УДК 616-007.43

К. М. АМОСОВА, А. В. ЖАДАН

/Харківський національний університет імені В. Н. Каразіна, Харків, Україна/

Пролапс мітрального клапана

Резюме

Стаття присвячена визначенню пролапсу мітрального клапана (МК) та його гетерогенності, клініці та діагностиці різних варіантів. Особливу увагу приділено ЕхоКГ, можливим ускладненням та лікуванню. Викладення матеріалу базується на найсвіжіших міжнародних рекомендаціях. Особлива увага приділена аритмічному пролапсу МК як можливій причині раптової серцевої смерті, її факторам ризику та можливостям профілактики.

Ключові слова: пролапс мітрального клапана, ЕхоКГ, міксематозна дегенерація мітрального клапана, аритмічний пролапс мітрального клапана, раптова серцева смерть.

Пролапс мітрального клапана (МК) – це зміщення під час систоли однієї або обох стулок МК поза мітральне кільце, в порожнину лівого передсердя, більше ніж на 2 мм у сагітальній площині.

Частота пролапсу МК коливається в межах 2–3 % і збільшується з віком. Це найрозповсюдженіша клапанна вада серця та причина номер 1 хірургічних операцій на МК у розвинутих країнах світу. В переважній більшості випадків перебіг пролапсу МК є доброякісним, не призводить до суттєвих ускладнень. Разом з тим, можливі серйозні ускладнення, які можуть загрожувати життю.

Види пролапсу мітрального клапана

Визначають декілька варіантів пролапсу МК за клінікою, етіологією та морфологією. Він може бути первинним, ізольованим, або вторинним – при синдромі Марфана, Елерса-Данлоса та інших видах уродженої патології сполучної тканини. За етіологією виділяють сімейний пролапс МК, який успадковується за автосомно-домінантним типом, та не сімейний, або спорадичний. За морфологією виділяють такі види пролапсу МК: пролапс унаслідок так званої міксематозної дегенерації та дефіциту фіброеластину.

Клініка

У більшості пацієнтів скарги відсутні або неспецифічні, тобто такі, причинно-наслідковий зв'язок яких із пролапсом МК є сумнівним. До неспецифічних симптомів належать:

а) біль у грудях за типом кардіалгії. Він локалізується переважно в прекардіальній ділянці, тупий, ниючий, тривалий, здебільшого в спокої, без зв'язку з фізичним навантаженням. Механізм больового синдрому неясний. Обговорюють можливість міофасціального синдрому, синдрому гіпервентиляції внаслідок супутньої вегетативної дисфункції, болю внаслідок гастро-езофагеальної рефлюксної хвороби; б) відчуття серцебиття, перебоїв, нестачі повітря, головокружіння, пресинкопе внаслідок вегетативної дисфункції;

в) тривога та інші симптоми тривожних розладів.

У меншості пацієнтів із значною мітральною регургітацією можуть визначатись симптоми серцевої недостатності – задишка при фізичному навантаженні, ортопное, слабкість, периферичні набряки.

При загальному огляді суттєві зміни здебільшого відсутні. У пацієнтів молодого віку часто, але не обов'язково, визначається астенічна тілобудова, може бути pectus excavatum, схильність до брадикардії або тахікардії, екстрасистолія, іноді ортостатична гіпотензія.

