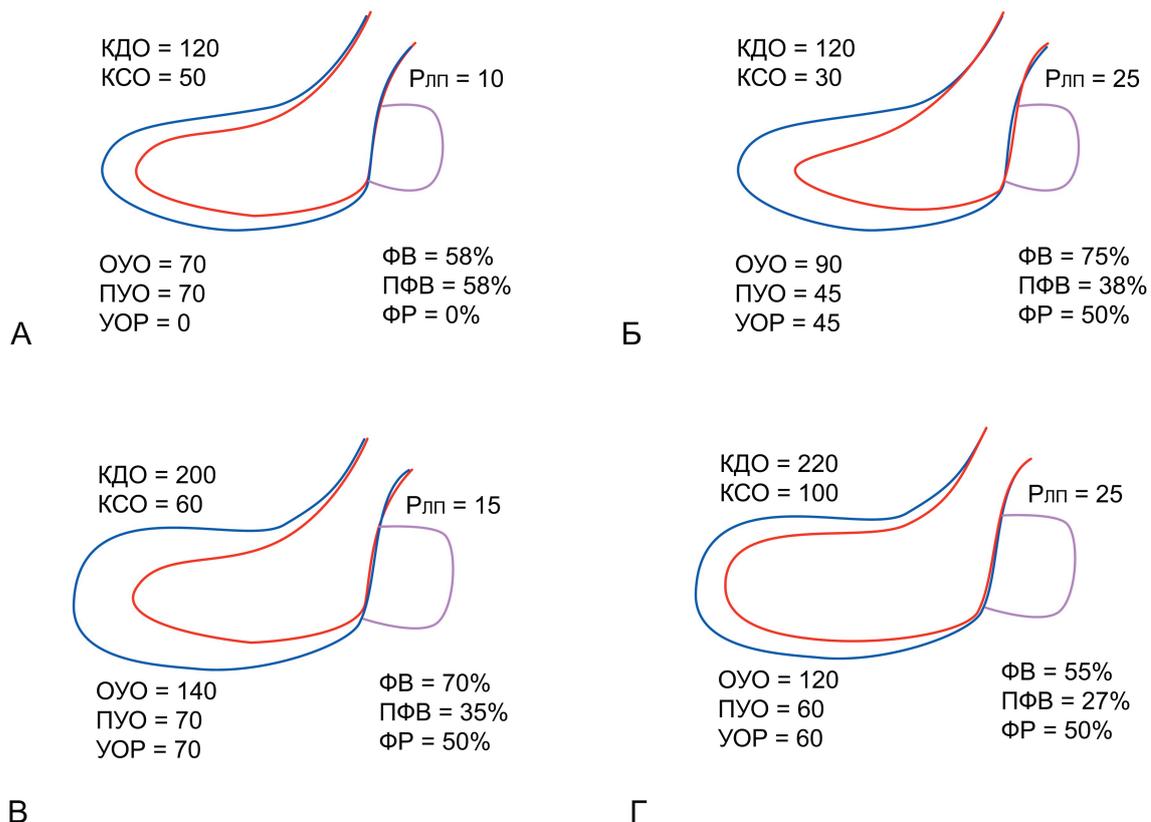


Рис. 5. Три стадии митральной регургитации сравнены с нормой (А). Б – острая митральная регургитация, В – стадия компенсации, Г – стадия декомпенсации. Примечания: КСО, КДО – конечные систолический и диастолический объёмы, ОУО, ПУО, УОР – общий, прямой ударный объём и ударный объём регургитации, ФВ, ПФВ, ФР – фракция выброса, прямая фракция выброса, фракция регургитации. Объяснения в тексте.

Fig. 5. Three phases of mitral regurgitation are compared with normal physiology (A). B: acute mitral regurgitation, C: chronic compensated phase, D: decompensated phase. Notes: КДО – end-diastolic volume, КСО – end-systolic volume, ОУО – total stroke volume, ПУО – forward stroke volume, УОР – regurgitant stroke volume, ФВ – ejection fraction, ПФВ – forward ejection fraction, ФР – regurgitant fraction. For further explanations, see text.

ударный объём, не смотря на некоторый объём регургитации. Эффективная фракция выброса (прямая) снижена. Сниженная эффективная фракция выброса, кстати, может проявляться поначалу после операции на митральном клапане. Уменьшенная постнагрузка на ЛЖ позволяет большей части сократительной энергии миокарда расходоваться на укорочение, а не на напряжения, и это объясняет, как ЛЖ может адаптироваться к нагрузке, вызванной МР. Но нельзя забывать о возможности развития порочного круга, когда увеличение размера ЛЖ вместе с увеличением диаметра фиброзного кольца увеличивает регургитацию. Регургитация увеличивает регургитацию.

ЛП увеличивается и в стадии компенсации соответствует объёму крови, который туда попадает. Давление в нём повышено незначительно [13].

Декомпенсация

У большинства пациентов с тяжелой первичной МР компенсация сохраняется в течение многих лет, но у некоторых пациентов длительная гемодинамическая перегрузка в конечном итоге приводит к декомпенсации миокарда (рис. 5Г).

