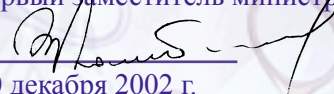


# МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ

Разрешено Минздравом Республики  
Беларусь для практического использования

Первый заместитель министра здравоохранения



В.В. Колбанов

30 декабря 2002 г.

Регистрационный № 122-1102

## **Первичный пролапс митрального клапана: клиника, диагностика, лечение, осложнения** (инструкция по применению)

**Учреждение-разработчик:** Белорусский государственный медицинский университет  
**Авторы:** д-р мед. наук, проф. А.А. Бова, канд. мед. наук, доц. Е.Л. Трисветова

**[Перейти к оглавлению](#)**

# ОГЛАВЛЕНИЕ

<b>Введение .....</b>	<b>3</b>
<b>Диагностика .....</b>	<b>5</b>
<b>Диагностические признаки.....</b>	<b>13</b>
<b>Осложнения .....</b>	<b>14</b>
<b>Принципы и методы лечения .....</b>	<b>15</b>
<b>Прогноз, исходы заболевания.....</b>	<b>21</b>
<b>Схема обследования пациентов с ПМК.....</b>	<b>23</b>

## **ВВЕДЕНИЕ**

Пролапс митрального клапана (ПМК) относится к распространенным и недостаточно изученным аномалиям сердца. Частота его в популяции составляет 1,8–38%. Отмечают возрастную и половую детерминированность в распространенности ПМК. В детском возрасте его обнаруживают у девочек и мальчиков в соотношении 4:1; в подростковом — 3:1; у женщин и мужчин до 50 лет — 2:1. В пожилом возрасте ПМК встречается с одинаковой частотой у мужчин и женщин.

ПМК может не проявляться клиническими признаками, ухудшающими качество или угрожающими жизни пациента. Но в 1–2% случаев при ПМК возникают прогностически неблагоприятные осложнения, заканчивающиеся смертью больного. У большинства пациентов с ПМК формируются патологические симптомокомплексы, распознавание и лечение которых возможно с позиций системного представления о врожденной дисплазии соединительной ткани.

Исследования, проведенные в последние годы, способствовали унификации методов диагностики, разработке критериев, позволяющих дифференцировать аномалию от других заболеваний со сходными синдромами.

Целенаправленный поиск и раннее определение структурных нарушений сердца и других органов, возникающих при первичном ПМК, обуславливает своевременное проведение реабилитационных и лечебных мероприятий, позволяющих отсрочить функциональные изменения. Современное представление о первичном ПМК как о симптомокомплексе, имеющем характерные для дисплазии соединительной ткани системные нарушения, особенно ценно для практического врача.

В данной инструкции представлены основные клинические критерии первичного ПМК, информативные для диагностики инструментальные методы исследования, обобщенные по литературным и собственным данным принципы лечения аномалии.

ПМК — это аномалия, представляющая собой прогибание (пролабирование) одной или обеих створок митрального клапана в полость левого предсердия во время систолы левого желудочка. Первичное пролабирование створок митрального клапана представляет собой генетическую патологию с аутосомно-доминантным типом наследования, нередко наблюдаются также семейные формы. Установлено, что существует ген аутосомно-доминантного миксоматозного ПМК, который локализован на хромосоме 16p11.2-12.1.

Причины и предпосылки формирования первичного ПМК представлены на схеме 1.

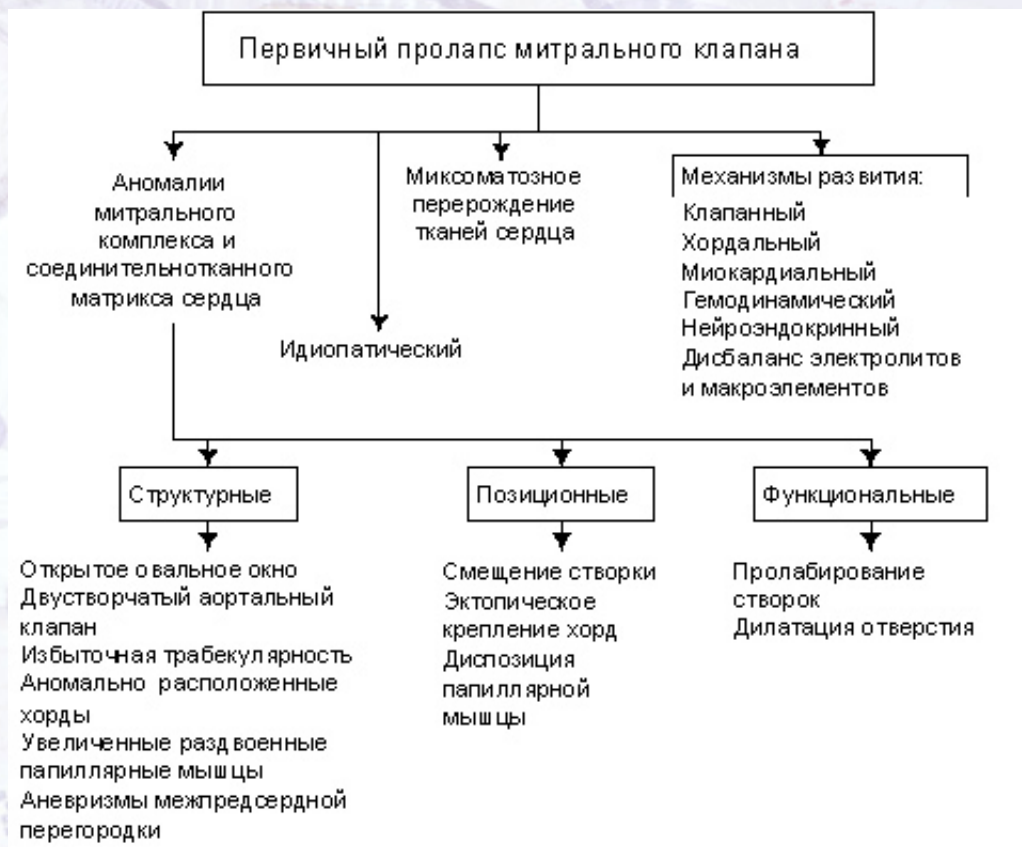


Схема 1. Причины и механизмы развития первичного ПМК

## ДИАГНОСТИКА

Клинические проявления ПМК разнообразны, основные признаки аномалии исследуют по четырем направлениям:

- выявление дисфункции вегетативной нервной системы;
- определение фенотипа и физического развития;
- изменения сердечно-сосудистой системы;
- полиорганные нарушения и ассоциированные синдромы и заболевания.