У частини таких пацієнтів можуть бути ознаки гіпермобільності суглобів та інші фенотипічні ознаки синдрому Марфана. У пацієнтів старшого віку часто наявні ожиріння та артеріальна гіпертензія. Доволі характерною є аускультативна картина, яка складається із середньосистолічного кліку та систолічного шуму на верхівці. Середньосистолічний клік – це додатковий тон в систолу, який виникає внаслідок раптового різкого натяжіння хорд МК. Систолічний шум на верхівці здебільшого має характер так званого пізнього систолічного шуму, тобто такого, який відділений від першого тону інтервалом, за наявності систолічного кліку виникає після нього та має вигляд декрещендо або крещендо-декрещендо. В переважній більшості випадків такий шум є неінтенсивним та часто високим, дуючим. Проте можливий також пансистолічний шум, який виникає при значній мітральній регургітації, наприклад, унаслідок розриву хорди, може бути інтенсивним та завжди проводиться на верхівку. Такий шум супроводжується ослабленням I тону, III тоном та акцентом P2. Для аускультаційної картини пролапсу МК доволі характерні її зміни при певних прийомах. У положенні пацієнта стоячи або при пробі Вальсальви клік та шум наближаються до 1-го тону і стають гучнішими. Шум збільшує гучність також при ізометричному навантаженні, як то при стисканні ручного динамометра. Навпаки, в положенні пацієнта лежачи клік та шум наближаються до 2-го тону та послаблюються.

Диференційну діагностику систолічного шуму пролапсу МК проводять із систолічним шумом при таких захворюваннях:

а) при стенозі гирла аорти, для якого характерний ранній систолічний шум вигнання з епіцентром на основі серця, який проводиться на артерії шиї;

б) при стенозі легеневої артерії – для цієї вродженої вади серця характерний ранній систолічний шум на основі серця з

К. М. Амосова, e-mail: amosovamd@gmail.com

© К. М. Амосова, А. В. Жадан, 2024

епіцентром у 2-му міжребер'ї зліва біля груднини, який послаблюється в положенні стоячи та при пробі Вальсальви;

в) при обструктивній гіпертрофічній кардіоміопатії. При ній систолічний шум, як при пролапсі МК, має епіцентр на верхівці, він посилюється стоячи та при пробі Вальсальви, тому диференційний діагноз базується на данних ЕхоКГ;

г) при інших видах первинної та вторинної, внаслідок дилатації лівого шлуночка (ЛШ), мітральної недостатності. Для них характерний пансистолічний шум із ослабленим I тоном, III тоном та акцентом P2. Диференційний діагноз проводиться з урахуванням клініки та даних ЕхоКГ.

Дані інструментального обстеження

При ЕКГ зміни відсутні або неспецифічні в вигляді брадикардії, синусової тахікардії, екстрасистолічної аритмії, неспецифічних змін сегмента ST та зубця T. При вираженій та тривалій мітральній регургітації спостерігаються ознаки гіпертрофії ЛШ із діастолічним перенавантаженням (рис. 1).

Ключове значення для діагнозу має ЕхоКГ, яка повинна бути дво- або тривимірною. Для мінімізації ймовірності гіпердіагностики дані мають чітко відповідати визначенню пролапсу МК. Тобто, одна або обидві стулки мають виходити на 2 мм або більше за кільце клапана в ліве передсердя в систолу в парастернальному виді по довгій осі серця або в чотирикамерному виді з верхівки. При обстеженні звертають особливу увагу на патологічні зміни стулок, хорд та кільця МК, а також на оцінку наявності та вираження ознак мітральної регургітації. Серед змін клапанного кільця на особливу увагу заслуговує його так звана диз'юнкція (роз'єднання). Вона визначається за сепарацією міокарда ЛШ та кільця клапана в місті прикріплення стулки в систолу. При цьому задня стулка клапана прикріплюється безпосередньо до лівого передсердя. Диз'юнкцію кільця МК можна бачити також при МРТ серця. Її значущість полягає в сприянні порушенню механічної функції кільця, збільшенні стресу на стулки МК, що призводить до їхніх дегенеративних змін, та в збільшенні розтягнення задньобазальних сегментів ЛШ та папілярного м'яза. Останні призводять до фіброзу міокарда ЛШ, який може бути аритмогенним субстратом, у тому числі для виникнення потенційно фатальних шлуночкових порушень серцевого ритму (рис. 2–5).

При ЕхоКГ дослідженні пацієнтів із пролапсом МК обов'язково оцінюють виразність мітральної регургітації (рис. 6).