При декомпенсации увлечены как КСО так и КДО. Дисфункция уменьшает как общий ударный объём, так и прямой. Снижается и фракция выброса, при этом эффективная фракция выброса падает ещё сильнее. Более высокий КСО снова повышает давление в левом предсердии [13].

В декомпенсации МР много разных механизмов и проявлений. Например, повышается уровень циркулирующих провоспалительных цитокинов [20]. В ответ на объёмную нагрузку повышаются натрийуретические пептиды [21]. Что касается клинических проявлений ишемии – их меньше, чем при других пороках. Это связано с тем, что потребление кислорода больше обусловлено напряжением на стенке и ЧСС, и меньше связано с укорочением волокон [13].

СИНДРОМ ПРОЛАПСА МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНА

У некоторых пациентов с ГМК/ПМК, могут быть симптомы, которые нельзя объяснить только тяжестью МР. Уже давно было постулировано, что функциональные нарушения нейроэндокринной или вегетативной нервной системы (ВНС) объясняют симптомы в этой группе пациентов. Ряд авторов, классифицируют такие симптомы как «синдром ГМК/ПМК» [5]. Тем не менее, доказать, что дополнение к аускультативным и эхокардиографическим данным неспецифических симптомов, связано с ПМК не всегда просто [4].

Наиболее частые симптомы у этих пациентов включают ощущения сердцебиения, ортостатические явления (ортостатическая тахикардия и/или гипотензия), обмороки или пресинкопе, сниженная переносимость физических упражнений, усталость, боль в грудной клетке не-стенокардического характера и/или респираторные расстройства, такие как чувство неудовлетворённости вдохом или даже зевание.

Обычно пациенты очень драматично описывают свои ощущения. Симптомы проявляются в широком диапазоне, средний возраст пациента, у которого их можно обнаружить, составляет около 30 лет.

Одни авторы отмечают, что утомляемость, кардиалгии, чувство неудовлетворённости вдохом чаще встречаются при диффузном утолщении створок клапанов и исчезают после операции на клапане [5]. При этом сердцебиение оставалось постоянным, а причина этого сердцебиения точно не определена. Было неясно, осознавали ли пациенты учащенные удары сердца или имели преждевременные сокращения предсердий и / или желудочков, которые воспринимались ими более чувствительно, по сравнению с тем, как воспринимает это остальное население.

Другие авторы доказывают, что как раз сердцебиение является тем состоянием, которое связано с ПМК. А вот связи с атипичной болью в груди, одышкой, панической атакой или тревогой не выявляется [4].

Тем не менее, уже давно продемонстрировано повышение адренергического тонуса у пациентов с ГМК/ПМК. Пациенты имеют гиперчувствительный ответ на адренергическую стимуляцию, которая воспроизводит симптомы у большинства пациентов. Этот ответ может быть связан с полиморфизмом $\beta 1$ -адренорецепторов [11].

НАРУШЕНИЯ РИТМА СЕРДЦА

Если митральная регургитация началась, в том числе и при ГМК/ПМК, то примерно у половины пациентов через 10 лет после её начала будет фибрилляция предсердий. Это нарушение ритма прогнозируется размерами предсердий, что изучено и описано всесторонне [1-3, 6, 7, 13].

Если при тяжёлой регургитации звенья патогенеза нарушений ритма сердца связаны с предсердиями, то при изолированном ГМК/ПМК, то есть без митральной регургитации, играют роль желудочковые аритмии [22, 23].

Среди различных патофизиологических механизмов электрической нестабильности выделяют фиброз левого желудочка в папиллярных мышцах и нижнебазальной стенке, дизъюнкцию (смещение, рис. 1Б) митрального кольца и систолическое искривление. Недавние исследования пациентов, перенесших внезапную сердечную смерть, выявили преждевременные желудочковые сокращения, возникающие из ткани Пуркинью, которые могут быть триггерами фибрилляции желудочков. Показано, что генез злокачественных желудочковых аритмий при ПМК, вероятно, обусловлен сочетанием субстрата (регионарная гипертрофия и фиброз миокарда, волокна Пуркинью) и триггера (механическое растяжение), вызывающих экстрасистолы желудочков из-за первичной морфофункциональной аномалии кольца митрального клапана [22].

Всё ещё необходимы проспективные многоцентровые исследования, посвященные прогностической роли совместных магнитно-резонансных и электрофизиологических исследований сердца, терапевтической эффективности прицельной катетерной абляции и операций на митральном клапане в снижении риска жизнеугрожающих аритмий, а также роли имплантируемых кардиовертеров-дефибрилляторов для первичной профилактики [24].

Только единичные наблюдения доказывают, что мультимодальная визуализация нужна для стратификации внезапной смерти и её эффективной первичной профилактики. Согласно этим наблюдениям, если после мультимодальной визуализации выявляются «тревожные сигналы», то нужно проводить электрофизиологическое исследование, и если индуцируются ЖТ или фибрилляция желудочков, то нужно имплантировать ИКД [25].