Дисфункция вегетативной нервной системы часто определяет характер субъективных ощущений пациента с ПМК.

Кардиалгия — колющая, ноющая, сжимающая, давящая, жгучая боль, обычно в зоне проекции верхушки сердца или за грудиной. Продолжительность боли — от нескольких секунд до суток. Боли могут быть рецидивирующими кратковременными или более длительными, возникать в покое, при волнении или физической нагрузке, нередко без видимой причины. Часто сопровождаются тревогой, страхом за свою жизнь, раздражительностью. Отмечают метеозависимость появления боли.

Учащенное сердцебиение, перебои в работе сердца возникают в покое, иногда ночью, при физической нагрузке исчезают.

Одышка проявляется ощущением нехватки воздуха, затруднением его вдыхания, потребностью в периодических глубоких вдохах, возникающих в покое. Гипервентиляционный синдром не всегда является признаком дисфункции вегетативной нервной системы, в основе нарушений нередко лежат врожденные органические изменения трахеи, крупных и мелких бронхов, что необходимо определять с помощью специальных методов исследования (ФВД, бронхоскопия).

Нарушение функции желудочно-кишечного тракта — отрыжка воздухом, изжога, тошнота, вздутие живота, чувство тяжести, боли различной интенсивности в эпигастральной области, правом подреберье, около пупка, запоры.

Изменения мочевыделительной системы и почек проявляются частым мочеиспусканием, никтурией, чувством неполного опорожнения мочевого пузыря.

Боли в суставах провоцируются изменением метеоусловий, гормонального состояния. Вывихи и подвывихи вследствие гипермобильности возникают в коленных, голеностопных, лучезапястных и межфаланговых суставах.

Боли в шейном, поясничном отделах позвоночника беспокоят в ночное и утреннее время на фоне повторных статико-кинетических нагрузок.

Боли в подошве, нередко в центре свода стопы, под внутренней и наружной лодыжками, между головками плюсневых костей. Отмечают усталость ног, боли при длительном стоянии, продолжительной ходьбе, пастозность или отеки в области наружной лодыжки к вечеру.

Сосудистые нарушения в конечностях проявляются изменением цвета кожи (бледность, синюшность, мраморность), похолодением и онемением пальцев кистей и стоп (синдром Рейно), покалыванием, жжением кожи в дистальных отделах конечностей (дизэстетический тип нарушений).

Лабильность АД — транзиторное понижение или повышение АД, вызванное ситуационными расстройствами, метеоусловиями, гормональными изменениями, не сопровождающиеся признаками стабильности и повреждением органов-мишеней.

Геморрагический синдром проявляется в виде носовых кровотечений, петехиально-пятнистых кровоизлияний в кожу, длительных и/или обильных менструальных кровотечений, повышенной кровоточивости десен, длительных кровотечений при порезах.

Расстройства терморегуляции проявляются эпизодами гипертермии пароксизмального характера, ознобоподобными гиперкинезами. Возможны нарушения функции потоотделения.

Нередко появляются жалобы на головные боли, липотимию, синкопальные состояния, сопровождающиеся генерализованными судорогами. Головная боль возникает на фоне физического или эмоционального напряжения, а также в виде мигрени. Возникают легкие нарушения координации движения. В некоторых случаях имеют место ишемические инсульты.

Типичным признаком ПМК считаются панические атаки — внезапные приступы, возникающие вне связи с соматическими заболеваниями или действием каких-либо веществ. Паническая атака проявляется интенсивным страхом, который сопровождают четыре или более из следующих симптомов:

- пульсации, сильное сердцебиение, учащенный пульс;
- потливость;
- озноб, тремор;
- ощущение нехватки воздуха, одышка;
- затруднение дыхания, удушье;
- боль или дискомфорт в левой половине грудной клетки;
- тошнота или абдоминальный дискомфорт;

## *Первичный пролапс митрального клапана: клиника, диагностика, лечение, осложнения*

- ощущение головокружения, неустойчивость, легкость в голове или предобморочное состояние;
- ощущение дереализации, деперсонализации;
- страх сойти с ума или совершить неконтролируемый поступок;
- страх смерти;
- ощущение онемения или покалывания (парестезии);
- волна жара или холода.

Вегетативный криз может сопровождаться чувством «кома» в горле, нарушением речи, голоса, зрения, слуха, судорогами, нарушением походки, выгибанием тела.

Преобладают личностные черты астенического, невротического, ипохондрического характера. Отмечается чрезмерная подверженность гневу, завышенная самооценка, замкнутость. У пациентов выявляются признаки длительного стойкого состояния эмоциональной напряженности, что сопровождается плохим самочувствием, гипоактивностью и плохим настроением. Нередко определяются депрессивные расстройства.

Как и при других наследственных синдромах дисплазии соединительной ткани, при ПК определяют фенотип. Наличие пяти и более признаков дисморфогенетического развития встречается при врожденных структурных и метаболических нарушениях соединительной ткани.