До якісних ознак значної мітральної регургітації належать такі:

а) потік регургітації в кольоровому зображенні має великі розміри і досягає задньої стінки лівого передсердя;

б) значні зміни морфології МК;

в) у трансмітральному потоці діастоли хвиля E є більшою за хвилю A;

г) дилатація лівого передсердя (варто не забувати, що при гострій мітральній регургітації, наприклад, при розриві хорди мітрального клапана, дилатація лівого лівого передсердя буде відсутня);

д) дилатація ЛШ (знову ж таки, при гострій мітральний регургітації буде відсутня);

е) суттєва легенева гіпертензія.

Окрім якісної оцінки мітральної регургітації, важливо виконати її кількісну оцінку за допомогою наступних ознак:

а) ширини vena contracta, тобто мінімальної ширини потоку регургітації на рівні отвору регургітації (EROA – regurgitant orifice area);

б) величин радіусу та площі зони конвергенції потоку регургітації (PISA – proximal isovelocity area);

в) величин об'єму регургітації в мілілітрах, а також фракції регургітації (у відсотках).

Для виразної мітральної регургітації характерне збільшення vena contracta більше 6 мм, радіусу PISA більше за 1 см, а площі більше за 40 мм^2, об'єму регургітації більше за 60 мл.

Пролапс МК унаслідок міксематозної дегенерації

Цей фенотип пролапсу МК має назву хвороби Барлоу.

Його найчастіше діагностують у пацієнтів до 40 років. Такі пацієнти мають тривалу давність пролапсу МК та доволі часто – сімейний анамнез. Основний механізм пролапсу при хворобі Барлоу – подовження хорд, їхній розрив трапляється відносно нечасто. Доволі часто має місце кальциноз. При аускультації пацієнтів із хворобою Барлоу характерні середньосистолічний клік та середньосистолічний шум. При ехокардіоскопії таких пацієнтів стулки МК потовщені, збільшені в розмірі, можуть бути гігантськими. Пролапс часто має характер багатосегментарного. Хорди потовщені та подовжені, з часом зливаються. Кільце МК часто має диз'юнкцію та розширене.

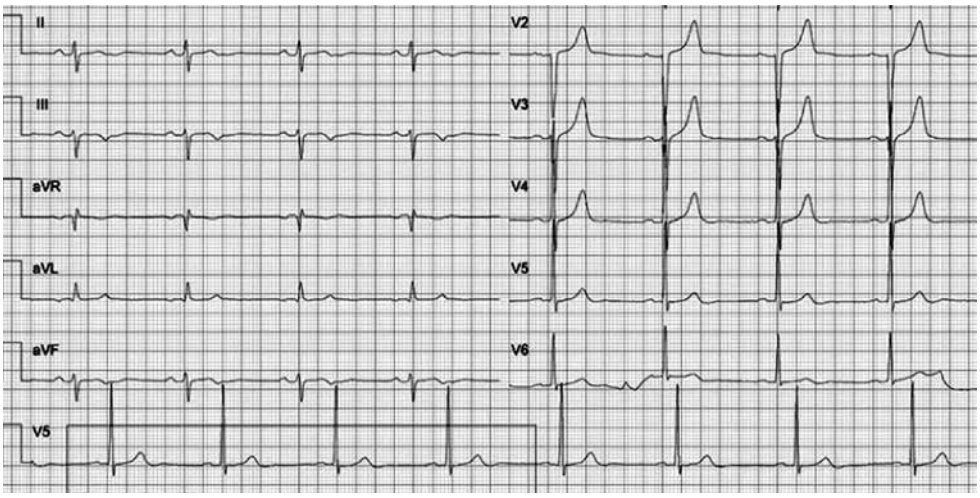

Рис. 1. ЕКГ хворого з пролапсом мітрального клапана

Пролапс МК унаслідок дефіциту фіброеластину

Цей фенотип частіше виявляють у пацієнтів старше 60 років, які мають короткий (місяці) анамнез задишки та мітральної регургітації. У значної частини пацієнтів мітральна регургітація є наслідком розриву хорди. При аускультації таких пацієнтів шум має характер голосистолічного. При ЕхоКГ стулки не