СТАДИИ И ТЯЖЕСТЬ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Недиагностические морфологии

Расстояние от кольца до свободного края передней створки МК по крайней мере в два раза больше, чем расстояние от задней створки (соотношение примерно 2: 1, рис. 3А). Это соотношение может изменяться из-за увеличения задней створки, и соотношение составит 1:1 (рис. 3Б). Такое соотношение называют аномальной коаптацией и относят к недиагностическим морфологиям. Недавно были опубликованы очередные данные Фрамингемского исследования, в которых о них шла речь [26].

Обнаружилось, что пациенты с недиагностической морфологией ПМК имели общие анатомические особенности, а также более высокую частоту МР по сравнению со здоровым контролем, что позволяет предположить, что ПМК может развиваться в течение периода от 3 до 16 лет.

Данное предположение сопровождалось выделением нескольких стадий:

Стадия А, которая длится годы, заключающаяся в носительстве генов и в отсутствии какой-либо изменённой морфологии;

Стадия В, недиагностические морфологии. Длится тоже годы. Кроме аномальной коаптации к недиагностическим морфологиям относят минимальное систолическое смещение;

Стадия С, пролапс. Годы или месяцы до наступления следующей стадии;

Стадия D, наличие слабой или умеренной (D1) или тяжёлой (D2) регургитации [26].

Однако, некоторые авторы утверждают, что выводы о стадиях ГМК/ПМК требуют подтверждения и необходима осторожность в том, предоставлять ли информацию пациентам о недиагностических морфологиях в таком ключе. И требуют ли они вообще клинического и исследовательского внимания – это остаётся под вопросом [4].

Обычно в обзорах про ПМК сообщают, что у большинства пациентов клинические последствия, такие как при пороках, отсутствуют [4, 5, 13]. Но это не значит, что митральная регургитация не разовьётся как минимум у какой-то части пациентов.

Стадии первичной и вторичной митральной регургитации

Клинические рекомендации Минздрава «Митральная регургитация» [27], в отличие от других рекомендаций Минздрава по порокам содержат адаптированные (по [2]) классификации стадий или тяжести митральной регургитации, в которой каждая стадия определяется симптомами пациента, анатомией клапана, гемодинамикой клапана и измене-

ниями в ЛЖ и сосудистой сети и различает пациентов с риском развития МР (стадия А), с прогрессирующей гемодинамической обструкцией (стадия В) до тяжелой бессимптомной (стадия С) и симптомной формой МР (стадия D). Нами предпринята более точная, на наш взгляд, адаптация этих классификаций (табл. 1).

Нужно заметить, что для оценки тяжести МР предусмотрено несколько гемодинамических критериев клапана, но не все критерии для каждой стадии будут присутствовать у каждого пациента. Классификация степени тяжести МР легкой, средней или тяжелой стадии зависит от качества данных и интеграции этих параметров с другими клиническими данными.

СООБРАЖЕНИЯ ПО ДИАГНОСТИКЕ

Первичное обследование

Первостепенное значение для обследования при первичной и вторичной МР имеет трансторакальная эхокардиография (ЭхоКГ), и принимать клинические решения лучше после неё, так как определение тяжести МР производится путем интеграции всех доступных данных, включая этот метод исследования [2]. Как указано выше, регургитация может быть и не голосистолической, длиться не всю систолу. Если взять один кадр доплерограммы, то серьёзность может показаться выше, чем на самом деле. Поэтому лучше использовать объёмные измерения [18].

Превосходную визуализацию обеспечивает трансэзофагеальная ЭхоКГ. Если трансторакальная визуализация неадекватна, то нужно предпочесть трансэзофагеальную. Особенно полезна последняя в случае ИЭ. Трёхмерная чрезпищеводная ЭхоКГ полезна для визуализации аномальной анатомии митрального клапана, уже с хирургической точностью, и может заранее спрогнозировать хирургическую тактику. Чаще всего в хирургических отделениях она и проводится. Если качество данных даже чрезпищеводной ЭхоКГ не удовлетворительно, нужна кардио-МРТ. Она уже даст абсолютно точные данные и о патологической анатомии, и об объёмах, и о фракциях, а самые современные разновидности техники - и о пиковых скоростях.

При вторичной митральной регургитации важным может быть определение гибернирующего (жизнеспособного) миокарда. Если таковой обнаруживается, например при стресс-эхокг или при других неинвазивных тестах, то пациента направляют на коронароангиографию для определения анатомии вераскуляризации. Есть группа пациентов, у которых МР реагирует на эту операцию [28].

При синдроме ГМК/ПМК желательно доказать связь неспецифических для регургитации симптомов с основным заболеванием [4]. Полезна консультация невролога-вегетолога.