Кожа: повышенная ранимость, иногда повышенная растяжимость, формирование келоидных рубцов после оперативного вмешательства, стрии в области спины, наружной поверхности бедер, ягодиц, не связанные с резкими колебаниями массы тела и гормональными нарушениями.

Подкожные узелки определяются на голенях или в области локтевых суставов.

Скелетные нарушения формируются в детском возрасте. Отмечают «мягкую» экскавацию грудины, вдавленные спереди ребра, сколиоз и кифоз (незначительно выраженные), уплощение грудной клетки в переднезаднем направлении, «прямую» спину.

Изменения стоп в виде плоскостопия (чаще поперечного) сопровождаются формированием hallux valgus, молоткообразной формой II–V пальцев стопы, натоптышами. Выявляют сандалевидную щель между I и II пальцами стопы, преобладание длины II пальца над длиной I пальца.

Изменения длины пальцев кисти в виде преобладания II пальца над IV, медиальное искривление V пальца, укорочение I пальца сопровождаются скудной исчерченностью кожи ладоней.

Гипермобильность суставов (мелких и средних) сопровождается избыточной эластичностью связочного аппарата.

## *Первичный пролапс митрального клапана: клиника, диагностика, лечение, осложнения*

Тип телосложения часто астенический, отмечают преобладание продольных размеров тела над поперечными (долихостеномелия).

Мышечный тонус снижен, определяется дефицит массы тела. Отмечают «разболтанную» или неустойчивую походку, «вялую» осанку.

Определяют ранний кариес, нарушение прорезывание, формы зубов и эмалеобразования. Встречается недоразвитие пазух носа, искривление носовой перегородки.

Изменения сердечно-сосудистой системы. Характерную аускультативную картину симптоматики сердца при ПМК создают интермиттирующий систолический щелчок, средне- и/или позднесистолический шум в точке проекции митрального клапана. Шум, как правило, бывает музыкальным, громким, он сопровождается прекардиальным систолическим дрожанием. Традиционное выслушивание больного с ПМК в положении лежа на спине приводит к изменениям звуковой симптоматики сердца и «потере» определенных симптомов. Рекомендуется проводить аускультацию в различных положениях пациента. Звуковые признаки ПМК выявляются при аускультации пациента в следующих положениях:

- стоя, с задержкой дыхания на полувдохе и полувыдохе;
- стоя, с наклоном туловища вперед и влево и задержкой дыхания на вдохе;
- сидя на корточках, с задержкой дыхания на вдохе и выдохе;
- сидя на корточках после 20 приседаний в течение минуты;
- сидя, с поверхностным дыханием;
- сидя, с наклоном вперед и задержкой дыхания на полном вдохе;
- лежа на спине;
- лежа на спине, при сильном надавливании на брюшную аорту выше пупка;
- лежа на левом боку.

Местом наилучшего выслушивания систолических щелчков и шумов при ПМК является верхушка сердца, а также прекардиальная область между верхушечным толчком и левым краем грудины в III–IV-межреберье, значительно реже — внутри от левого края грудины или середины грудины на уровне прикрепления III–IV ребер слева.

Выделяют восемь аускультативных феноменов ПМК:

- изолированный мезосистолический щелчок;
- изолированный поздний систолический щелчок;



## *Первичный пролапс митрального клапана: клиника, диагностика, лечение, осложнения*

- ранний систолический щелчок;
- множественные систолические щелчки;
- мезосистолический щелчок на фоне позднего систолического шума;
- изолированный поздний систолический шум;
- пансистолический (голосистолический) шум;
- прекардиальный «писк» или «клик».

«Немая» форма не является каким-то исключительным проявлением пролабирования створок митрального клапана и ее следует искать у больных, предъявляющих жалобы на боли в области сердца, при аритмиях.

Для выявления систолического щелчка и шума при ПМК используются нагрузочные тесты, которые условно можно разделить на клиноортостатические, т. е. связанные с изменением тела в пространстве, физические, медикаментозные и комбинированные.

К клиноортостатическим пробам относят положение на спине, левом боку, коленно-локтевое, сидя, стоя с определенным наклоном туловища (чаще вперед и влево), стоя с натуживанием (проба Вальсальвы), сидя на корточках и др. К физическим тестам относится проба Мастера «встать — сесть», 20 приседаний в определенном темпе, бег на месте в течение 3 мин (проба Летунова), велоэргометрия. Медикаментозные тесты включают пробу с нитроглицерином, амилнитритом, атропином и др.

Появление, усиление, ослабление или исчезновение систолического щелчка и шума в первую очередь обусловлены изменениями объема и сокращения левого желудочка, а во вторую — положением тела в пространстве, приемом медикаментов, физической нагрузкой, актом дыхания.

Пробы, уменьшающие объем левого желудочка и увеличивающие частоту сердечных сокращений (ортостатическая, Вальсальвы, вдыхание амилнитрита, ходьба, с изопротеренолом), провоцируют ранний щелчок и систолический шум. Пробы противоположной направленности по действию (приседание, пропранолол) задерживают формирование звуковой симптоматики сердца, систолического щелчка и шума. Проба с амилнитритом провоцирует формирование раннего систолического щелчка и шума за счет уменьшения конечного диастолического объема и увеличения сократимости левого желудочка.

Эхокардиография (ЭхоКГ) является самым информативным неинвазивным методом диагностики ПМК. Чувствительность и специфичность метода составляют соответственно 87–96% и 87–100%.

Признаком ПМК также служат переднее движение створок в течение систолы, раннее преждевременное систолическое движение митрального клапана и смещение назад его створок во время поздней половины диастолы. Пролабирование створки митрального клапана может быть вызвано как смещением створок, движущихся в направлении левого предсердия, так и систолическим расширением митрального кольца. В обоих случаях на эхокардиограмме в М-режиме фиксируется систолическое заднее смещение задней створки.