Рис. 2. Пролапс мітрального клапана. В-режим, апікальна чотирикамерна позиція

Рис. 3. Пролапс мітрального клапана. Колірний режим

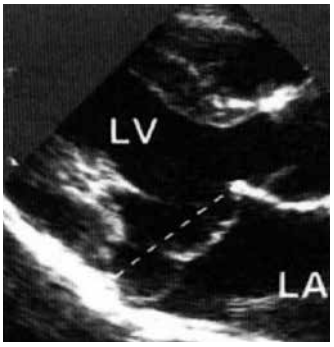

Рис. 4. Пролапс обох стулок мітрального клапана

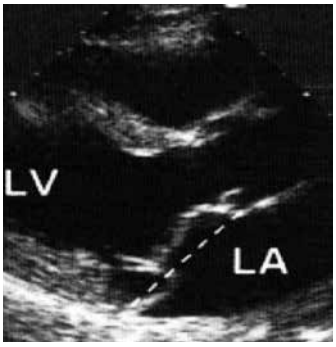

Рис. 5. Пролапс задньої стулки мітрального клапана

потовщені, а їхні розміри не збільшені. Пролапс має характер здебільшого моносегментарного. Мітральне кільце не змінене або незначно розширене, кальциноз не характерний.

Пролапс МК при синдромі Марфана

Цей особливий варіант пролапсу МК пов'язаний із захворюванням сполучної тканини із автосомно-домінантним шляхом передачі. В основі лежить мутація, сімейна або спонтанна, гену FBN1, який кодує фібрилін 1. Серед пацієнтів із синдромом Марфана в віці 30 років пролапс МК спостерігається приблизно в 40 %, а серед пацієнтів у віці 60 років – більше ніж у 3/4. Діагноз синдрому Марфана, як причини пролапсу МК, встановлюють при сімейному анамнезі дилатації кореня аорти, за наявності фенотипічних ознак синдрому Марфана, які, водночас, у невеликої частини пацієнтів можуть бути відсутні, а також аортального синдрому.

Ускладнення пролапсу МК

До можливих ускладнень, які не є частими, належать:

а) аритмії – передсердні, в тому числі фібриляція передсердь, а також шлуночкові, в тому числі шлуночкова тахікардія. Вони частіше, проте не завжди, розвиваються при помірній та вираженій мітральній регургітації;

б) прогресуюча мітральна регургітація, яка супроводжується хронічною серцевою недостатністю та вимагає хірургічної корекції. Кардіохірургічне втручання протягом життя у жінок із пролапсом МК відбувається в 0,7–1,1 %, а у чоловіків – в 4–6 %;

в) гостра мітральна регургітація із серцевою недостатністю внаслідок розриву хорд;

г) раптова серцева смерть унаслідок фібриляції шлуночків.

Раптова серцева смерть при пролапсі МК та аритмічний пролапс МК

Частота цього рідкісного, але дуже серйозного ускладнення, серед пацієнтів із пролапсом МК складає в середньому 1 %. При вираженій мітральній регургітації його ризик значно вищий, ніж при пролапсі без регургітації, та є в 2 рази вищим, ніж у популяції (0,9–1,9 %).