Риск желудочковых аритмий

О раннем выявлении пациентов с риском

Проблемой является раннее выявление среди большого числа пациентов с эхокардиографически определяемым ГМК/ПМК бессимптомного пациента, который может иметь высокий риск развития тяжелых желудочковых аритмий или внезапной сердечной смерти [22]. Понятно, что имеет смысл тщательнее

Таблица 1

Классификация стадий митральной регургитации (адаптация [2])
Classification of stages of mitral regurgitation (adaptation [2])

Тяжесть	Первичная митральная регургитация				Симптомы
	Определение	Анатомия	Гемодинамика	Гемодинамические последствия	
A	В группе риска	Легкий ПМК с нормальной коаптацией Легкое утолщение и ограничение подвижности створок	Маленькая центральная струя площадью <20% ЛП Vena contracta <0,3 см	Нет	Нет
B	Прогрессирующая	Тяжелый ПМК с нормальной коаптацией Ревматические изменения клапана с ограничением подвижности и нарушением центральной коаптации ИЭ в анамнезе	Центральная струя площадью 20-30% ЛП или полнестолостическая эксцентричная струя Vena contracta <0,7 см Объем регургитации <60 мл Фракция регургитации <50% Эффективное отверстие регургитации (ЭОР) <0,40 см ²	Легкое расширение ЛП Отсутствие расширения ЛЖ Нормальное давление в ЛА	Нет
C	Бессимптомная тяжелая	Тяжелый ПМК с нарушением коаптации или митральной створкой Ревматические изменения клапана с ограничением подвижности и нарушением центральной коаптации ИЭ в анамнезе Утолщение створок при радиационном поражении сердца	Центральная струя площадью >40% ЛП или полнестолостическая эксцентричная струя Vena contracta 0,7 см Объем регургитации 60 мл Фракция регургитации 50% ЭОР >0,40 см ² Ангиографическая степень 3+ - 4+	Умеренное или выраженное расширение ЛП Увеличение ЛЖ Легочная гипертензия может присутствовать в покое или при физической нагрузке С1: ФВЛЖ > 60% и КСР < 40 мм С2: ФВЛЖ ≤ 60% и КСР ≥ 40 мм	Нет
D	Симптомная тяжелая	Тяжелый ПМК с нарушением коаптации или митральной створкой Ревматические изменения клапана с ограничением подвижности и нарушением центральной коаптации ИЭ в анамнезе Утолщение створок при радиационном поражении сердца	Центральная струя площадью >40% ЛП или полнестолостическая эксцентричная струя Vena contracta 0,7 см Объем регургитации 60 мл Фракция регургитации 50% ЭОР >0,40 см ² Ангиографическая степень 3+ - 4+	Умеренное или выраженное расширение ЛП Увеличение ЛЖ Легочная гипертензия	Снижение толерантности к физической нагрузке Одышка при физической нагрузке
Вторичная митральная регургитация					
A	В группе риска	Нормальные створки клапанов, хорды и кольцо у пациента с ИБС или кардиомиопатией	Маленькая центральная струя площадью <20% ЛП Vena contracta <0,3 см	Нормальный или умеренно дилатированный ЛЖ с фиксированными (инфаркт) или индуцируемыми (ишемия) нарушениями регионарной сократимости Первичное поражение миокарда с дилатацией и систолической дисфункцией ЛЖ	Могут быть симптомы, связанные с ишемией или СН, с улучшением после ревааскуляризации и соответствующей медикаментозной терапии
B	Прогрессирующая	Нарушения регионарной сократимости стенок ЛЖ с легким тентингом створок МК Дилатация кольца с легким нарушением коаптации створок МК	ЭОР <0,20 см ² Объем регургитации <30 мл Фракция регургитации <50%	Нарушения регионарной сократимости со сниженной систолической функцией ЛЖ Дилатация и систолическая дисфункция ЛЖ вследствие первичного поражения миокарда	Могут быть симптомы, связанные с ишемией или СН, с улучшением после ревааскуляризации и соответствующей медикаментозной терапии
C	Бессимптомная тяжелая	Нарушения регионарной сократимости и/или дилатация ЛЖ с выраженной фиксацией створок МК Дилатация кольца с выраженным нарушением коаптации створок МК	ЭОР ≥ 0,20 см ² Объем регургитации ≥ 30 мл Фракция регургитации ≥ 50%	Нарушения регионарной сократимости со сниженной систолической функцией ЛЖ Дилатация и систолическая дисфункция ЛЖ вследствие первичного поражения миокарда	Могут быть симптомы, связанные с ишемией или СН, с улучшением после ревааскуляризации и соответствующей медикаментозной терапии
D	Симптомная тяжелая	Нарушения регионарной сократимости и/или дилатация ЛЖ с выраженной фиксацией створок МК Дилатация кольца с выраженным нарушением коаптации створок МК	ЭОР ≥ 0,20 см ² Объем регургитации ≥ 30 мл Фракция регургитации ≥ 50%	Нарушения регионарной сократимости со сниженной систолической функцией ЛЖ Дилатация и систолическая дисфункция ЛЖ вследствие первичного поражения миокарда	Симптомы СН обусловленные МН сохраняются даже после ревааскуляризации и оптимизации медикаментозной терапии Снижение толерантности к физической нагрузке Одышка при физической нагрузке

обследовать пациентов с ГМК/ПМК и тревожными сигналами, в частности, с аритмиями, со смещением (дизъюнкцией) митрального кольца. Возможно, полезным будет МРТ с контрастированием или T1-картирование. Во всяком случае необходимо пристальное наблюдение за аритмиями. Прогностическая значимость индуцируемых аритмий в электрофизиологических исследованиях среди пациентов с ПМК пока точно не определена, и, следовательно, тест не может быть рекомендован в качестве рутинной процедуры в процессе стратификации риска [24]. Эти пациенты должны находиться под наблюдением каждые 6 месяцев, включая выполнение повторной ТТЭ, в идеале в специализированном кардиологическом центре.