ПМК можно обнаружить в четырехкамерной позиции. Это часто позволяет визуализировать обе створки, так как ультразвуковой луч располагается перпендикулярно клапану во время систолы, а плоскость фиброзного кольца — горизонтально и легко оценивается в этой позиции. Если одна створка пролабирует больше, чем вторая, диагноз ПМК может быть достоверным.

Существуют и другие эхокардиографические критерии диагностики ПМК. К ним относят заднее смещение точки соприкосновения двух створок клапана, гистологические изменения (миксоматозная дегенерация в виде утолщения створок и увеличения их размеров), увеличение и патологический характер сокращения фиброзного кольца.

Определенную роль в возникновении ПМК играют папиллярные мышцы, точнее характер их расположения по отношению к митральному кольцу. В норме в конце диастолы расстояние от них до фиброзного кольца всегда одинаково. Во время систолы и кольцо, и папиллярные мышцы двигаются к верхушке сердца. Однако при ПМК кольцо сохраняет это движение, а папиллярные мышцы перемещаются к основанию сердца, что и обуславливает укорочение расстояния между ними. Эхокардиографический метод позволяет выявить аномальное расположение и тракцию папиллярных мышц (часто в сочетании с ПМК), принимающих участие в формировании пролапса и способствующих возникновению желудочковой экстрасистолии.

С помощью ЭхоКГ выявляют степень выраженности миксоматозной дегенерации. Г.И. Сторожаков (2001) предложил имеющую практическое значение классификацию эхокардиографических признаков миксоматозной дегенерации. Он выделил следующие степени тяжести миксоматозной дегенерации:

- 0 ст. — признаки миксоматозного поражения клапанного аппарата отсутствуют;
- I ст. — минимально выраженная. Небольшое утолщение митральных створок (от 3 до 5 мм), аркообразная деформация митрального отверстия в пределах 1–2 сегментов, смыкание створок, как правило, не нарушено;

## *Первичный пролапс митрального клапана: клиника, диагностика, лечение, осложнения*

– II ст. — умеренно выраженная. Значительное утолщение (5–8 мм) и удлинение створок, деформация контура митрального отверстия на протяжении нескольких сегментов, признаки растяжения хорд, их единичных разрывов. Возможно умеренное растяжение митрального кольца, нарушение смыкания створок;

– III ст. — резко выраженная. Митральные створки резко утолщены (более 8 мм) и удлинены. Отмечается максимальная глубина пролабирования, множественные разрывы хорд, значительное растяжение митрального кольца, смыкание створок отсутствует, отмечается их значительная систолическая сепарация, возможно многоклапанное пролабирование и дилатация корня аорты.

Миксоматозная дегенерация II–III ст., как правило, сопровождается умеренной или выраженной митральной регургитацией.

Для диагностики ПМК при исследовании в двумерном режиме применяется также доплероэхокардиографический метод, позволяющий выявить митральную регургитацию и оценить степень ее выраженности. При ПМК регургитация происходит, как правило, во время поздней систолы. Причем регургитирующая струя часто бывает направлена эксцентрично, поскольку одна створка пролабирует больше, чем другая. В зависимости от глубины проникновения потока в полость левого предсердия различают четыре степени митральной регургитации. При I ст. он проникает на  $\frac{1}{4}$  глубины полости, при II — на  $\frac{1}{2}$ , при III — на  $\frac{3}{4}$ , при IV ст. регургитации поток достигает противоположной стенки левого предсердия.

К наиболее надежными диагностическим признакам ПМК относятся следующие изменения, определяемые методом ЭхоКГ:

– позднее систолическое заднее провисание створок митрального клапана при исследовании в М-режиме;

– провисание створок митрального клапана (при двумерной ЭхоКГ в парастернальной позиции по длинной оси);

– утолщенные, чрезмерно увеличенные, гибкие створки митрального клапана.

Менее достоверны следующие признаки: голосистолический пролапс исследовании при М-режиме; прогиб митрального клапана в двумерном режиме в четырехкамерной позиции.

Доплерографическими признаками ПМК служат позднесистолическая регургитация, эксцентричный поток регургитации.

## *Первичный пролапс митрального клапана: клиника, диагностика, лечение, осложнения*

К специфическим эхокардиографическим признакам относятся позднее мезосистолическое и голо-систолическое пролабирование створок митрального клапана в полость левого предсердия.

Различают три степени смещения створок митрального клапана: I — на 3–6 мм, II — на 6–9 мм, III — свыше 9 мм. Причем в полость левого предсердия могут выбухать передняя, задняя или обе створки митрального клапана.

Электрокардиографические признаки ПМК:

- синусовая аритмия, тахикардия, брадикардия;
- желудочковые (прогностически значимые — IV и V градации, по В. Lown) и наджелудочковые экстрасистолы;
- эпизоды пароксизмальной наджелудочковой тахикардии;
- парасистолия;
- мерцание-трепетание предсердий;
- нарушения проводимости (в виде феномена предвозбуждения, синоаурикулярной и атриовентрикулярной блокады I и II ст., блокады правой ножки пучка Гиса);
- удлинение интервала Q-T (обнаруживается в состоянии покоя больного при холтеровском мониторировании ЭКГ, при стресс-тестировании).

Нарушения реполяризации определяют в виде синдрома ранней реполяризации желудочков; транзиторной инверсии зубца T и снижения уровня сегмента ST в отведениях II, III, avF и V<sub>5,6</sub>; депрессии сегмента ST и инверсии зубца T в отведениях V<sub>1-6</sub>.