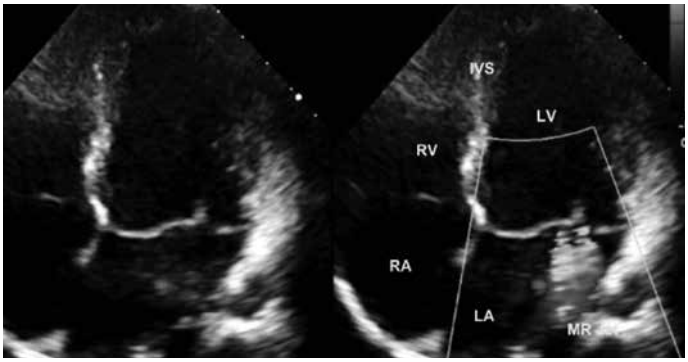

Рис. 6. Пролапс мітрального клапана з регургітацією

Загалом варто зазначити, що пролапс МК є недооціненою причиною аритмічної раптової серцевої смерті у безсимптомних людей молодого віку. Останніми роками виділяють так званий аритмічний пролапс МК, як варіант пролапсу, який пов'язаний із підвищеним ризиком раптової серцевої смерті. Хоча його характеристиці був присвячений спеціальний консенсус Європейського товариства порушень серцевого ритму 2022 р., чітких фенотипних ознак, на жаль, поки що бракує. Згідно з рекомендаціями консенсусу, про аритмічний пролапс МК можна говорити за наявності у пацієнтів диз'юнкції кільця МК (водночас, її відсутність не виключає аритмічний пролапс) та значущих шлуночкових аритмій за відсутності іншого аритмогенного субстрату.

До таких значущих шлуночкових аритмій належать:

а) часті, більше 5 % відсотків всіх комплексів при добовому моніторуванні ЕКГ, шлуночкові екстрасистоли;

б) та/або складні шлуночкові екстрасистоли, особливо нестійка або стійка шлуночкова тахікардія.

Анатомічним субстратом раптової серцевої смерті при аритмічному пролапсі МК вважають наявність вогнищ фіброзу між МК, папілярними м'язами та сусіднім міокардом нижньобазальних сегментів ЛШ. Його можна бачити при МРТ серця з гадолінієм.

Можливими тригерами раптової серцевої смерті вважають механічне розтягнення папілярних м'язів що призводить до скорочення потенціалу дії кардіоміоцитів та, як наслідок, підвищення амплітуди ранніх післядеполяризацій за механізмом тригерної активності. За рекомендаціями консенсусу можна виділити наступні фенотипи аритмічного пролапсу МК:

а) пролапс зі значною дегенеративною мітральною регургітацією, незалежно від морфології МК;

б) міксоматозний фенотип пролапсу МК із первинними особливостями (див. нижче), незалежно від вираження мітральної регургітації;

в) фенотип «передсердних аритмій», який характеризується фібриляцією передсердь та так званою «надлишковою» (відносно виразності мітральної регургітації) дилатацією лівого передсердя.

Аритмічний пролапс мітрального клапана при міксоматозному фенотипі є найчастішим та має такі особливості:

а) симптоми відсутні, або серцебиття, або синкопе в анамнезі;

б) пролапс обох стулок із збільшенням площі стулок;

в) диз'юнкція кільця мітрального клапана;

г) зміни сегмента ST та зубця Т у відведеннях від задньої та бокової стінок ЛШ;

д) часті шлуночкові екстрасистоли, часті епізоди мономорфної шлуночкової тахікардії з папілярних м'язів;

е) вогнища фіброзу в ЛШ при МРТ із гадолінієм.

Додатковими факторами ризику є дилатація лівого передсердя та фракція викиду ЛШ менше 50 %. Для виявлення підвищеного ризику раптової серцевої смерті консенсус рекомендує діагностувати аритмічний пролапс МК за вищевказаними ознаками.

Тому всім пацієнтам важливо проводити детальну оцінку апарату МК. За наявності ознак аритмічного ПМК рекомендують холтерівське моніторування ЕКГ протягом мінімум 24 год, за показаннями до 7 діб, для уточнення так званого «аритмічного тягаря», а також МРТ з гадолінієм. Для виявлення аритмій, які індукуються фізичним навантаженням, доцільно проводити відповідну навантажувальну пробу. За наявності шлуночкової тахікардії високого ризику та вираженої диз'юнкції кільця МК для первинної профілактики раптової серцевої смерті показана пластика клапана з імплантацією автоматичного кардіовертера-дефібрилятора.