«Тревожные сигналы» аритмического ГМК/ПМК

Клинический профиль

Предполагается, что клинический профиль пациентов, нуждающихся в пристальном внимании по поводу аритмического ГМК/ПМК включает женский пол, двусторчатое поражение, среднесистолический щелчок, нарушениями реполяризации в нижних отведениях ЭКГ и сложными желудочковыми аритмиями с полиморфной морфологией или блокадой правой ножки пучка Гиса в анамнезе [22].

Дизъюнкция митрального кольца

Дизъюнкция митрального кольца (Mitral annulus disjunction, рис. 1Б)— это увеличенное расстояние между соединением стенки левого предсердия и митрального клапана и местом прикрепления левого желудочка. Получены доказательства того, что такое изменение кольца и аритмический ГМК/ПМК связаны. Оно более выражено при аритмическом пролапсе [9].

Хотя пороговое значение расстояния дизъюнкции не известно, считается, что $> 4,8$ мм часто связано с фиброзом миокарда, а $> 8,5$ мм — с повышенным риском аритмических событий [22].

Симптом Пикельхаубе

Симптом Пикельхаубе (Pickelhaube sign) — это высокоскоростной систолический сигнал на латеральном участке кольца митрального клапана при тканевой доплерографии. Наличие этого признака также может быть расценено как высокий риск значительных аритмических событий [25].

«Скручивание»

«Скручивание» (curling) — это увеличение функции миокарда, прилегающего к пролабирующим створкам (особенно задней) с фокальной гипертрофией латерального базального сегмента [9]. Как и при дизъюнкции, методами исследования служат ЭхоКГ и/или МРТ.

Признаки фиброза

Среди различных патофизиологических механизмов электрической нестабильности выделяют фиброз ЛЖ в папиллярных мышцах и нижнебазальной стенке. Его связь с аритмическим ГМК/ПМК показана при исследованиях с использованием МРТ (с гадолинием и/или T1-маппингом) и подтверждена гистопатологически [9, 22, 29].

Диагностика при изменении симптомов

Появление симптомов при тяжелой МР (одышка при нагрузке, ортопноэ или снижение толерантности к физической нагрузке), то есть стадия

D по приведённой выше классификации, является показанием к митральному вмешательству, даже если функция ЛЖ сохранена [2]. Стадия D является кульминацией патофизиологии МР. Возникают такие явления, как повышение давления в лёгочной артерии, снижение функции правого желудочка.

За один год примерно 8 % пациентов с МР достигают того состояния, когда требуется хирургическое вмешательство. И, поскольку есть такая ситуация, когда симптомы не распознаются, или игнорируются, весьма полезно исследование натрийуретического пептида, который объективно зависит от преднагрузки, помогает принять тактическое решение [21]. Фракция выброса ЛЖ зависит от нагрузки, и зачастую переоценивается. Общая продольная деформация, хотя тоже зависит от нагрузки, оказывается более чувствительной к дисфункции ЛЖ у пациентов с хронической МР и, может служить предупреждением о том, что функция ЛЖ снижается [30].

Плановое наблюдение

Пациентам с МР и ГМК/ПМК необходимо обеспечить регулярное наблюдение с периодической клинической оценкой, включая ЭхоКГ. Цель наблюдения — предотвратить необратимые последствия тяжелой формы, в первую очередь такой, которая повлияла бы на малый круг кровообращения. Частота повторной 2D и доплерографической эхокардиографии зависит от типа и тяжести поражения клапана, скорости прогрессирования конкретного поражения клапана и влияния поражения клапана на ЛЖ. В стадию А и в прогрессирующую стадию В при лёгких изменениях гемодинамики сроки повторных ЭхоКГ могут составлять 3 – 5 лет, при этом интервал наблюдения может быть увеличен у пациентов с легкой регургитацией, у которых не наблюдается изменений в течение 10-15 лет. При средних изменениях гемодинамики интервал составляет 1 – 2 года. В тяжёлую бессимптомную стадию эти сроки сокращаются до 6 – 12 месяцев [2].