К полиорганным нарушениям и ассоциированным состояниям и заболеваниям относятся:

- грыжи Шморля, болезнь Шейерманна — Мау, ранний остеохондроз;
- плоскостопие, чаще поперечное, hallux valgus, молоткообразные пальцы стопы, длина II пальца больше длины I пальца;
- расширение трахеи, крупных бронхов, бронхоэктазы, трахеобронхиальная дискинезия, буллезная эмфизема;
- висцероптоз, расширение пищевода, недостаточность кардии, дискинезия желчного пузыря, удлинение и/или расширение отделов толстого кишечника;
- язвенная болезнь, воспалительные заболевания желчного пузыря, поджелудочной железы и т. д.;
- метаболическая нефропатия, пиелонефрит;
- варикозное расширение вен, синдром Рейно;

## *Первичный пролапс митрального клапана: клиника, диагностика, лечение, осложнения*

- расстройства свертывания крови;
- ранний кариес, нарушение прорезывания зубов, эмалеобразования;
- ринит, синуситы, искривление носовой перегородки;
- хронический тонзиллит;
- снижение гуморального и клеточного иммунитета;
- неврологическая рассеянная симптоматика, нарушение мозгового кровообращения,
- ишемический инсульт;
- тревожные расстройства;
- невротический, ипохондрический характер.

### **Диагностические признаки**

По результатам Фремингемского исследования в 1986 г. на основании клинических и инструментальных признаков были предложены диагностические критерии ПМК, которые подразделяют на главные, дополнительные и неспецифические.

К главным критериям относят:

- а) аускультативные — средне- или позднесистолический клик и позднесистолический шум (по одному или в сочетании), регистрирующиеся над верхушкой сердца;
- б) аускультативные — голосистолический шум митральной регургитации с соответствующей эхокардиографической картиной;
- в) эхокардиографические — смещение септальных створок в систолу за точку коаптации, в проекции длинной оси левого желудочка и в четырехкамерной проекции при верхушечном доступе; позднесистолическое пролабирование более 3 мм.

Дополнительные критерии:

- а) анамнестические — невротические проявления, психоэмоциональная нестабильность, наличие ПМК у лиц I степени родства;
- б) аускультативные — непостоянные средне- и позднесистолические щелчки на верхушке;
- в) клинические — низкая масса тела, астеническое телосложение, низкое артериальное давление, признаки диспластического развития;
- г) рентгенографические — малые размеры сердца, выбухание дуги легочной артерии;

д) эхокардиографические — позднесистолический пролапс (2 мм), голосистолический пролапс (3 мм) в сочетании с двухмерными критериями, систолическое прогибание створок за линию коаптации в четырехкамерной проекции.

Неспецифические критерии:

а) клинические — боли в грудной клетке, слабость, головокружение, одышка, сердцебиение, приступы страха;

б) электрокардиографические — изолированная инверсия зубцов Т в отведениях II, III, aVF, либо в сочетании с инверсией в левых грудных отведениях;

в) эхокардиографические — изолированное умеренное систолическое прогибание митральных створок в четырехкамерной проекции;

г) холтеровское мониторирование — предсердные и желудочковые (единичные, групповые) экстрасистолы.

Наличие двух главных критериев, включающих аускультативные и эхокардиографические признаки, свидетельствует о ПМК, независимо от его происхождения. Один главный и дополнительные признаки позволяют диагностировать первичный ПМК. Наличие только дополнительных критериев свойственны как ПМК, так и другим заболеваниям и аномалиям развития сердца. Неспецифические признаки определяются при многих заболеваниях, поэтому при их выявлении необходимо проводить дальнейшее целенаправленное инструментальное обследование с целью определения и уточнения характера патологии.

## **ОСЛОЖНЕНИЯ**

ПМК может сопровождаться следующими серьезными осложнениями:

- фибрилляция желудочков (предположительно с ней связывают внезапную сердечную смерть);
- хроническая гемодинамически значимая митральная недостаточность;
- острая митральная недостаточность как результат разрыва хорд;
- инфекционный эндокардит;
- нарушения ритма и проводимости;
- эмболия артерии большого круга кровообращения;

*Первичный пролапс митрального клапана: клиника, диагностика, лечение, осложнения*

– кальцификация створок с формированием стеноза левого атриовентрикулярного отверстия.

## **ПРИНЦИПЫ И МЕТОДЫ ЛЕЧЕНИЯ**

Выбор определенного подхода к лечению при ПМК зависит от причин, вызвавших нарушения функции митрального клапанного комплекса, клинической манифестации, характера нарушений ритма и проводимости сердца, степени гемодинамических изменений, тяжести вегетативной дисфункции, наличия или отсутствия осложнений. Принципы лечения отображены на схеме 2.

Используются комбинированные методы лечения; немедикаментозные (режим физических нагрузок, лечебная физкультура, физио- и психотерапия, диетолечение) и медикаментозные; терапевтические и хирургические (схема 3). Лечение проводится длительно.

Основным направлением лечения ПМК, для реализации которого применяют немедикаментозные и медикаментозные методы, является устранение или уменьшение патологических клинических симптомов. Лечение начинают с нормализации режима дня с правильным чередованием физических и умственных нагрузок. При отсутствии значительных функциональных нарушений целесообразны регулярные занятия физической культурой.

Так как субъективные ощущения пациентов часто обусловлены дисфункцией вегетативной нервной системы, проводится лечение, корригирующее ее функциональные расстройства. Применяют прежде всего немедикаментозные способы (лечебная физкультура, дыхательная гимнастика, физиотерапия, диетотерапия и т. д.), при недостаточной эффективности — вегетотропные средства.

Из психотерапевтических средств используют рациональную психотерапию, аутогенную тренировку, гипноз, психотропные препараты.