Лікування пролапсу мітрального клапана

Безсимптомні пацієнти за відсутності суттєвої мітральної регургітації та ускладнень лікування не потребують. При наявності неспецифічних скарг, які відповідають картині вегетативної дисфункції, за відсутності ускладнень рекомендується оздоровлення способу життя та спроба використання бета-блокаторів для симптоматичного ефекту. Пролапс МК із серйозною мітральною регургітацією потребує хірургічного лікування – пластики мітрального клапана. Ефективність лікування шлуночкових аритмій при пролапсі МК за відсутності симптомів не доведена. При симптоматичних шлуночкових аритміях призначають бета-блокатори для зменшення симптомів. При їхній неефективності можна спробувати верапаміл, флекаїнід, пропафенон в якості симптоматичного лікування без доведеної ефективності щодо впливу на прогноз. При кардіоміопатії внаслідок шлуночкових аритмій рекомендується аміодарон, з врахуванням ризику некардіальних побічних ефектів.

Показання до імплантації автоматичних кардіовертерів-дефібриляторів наступні:

а) з метою первинної профілактики раптової серцевої смерті – за наявності серцевої недостатності з ФВ нижче 35 %;

б) з метою вторинної профілактики раптової серцевої смерті – при раптовій зупинці кровообігу внаслідок шлуночкової тахікардії або фібриляції шлуночків в анамнезі, або при незрозумілому синкопе в поєднанні з шлуночковими аритміями високого ризику за даними холтерівського моніторування.

Підсумовуючи слід зазначити, що пролапс МК за поширеністю та частотою неспецифічних симптомів, як причини звернення за медичною допомогою, є актуальною медико-соціальною проблемою.

Пролапс МК має дуже гетерогенні прояви. Причинний зв'язок частих неспецифічних симптомів вегетативної дисфункції з цією вадою не доведений, з високою імовірністю вони є проявами супутнього захворювання.

Пацієнти з невеликою мітральною регургітацією потребують спостереження з огляду на ризик збільшення регургітації та виникнення потреби в оперативний корекції. Після тривалих дискусій зв'язок пролапсу МК із раптовою аритмічною серцевою смертю у 1–2 % таких пацієнтів є доведеним та встановлені фактори її ризику, які складають фенотип аритмогенного пролапсу МК. Тому виявлення його рис та контроль за шлуночковими аритміями з метою своєчасної імплантації автоматичного кардіовертера-дефібрилятора вимагає особливої уваги.

Додаткова інформація. *Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.*

Список використаної літератури

1. 2021 ESC/EACTS Guideline for the management of valvular heart disease. Developed by the Task Force for the management of valvular heart diseases of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS) / A. Vahanian [et al.] // Eur. Heart J. – 2022 – Vol. 43. – P. 561–632.
2. Mitral Valve Prolapse // BMJ Best Practice. – Last reviewed 26 May 2024
3. How to assess mitral valve prolapse and mitral annular dysjunction / S. Moscatelle, D. Antonakaki // Escardio.org. – 2023.
4. EHRA Expert consensus statement on arrhythmic mitral valve prolapse in collaboration with the ESC Council on valvular heart disease and the European Association of Cardiovascular Surgery / A. Sabbat Vahanian [et al.] // EP Europace. – 2022 – Vol. 24. – P. 1981–2003.

Summary

Mitral valve prolapse

K. M. Amosova, A. V. Zhadan

V. N. Karazin Kharkiv National University, Kharkiv, Ukraine

The article is devoted to the definition of mitral valve prolapse (MVP), its geterogenity, clinical picture, diagnostics of different variants with besonders attention on EchoCG. Different complications and management are analyzed based on the latest international guidelines. Special attention is payed to the arrhythmogenic MVP as a cause of the sudden cardiac death, it's risk factors and prevention.