Катетеризация

Может ли у врача нехирургической специальности возникнуть решение о необходимости катетеризации? В принципе, иногда может. В американских клинических рекомендациях пишут, что гемодинамические измерения полезны, когда клиническая оценка и неинвазивные тесты неубедительны или противоречат друг другу в отношении 1) тяжести регургитации, 2) функции ЛЖ и 3) необходимости хирургического вмешательства. Особенно полезна гемодинамическая оценка у пациентов с сопутствующими заболеваниями лёгких. Так, нормальное давление в левом предсердии и большой транспульмональный градиент предполагают лёгочную гипертензию, связанную с заболеванием легких, а не с заболеванием митрального клапана [2].

ВОПРОСЫ КОНСЕРВАТИВНОГО ЛЕЧЕНИЯ

Консервативное лечение острой митральной регургитации

Острая МР требует немедленной госпитализации, а консервативное лечение необходимо во время транспортировки или ожидания хирургического вмешательства

ства. Применяют вазодилататоры [13]. Они снижают импеданс аортального потока, то есть на митральную регургитацию таким образом остаётся меньший объём крови, одновременно увеличивается прямой выброс. Обычно это достигается путем инфузии легко титруемого препарата, таких как нитропруссид натрия или никардипин. Но использовании этих лекарств может усугубить системную гипотезию, если таковая есть.

Внутриаортальная баллонная контрпульсация может быть полезна при лечении острой тяжелой МР. Снижая систолическое давление в аорте, внутриаортальная баллонная контрпульсация снижает постнагрузку ЛЖ, увеличивая выброс вперед и уменьшая объем регургитации. Одновременно внутриаортальная баллонная контрпульсация увеличивает диастолическое и среднее давление в аорте, тем самым поддерживая системный кровоток. Всё это может спасти пациента, пока он транспортируется в хирургическое отделение [1, 13].

Лечение систолической дисфункции ЛЖ

При систолической дисфункции ЛЖ, возникающей из-за хронической МР обычно показано хирургическое вмешательство [3]. Тем не менее, у тех пациентов, у которых вмешательство пока отсрочено, может быть полезной медикаментозная терапия. Ведение таких пациентов состоит из стандартной схемы лечения сердечной недостаточности, включая β-адреноблокаторы, ингибиторы АПФ или ангиотензиновых рецепторов, и, возможно, антагонисты альдостерона. В американских рекомендациях пишут о большей эффективности β-блокаторов, которые можно назначать даже при отсутствии дисфункции ЛЖ, потому как при приёме этих препаратов дисфункция начинается позже [2]. Рекомендации основаны на большом исследовании почти тысячи человек. А вот ингибиторы АПФ по мнению авторов рекомендаций менее эффективны.

Поскольку вазодилататорная терапия оказывается эффективной при острой тяжелой симптомной МР, кажется разумным попытаться уменьшить постнагрузку и при хронической бессимптомной МР с нормальной функцией ЛЖ, чтобы предотвратить необходимость хирургического вмешательства. Тем не менее, результаты исследований, посвященных этой терапии, разочаровали [31]. Ожидаемой пользы не было. Наоборот, поскольку вазодилататоры уменьшают размер ЛЖ и силу закрытия митрального клапана, они могут ухудшить, а не уменьшить тяжесть регургитации.

Вышеизложенное не относится к пациентам с сопутствующей артериальной гипертензией. Гипертензию необходимо лечить, ведь повышенное систолическое давление в ЛЖ увеличивает систолический трансмитральный градиент и ухудшает тяжесть МР [2].

Лечение при пролапсе митрального клапана

Прогноз при синдроме ГМК/ПМК хороший, продолжительность жизни не снижена, у большинства пациентов нет необходимости в хирургическом вмешательстве [4, 5]. Есть наблюдения того, что пациенты с синдромом ГМК/ПМК плохо переносят диуретики [5]. Есть исследования, доказывающие что аэробные упражнения могут улучшить симптомы у некоторых пациентов. Можно их порекомендовать,

но при этом также нужно советовать употреблять больше жидкости до, во время и после тренировки.

Этим людям следует избегать стимуляторов катехоламинов и цикло-АМФ, например, кофеина, сигарет, алкоголя, энергетических напитков. Могут быть полезными даже небольшие дозы β-блокаторов, особенно если пациент чувствителен к адренергической стимуляции. Но принимать их нужно короткое время, во время стрессовых периодов [5, 33].

Принятие клинического решения у молодого пациента с ГМК/ПМК и желудочковыми аритмиями является трудным и все еще эмпирическим, чаще основан на опыте медицинской бригады в каждом центре [24]. Теоретически, тут тоже могут быть полезны β-блокаторы, хотя рандомизированных исследований по этому поводу у пациентов с аритмическим ГМК/ПМК нет. Необходимы также проспективные исследования для оценки терапевтической роли имплантируемых кардиовертеров-дефибрилляторов, целенаправленной катетерной абляции и хирургического вмешательства у отдельных пациентов с ГМК/ПМК с высокой аритмической нагрузкой.