Схема 2. Принципы лечения первичного ПМК



Физиотерапевтические процедуры используются по показаниям в зависимости от преобладания нарушений ваготонического или симпатического отделов вегетативной нервной системы. Применяют лекарственный электрофорез по воротниковой методике или по методике ионных рефлексов по Щербаку: с растворами эуфиллина, папаверина, брома (при симпатикотонии), с кальцием, кофеином, мезатоном (при парасимпатикотонии). Хороший эффект отмечают при общем ультрафиолетовом облучении в постепенно возрастающих дозах и аэроионотерапии. Эффективны водные процедуры: общие углекислые, хвойные, хлористоводородные, сероводородные и радоновые ванны, обливания, обтирания, контрастный душ, сауна. Полезны занятия в бассейне, плавание. Достаточно широко используют иглорефлексотерапию, магнито- и лазеротерапию.

Медикаментозное лечение назначается на фоне вышеописанных мероприятий и психотерапии. Его начинают с применения растительных средств, седативных и психотропных. Целесообразно использование валерианы, пустырника, боярышника у симпатикотоников, а также биогенных стимуляторов (женьшень, элеутерококк, китайский лимонник и др.) у ваготоников.

Из вегетотропных средств используют транквилизаторы: дневные — для уменьшения невротических проявлений, на ночь — для нормализации сна. Изредка прибегают к лечению нейролептиками, которые назначают короткими курсами продолжительностью не более месяца.

Другим направлением лечения является коррекция соматических изменений. Соматические и другие нарушения, поддерживающие в определенной мере вегетативные расстройства, также целенаправленно корригируются медикаментозными и немедикаментозными средствами.

Поскольку частым субъективным проявлением ПМК является кардиалгия, сердцебиение, а также гипертензивные реакции, сопряженные с избыточной продукцией катехоламинов, назначают препараты из группы  $\beta$ -адреноблокаторов в индивидуально подобранной дозе. Показаниями к применению  $\beta$ -адреноблокаторов служат частые групповые, ранние (типа R на T) желудочковые экстрасистолы, особенно на фоне удлинения интервала QT и стойких нарушениях реполяризации. Препараты этой группы показаны при повышении АД, суправентрикулярных пароксизмальных нарушениях ритма и вегетативных кризах, являющихся частыми клиническими симптомами ПМК и дисфункции вегетативной нервной системы.

При брадикардии, постоянных или преходящих атриовентрикулярных и синоаурикулярных блокадах (встречаются у 20% больных с первичным ПМК), тенденции к развитию гипотонического состояния, ортостатическом коллапсе  $\beta$ -адреноблокаторы либо вообще противопоказаны, либо их назначают с осторожностью, причем в комплексе с другими медикаментами.

При кардиалгиях, не поддающихся терапии  $\beta$ -адреноблокаторами, и ангинозноподобных болях в области сердца применяют антагонисты кальциевых каналов: изоптин или коринфар. При необходимости их сочетают с  $\beta$ -адреноблокатором. Иногда наибольший лечебный эффект оказывает кордарон.

Следует отметить, что у больных с вегетативной дистонией нередко проявляются парадоксальные реакции на проводимую терапию. В связи с этим необходимо осуществлять индивидуальный подбор методов лечения и лекарственных препаратов с учетом особенностей клинических проявлений синдрома вегетативной дистонии, а также контроль за эффективностью лечения.

У больных с паническими атаками лечение направлено на купирование или предупреждение возникновения пароксизмов. Психотерапевтическое воздействие в ряде случаев может дать эффект при решении проблемы предупреждения панической атаки.

Наибольший эффект в предупреждении кризов оказывают бензодиазепины (клоназепам, альпрозалам). Применяют также трициклические (амитриптилин, триптизол, мелипрамин, кломипрамин) и четырехциклические (пиразидол) антидепрессанты, ингибиторы моноаминоксидазы. Для купирования кризов в зависимости от симптомов, преобладающих в структуре приступа (симпатикотонические или парасимпатикотонические), применяют типичные бензодиазепины либо вегетотропные средства. При симпатoadренальной направленности криза назначают  $\beta$ - или  $\alpha$ -адреноблокаторы, в частности анаприлин (обзидан); при выраженных бронхоспастических расстройствах — селективные  $\beta$ -адреноблокаторы (атенолол, карведилол, корданум); при высоком АД —  $\alpha$ -адреноблокаторы (пирроксан). В случае необходимости можно комбинировать  $\alpha$ - и  $\beta$ -адреноблокаторы. С целью купирования вагоинсулярных пароксизмов назначают атропиноподобные препараты. С целью предупреждения вегетативных кризов применяют и атипичные бензодиазепины, например, клоназепам (антилепсин). В период между приступами в случае активации эрготропных процессов показаны  $\alpha$ - или  $\beta$ -адреноблокаторы, в частности анаприлин, пирроксан, а также транквилизаторы или седативные препараты.

В комплексной терапии первичного ПМК особое место занимает лечение, направленное на улучшение обменных процессов в соединительной ткани, включающее диетотерапию, витаминотерапию, медикаментозное лечение.

Диетотерапия проводится с учетом состояния желудочно-кишечного тракта. Рекомендуется пища богатая белком, аминокислотами, индивидуально подобранными дозами микро- и макроэлементов, витаминов. Целесообразно назначать блюда, содержащие значительное количество хондроитинсульфатов (крепкие бульоны, заливные блюда из мяса и рыбы, желе).

Для стимуляции процесса синтеза коллагена при первичном ПМК рекомендуется использовать аскорбиновую кислоту, препараты мукополисахаридной природы (хондроитинсульфат, глюкозаминсульфат и их аналоги), стекловидное тело, кальцитрин, карнитин и др. в сочетании с витаминами группы В (В<sub>1</sub>, В<sub>2</sub>, В<sub>3</sub>, В<sub>6</sub>) и микро-, макроэлементами (медь, цинк, магний, марганец). Аскорбиновая кислота необходима для синтеза коллагена и проколлагена, для нормальной возбудимости нервной системы и сократимости мышц. Она участвует в регенерации тканей, способствует повышению общей сопротивляемости организма, обладает антиоксидантным эффектом. Карнитин участвует в липидном и белковом обменах, оказывает анаболический эффект, улучшает энергетический обмен в миокарде, предупреждает развитие миокардиодистрофии. Для улучшения метаболизма в миокарде рекомендуется применять курсы лечения такими препаратами, как эссенциале, триметазидин, коэнзим Q-10, витамины группы А и Е. Указывается на эффективность применения при первичном ПМК препаратов магния.