Key words: mitral valve prolapse, EchoCG, mixomatous degeneration of mitral valve, arrhythmic mitral valve prolapse, sudden cardiac death

Стаття надійшла в редакцію: 27.06.2024
Стаття пройшла рецензування: 03.07.2024
Стаття прийнята до друку: 10.07.2024

Received: 27.06.2024
Reviewed: 03.07.2024
Published: 10.07.2024

Проект «Післядипломне навчання на сторінках журналу «Ліки України»

Випуск 4/2024

Фах: кардіологія
Модератор: кафедра кардіології, лабораторної та функціональної діагностики Харківського національного університету імені В. Н. Каразіна
Термін відправлення відповідей: протягом одного місяця з дати отримання журналу
Надсилати лише оригінали тестів

ХАРКІВСЬКИЙ НАЦІОНАЛЬНИЙ УНІВЕРСИТЕТ ІМЕНІ В. Н. КАРАЗІНА

Анкета учасника проекту «Післядипломне навчання на сторінках журналу «Ліки України»

1. ПІБ _____
Прізвище, ім'я, по батькові

2. Лікарська атестаційна категорія (на даний момент) _____

3. Професійні дані

Спеціальність _____ Звання _____ Посада _____

Останнє удосконалення (вид) _____ Останнє удосконалення (років) _____

4. Місце роботи

Повна назва закладу _____

Повна адреса закладу _____

Відомча належність (підкреслити): МОЗ, МШС, МО, СБУ, МВС, АМН, ЛОО або ін. _____

5. Домашня адреса

Індекс _____ Область _____ Район _____ Місто _____

Вулиця _____ Будинок _____ Корпус _____ Квартира _____

6. Контактні телефони

Домашній _____ Робочий _____ Мобільний _____

7. E-mail _____

Особистий підпис _____

Я, _____ (П.І.Б.), даю свій дозвіл на обробку моїх, вказаних вище, персональних даних відповідно до сформульованої в анкеті (учасника проекту) мети

_____ Ваш підпис

Правила відповідей на тести:
Позначайте правильну відповідь на запитання.
Ви можете вказати один або декілька правильних варіантів відповідей.

Журнал «Ліки України» Ви і Ваші колеги можуть придбати:
1. Шляхом передплати через Укрпошту (передплатний індекс 40543).
2. На медичних заходах, де представлено журнал «Ліки України».
3. За сприяння представників фармацевтичних компаній, з якими Ви співпрацюєте.

Тестові питання для самоконтролю

1. При якому (яких) із перерахованих захворювань має місце пролапс МК:

а) при синдромі Елерса-Данлоса;
б) при синдромі Едемса-Стокса;
в) при синдромі Шегрена;
г) при всіх;
д) при жодному.

2. Що із перерахованих аскультативних даних характерно для пролапсу МК:

а) середньосистолічний клік;
б) розщеплення 1-го тону;
в) 3-й тон;
г) акцент 2-го тону над аортою.

3. При пролапсі МК систолічний шум змінює інтенсивність:

а) посилюється стоячи;
б) посилюється лежачи на спині;
в) посилюється лежачи на лівому боці;
д) не змінюється при змінах положення тіла.

4. Які зміни МК на ЕхоКГ найхарактерніші при міксоматозній дегенерації МК?

а) збільшення розмірів стулок;
б) зменшення розмірів стулок;
в) зменшення отвору МК;
г) кальциноз кільця МК.

5. Що із перерахованого є найбільш значущим фактором ризику потенційно фатальних шлуночкових аритмій при пролапсі МК?

а) диз'юнкція кільця МК;
б) збільшення площі стулок;
в) пролапс обох стулок;
г) фіброз стулок.

6. Яка із наданих аускультативних ознак відрізняє систолічний шум пролапсу МК, на відміну від систолічного шуму обструктивної гіпертрофічної кардіоміопатії?

а) жодна;
б) шум не пов'язаний з 1 тоном;
в) шум посилюється при ізометричному навантаженні;
г) шум послаблюється лежачи.

7. Яке із перерахованих ускладнень є найхарактернішим для пролапсу МК?

а) розрив хорди МК;
б) стеноз МК;
в) інфекційний ендокардит;
г) системні тромбоемболії.