Кардиовертер-дефибриллятор обычно показан как вторичная профилактика у пациентов с ПМК, перенесших остановку сердца, после исключения других обратимых сердечных заболеваний [22]. Наконец, было показано, что хирургическое вмешательство на митральном клапане снижает бремя злокачественных аритмий у пациентов с ПМК [33, 34]. Но эти данные ограничены небольшими сериями наблюдений и отдельными сообщениями. Полной гарантии, что хирургическое вмешательство устранит нарушения ритма, нет.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Поражение митрального клапана представляет собой сложную медицинскую проблему. Основной причиной первичной МР является ГМК/ПМК, гетерогенное заболевание с множеством фенотипов от поражения одного сегмента до диффузной болезни Барлоу. Функциональная МР связана с различными причинами, с нарушением геометрии и функции ЛЖ или митрального кольца. Необходимо понимать патофизиологию всех типов МР, чтобы лечебные мероприятия могли предотвратить и возникновение, и усиление МР, её последствия, а также те проявления поражения клапана, которые не объясняются только МР. Например, в настоящее время намечается прогресс в устранении желудочковых аритмий и предотвращении внезапной смерти при аритмическом ГМК/ПМК. Хотя в целом пролапс характеризуется доброкачественным течением, необходимо знать и «тревожные сигналы».

Принципы диагностики МР, как при первоначальном обследовании, как при изменении симптомов, так и просто, при плановом наблюдении, важны для врачей многих специальностей, потому что знание их позволяет, во-первых, не пропустить показания для кардиохирургического вмешательства и восстановить ожидаемую продолжительность жизни, до аналогичной ожидаемой у пациентов того же возраста и пола, и во вторых, адекватно применять терапию, улучшающую качество жизни тех пациентов, которым вмешательство не требуется.