Обсуждается вопрос целесообразности применения ингибиторов АПФ при ПМК с митральной регургитацией. Учитывая кардиопротективное и антиаритмическое действие препаратов группы ингибиторов АПФ у больных с ПМК, сопровождающегося прогрессирующей дисфункцией левого желудочка, с высоким риском развития застойной сердечной недостаточности рекомендуют использовать в лечении небольшие дозы препаратов указанной группы. Поскольку при ПМК изредка отмечают развитие легочной и системной гипертензии, у данной категории больных ингибиторы АПФ показаны как антигипертензивные препараты.

Лечение соматической патологии, сопутствующей ПМК, формирующейся на фоне дисплазии соединительной ткани, проводится согласно рекомендациям по лечению аналогичных нозологических форм заболеваний.

## Первичный пролапс митрального клапана: клиника, диагностика, лечение, осложнения

В последние годы используются хирургическая коррекция ПМК, включающая варианты оперативного вмешательства в зависимости от преобладания анатомических и морфологических отклонений: укорочение сухожильных хорд, ушивание комиссур, создание искусственных хорд и др. У больных, страдающих ПМК, осложненным застойной сердечной недостаточностью, в некоторых случаях прибегают к протезированию митрального клапана.

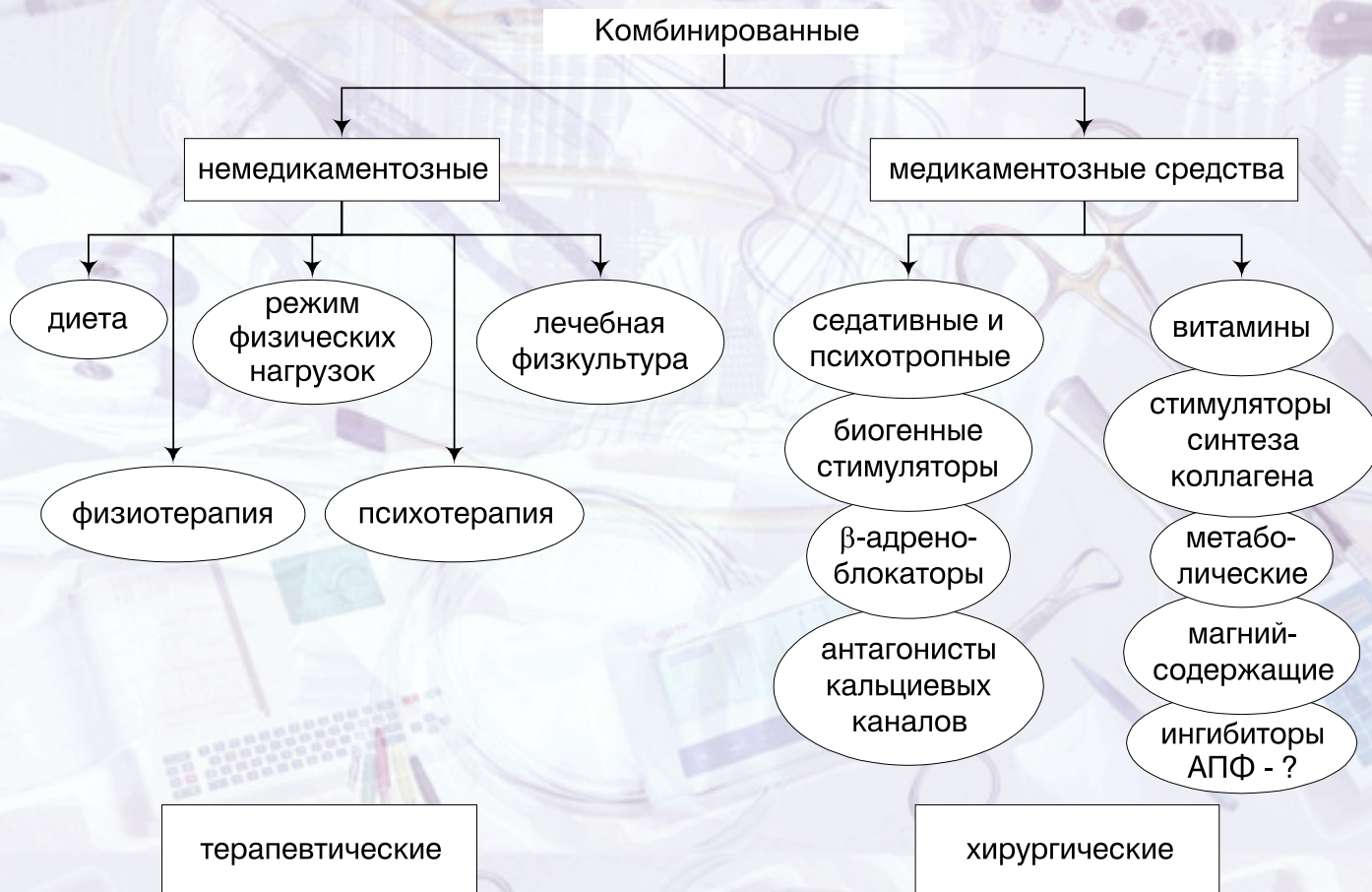


Схема 3. Методы лечения первичного ПМК

При бессимптомном течении заболевания, при незначительных субъективных ощущениях пациента, отсутствии клиничко-инструментальных признаков декомпенсации ПМК активная медикаментозная терапия не требуется. В таких случаях лица с ПМК нуждаются в общеукрепляющих мероприятиях: занятия физкультурой, водные процедуры, массаж, аутотренинг, психо- и физиотерапия.