СПИСОК ИСТОЧНИКОВ/REFERENCES

- Otto C., Bonow R. Valvular Heart Disease: A Companion to Braunwald's Heart Disease. Elsevier, 2020. 608 p.
- Otto C.M., Nishimura R.A., Bonow R.O., et al., 2020 ACC/AHA Guideline for the Management of Patients with Valvular Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. *Circulation*. 2021;143;5:e72-e227.
- Vahanian A., Beyersdorf F., Praz F., et al. 2021 ESC/EACTS Guidelines for the Management of Valvular Heart Disease. *Eur. Heart J*. 2021;43;7:561-632.
- Althunayyan A., Petersen S.E., Lloyd G., Bhattacharyya S. Mitral Valve Prolapse. *Expert Rev Cardiovasc Ther*. 2019;17;1:43-51.
- Boudoulas K.D., Pitsis A.A., Mazzaferri E.L., Gumina R.J., Triposkiadis F., Boudoulas H. Floppy Mitral Valve/Mitral Valve Prolapse: A Complex Entity with Multiple Genotypes and Phenotypes. *Prog. Cardiovasc Dis*. 2020;63;3:308-326.
- Bonow R.O., O'Gara P.T., Adams D.H., et al. 2020 Focused Update of the 2017 ACC Expert Consensus Decision Pathway on the Management of Mitral Regurgitation: A Report of the American College of Cardiology Solution Set Oversight Committee. *J Am Coll Cardiol*. 2020;75;17:2236-2270.
- Levine R.A., Hagege A.A., Judge D.P., et al. Mitral Valve Disease: Morphology and Mechanisms. *Nat. Rev. Cardiol* 2015;12:689-710.
- Carpentier A. Cardiac Valve Surgery--the "French Correction". *J. Thorac Cardiovasc Surg*. 1983;86;3:323-337.
- Dejgaard L.A., Skjølsvik E.T., Lie Ø.H., et al. The Mitral Annulus Disjunction Arrhythmic Syndrome. *J. Am. Coll. Cardiol*. 2018;72;14:1600-1609.
- Adams D.H., Rosenhek R., Falk V. Degenerative Mitral Valve Regurgitation: Best Practice Revolution. *Eur. Heart J*. 2010;31;16:1958-1966.
- Theofilogiannakos E.K., Boudoulas K.D., Gawronski B.E., et al. Floppy Mitral Valve/Mitral Valve Prolapse Syndrome: Beta-Adrenergic Receptor Polymorphism May Contribute to the Pathogenesis of Symptoms. *J. Cardiol*. 2015;65:434-438.
- Okada Y., Nakai T., Kitai T. Role of Mitral Valve Repair for Mitral Infective Endocarditis. *Cardiol Clin*. 2021;39;2:189-196.
- Tomasell G.F., Braunwald E., Libby P. Braunwald's Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Medicine. Elsevier. 2021, 234 p.
- Otto C.M., Prendergast B. Aortic-Valve Stenosis - from Patients at Risk to Severe Valve Obstruction. *N. Engl. J. Med*. 2014;371;8:744-756.
- Damulji A.A., van Diepen S., Katz J.N., et al. Mechanical Complications of Acute Myocardial Infarction: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation*. 2021;144;2:e16-e35.
- Wolff R., Cohen G., Peterson C., et al. MitraClip for Papillary Muscle Rupture in Patient with Cardiogenic Shock. *Can. J. Cardiol*. 2014;30;1461:e13-e14.
- Vinciguerra M., Romiti S., Wretschko E., D'Abramo M., Rose D., Miraldi F., Greco E. Mitral Plasticity: The Way to Prevent the Burden of Ischemic Mitral Regurgitation? *Front. Cardiovasc Med*. 2022;8:794574.
- Tumenas A., Tamkeviciute L., Arzanauskiene R., Arzanauskaite M. Multimodality Imaging of the Mitral Valve: Morphology, Function, and Disease. *Curr. Probl. Diagn. Radiol*. 2021;50;6:905-924.
- Minder C.M., Whisenant B.K. Severe Mitral Regurgitation: Does One Size Fit all? *Heart*. 2020;106;12:872-873.
- Calafiore A.M., Totaro A., Testa N., et al. The Secret Life of the Mitral Valve. *J. Card. Surg*. 2021;36;1:247-259.
- Badiani S., van Zalen J., Althunayyan A., et al. Natriuretic Peptide Release During Exercise in Patients with Valvular Heart Disease: A Systematic Review. *Int. J. Clin. Pract*. 2021;75;10:e14137.
- Basso C., Iliceto S., Thiene G., Perazzolo Marra M. Mitral Valve Prolapse, Ventricular Arrhythmias, and Sudden Death. *Circulation*. 2019;140;11:952-964.
- Wibawa K., Ivan I., Jessica G., Ridjab D. The Outcome of Ventricular Arrhythmias Associated with Mitral Valve Prolapse After Catheter Ablation: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Cureus*. 2021;13;12:e20310.
- Miller M.A., Dukkipati S.R., Turagam M., Liao S.L., Adams D.H., Reddy V.Y. Arrhythmic Mitral Valve Prolapse: JACC Review Topic of the Week. *J. Am. Coll. Cardiol*. 2018;72;23 Pt A:2904-2914.
- Slavich M., Palmisano A., Pannone L., Agricola E., Margonato A., Esposito A. Hidden Danger Behind the Prolapse. *Circ. Cardiovasc Imaging*. 2019;12;10:e009639.
- Delling F.N., Rong J., Larson M.G., et al. Evolution of Mitral Valve Prolapse: Insights from the Framingham Heart Study. *Circulation*. 2016;133:1688-1695.
- Mitral Regurgitation. Clinical Guidelines. Ministry of Health of the Russian Federation. 2016. URL: <https://racvs.ru/clinic/files/2016/mitral-regurg.pdf> (In Russ.). [Митральная регургитация: Клинические рекомендации. Министерство Здравоохранения Российской Федерации. 2016 г. Интернет-ресурс. URL: <https://racvs.ru/clinic/files/2016/mitral-regurg.pdf>].
- Pu M. The Frequency, Impact, and Management of Mitral Regurgitation in Patients with Heart Failure. *Curr. Cardiol Rep*. 2006;8;3:226-231.
- Pavon A.G., Monney P., Schwitter J. Mitral Valve Prolapse, Arrhythmias, and Sudden Cardiac Death: The Role of Multimodality Imaging to Detect High-Risk Features. *Diagnostics (Basel)*. 2021;11;4:683.
- Pastore M.C., Mandoli G.E., Dokollari A., Bisleri G., D'Ascenzi F., Santoro C., Miglioranza M.H., Focardi M., Cavigli L., Patti G., Valente S., Mondillo S., Cameli M. Speckle Tracking Echocardiography in Primary Mitral Regurgitation: Should we Reconsider the Time for Intervention? *Heart Fail Rev*. 2021. Epub Ahead of Print.
- Harris K.M., Aeppli D.M., Carey C.F. Effects of Angiotensin-Converting Enzyme Inhibition on Mitral Regurgitation Severity, Left Ventricular Size, and Functional Capacity. *Am. Heart J*. 2005;150:1106.
- Ahmed M.I., Aban I., Lloyd S.G., et al. A Randomized Controlled Phase IIb Trial of Beta 1 Receptor Blockade for Chronic Degenerative Mitral Regurgitation. *J. Am. Coll. Cardiol* 2012;60:833-838.
- Abadi D.R., Purbey R., Poornima I.G. Mitral Valve Repair is an Effective Treatment for Ventricular Arrhythmias in Mitral Valve Prolapse Syndrome. *Int. J. Cardiol*. 2014;177:e16-e18. doi: 10.1016/j.ijcard.2014.07.174.
- Vaidya V.R., DeSimone C.V., Damle N., Naksuk N., Syed F.F., Ackerman M.J., Ponamgi S.P., Nkomo V.T., Suri R.M., Noseworthy P.A., et al. Reduction in Malignant Ventricular Arrhythmia and Appropriate Shocks Following Surgical Correction of Bileaflet Mitral Valve Prolapse. *J. Interv. Card. Electrophysiol*. 2016;46:137-143.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки.

Участие авторов. Статья подготовлена с равным участием авторов.

Поступила: 20.01.2022. Принята к публикации: 01.02.2022.

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

Financing. The study had no sponsorship.

Contribution. Article was prepared with equal participation of the authors.

Article received: 20.01.2022. Accepted for publication: 01.02.2022