### **Профилактика инфекционного эндокардита**

Профилактика инфекционного эндокардита проводится при ПМК с регургитацией или без нее (у мужчин 45 лет и старше). Проведение профилактических мероприятий предусмотрено при ряде дентальных и хирургических процедур, к которым относятся:

- стоматологические процедуры, связанные с кровотечением (включая чистку зубов);
- тонзилл- и аденоидэктомия;
- хирургические операции, связанные с повреждением слизистых желудочно-кишечного и дыхательного трактов;
- склеротерапия при варикозном расширении вен пищевода;
- бужирование пищевода и уретры;
- цистоскопия;
- катетеризация уретры;
- хирургические вмешательства на мочевыводящем тракте, желчном пузыре, по поводу гнойных процессов;
- вагинальная гистерэктомия;
- обычные роды при инфекциях.

Стандартная профилактика инфекционного эндокардита проводится по следующей схеме. Назначают амоксициллин (3,0 г per os за 1 ч до процедуры, потом 1,5 г через 6 ч после приема начальной дозы), или эритромицин (erythromycini ethylsuccinate (800 мг) или erythromycini stearate (1,0 мг) per os за 2 ч до процедуры, далее 0,5 дозы через 6 ч), или клиндамицин (300 мг per os за 1 ч до процедуры, потом 150 мг через 6 ч после приема начальной дозы).

### **Прогноз, исходы заболевания**

Прогноз и исход при ПМК зависят от степени пролабирования створок, выраженности митральной регургитации, темпов развития миксоматозной дегенерации створок митрального клапана и/или подклапанных структур, от возникающих осложнений.

При минимальной степени пролабирования створок митрального клапана без каких-либо осложнений прогноз аномалии благоприятен. В данном случае лица с ПМК не нуждаются в специальной терапии, но должны периодически проходить клиническое и инструментальное обследование для определения признаков прогрессирования аномалии.

При выраженном пролабировании створок, митральной регургитации, увеличении левого предсердия значительно возрастает риск развития застойной сердечной недостаточности, инфекционного эндокардита и желудочковых аритмий, а также внезапной смерти. Нередко имеют место одновременно несколько клинических осложнений ПМК, тогда особенно велика возможность смертельного исхода. Он может быть вызван каждым из осложнений у лиц с симптомным аускультативным вариантом ПМК, а также с бессимптомным течением аномалии.

В настоящее время при ПМК выделяют следующие неблагоприятные для прогноза факторы:

- наличие обмороков или предобморочных состояний;
- диспноэ у девочек или у девушек;
- эхокардиографические признаки пансистического ПМК с выраженной регургитацией или дисфункцией левого либо правого желудочка;
- изменения сегмента ST и зубца T в нескольких отведениях;
- приступы желудочковой тахикардии или фибрилляции желудочков;
- желудочковую экстрасистолию (III–IV класс, по Lown — Volf);
- синдромы удлиненного QT, преждевременного возбуждения желудочков (с приступами желудочковой тахикардии, с рецидивирующими приступами наджелудочковой тахикардии или мерцательной аритмии при высокой частоте желудочковых сокращений (свыше 180 или 250 в минуту) при наличии обмороков, нарушении сердечного ритма в сочетании с синдромом слабости синусового узла или внутрисердечными блокадами).

Особенно неблагоприятно сочетание перечисленных факторов.

Неблагоприятным симптомом при ПМК является внезапная смерть родителей в возрасте до 50 лет.

## **СХЕМА ОБСЛЕДОВАНИЯ ПАЦИЕНТОВ С ПМК**

Обследование пациентов с ПМК рекомендуется проводить комплексно с учетом основных клинических синдромов. Ниже приводится примерная схема обследования при ПМК с изучением физикальных данных и результатов исследования распространенными неинвазивными инструментальными методами.

## Схема обследования пациентов с ПМК

Метод исследования	Основные признаки
Опрос (жалобы)	кардиалгический синдром
	сердцебиение, перебои в работе сердца
	гипервентиляционный синдром, нарушения терморегуляции, головные боли (мигрень при напряжении)
	синкопе, липотимия
	боли в животе, вздутие, отрыжка, изжога, тошнота, запоры геморрагический синдром и др.
Анамнез семейный	пороки и аномалии сердца, инсульт или инфаркт миокарда у близких родственников в молодом возрасте
Физическое развитие	антропометрия: рост выше среднего, индекс массы тела $<18,5 \text{ кг/м}^2$
Фенотип	астеническая конституция, долихостеномелия, «мягкая» экскавация грудины, сколиоз нижнегрудного отдела позвоночника и др.
Аускультация сердца	средне- или позднесистолический клик и позднесистолический или голосистолический шум, экстрасистолия
ЭКГ	нарушение ритма и проводимости, нарушение реполяризации
ЭхоКГ с доплеровским исследованием	провисание одной или обеих створок митрального клапана в левое предсердие (I, II, III ст.), наличие или отсутствие регургитации с указанием степени (I, II, III, IV), миксоматозной дегенерации
Велоэргометрия	гипертензивная или гипотензивная реакция, на ЭКГ нарушение реполяризации, ритма
Холтеровское мониторирование ЭКГ	нарушение ритма и проводимости
Чреспищеводная электростимуляция с электрофизиологическим исследованием	дополнительные проводящие пути, преходящие нарушения ритма
Вариабельность сердечного ритма	в большинстве случаев преобладание симпатического отдела вегетативной нервной системы
Целенаправленное физикальное и инструментальное исследование других органов и систем	позиционные, формальные, структурные, функциональные изменения внутренних органов (почки и мочевыделительная система, локомоторная система, орган зрения, желудочно-кишечный тракт и т. д.)