

Тяжелая митральная регургитация у пациента с миксоматозной дегенерацией митрального клапана и частичным отрывом хорды его задней створки

А.С. Журавлева, М.Р. Александрова,
Л.В. Бычкова, Т.С. Поликарпова,
Р.Р. Политидис, С.Г. Александрова,
С. Байрамов
РУДН, Москва

Продемонстрированы клинические и гемодинамические особенности при миксоматозной дегенерации митрального клапана, приводящей к митральной регургитации. Митральная регургитация стала причиной развития отека легких. Явления нарастающей недостаточности кровообращения купированы путем хирургического вмешательства.

Ключевые слова: митральная регургитация, острая сердечная недостаточность, миксоматозная дегенерация митрального клапана, хирургическое лечение клапанов сердца.

Severe Mitral Regurgitation in a Patient with Myxomatous Mitral Valve Degeneration and Partial Detachment of the Chord of its Posterior Cusp

A.S. Zhuravleva, M.R. Alexandrova,
L.V. Bychkova, T.S. Polikarpova, R.R. Politidis,
S.G. Aleksandrova, S. Bayramov
RUDN University, Moscow

The article discusses clinical and hemodynamic features of case of myxomatous degeneration of the mitral valve resulting in mitral regurgitation. Mitral valve regurgitation caused pulmonary edema. The progression of acute heart failure was stopped by surgical intervention.

Keywords: mitral regurgitation, acute heart failure, myxomatous mitral valve degeneration, heart valve surgery.

Одной из распространенных причин митральной регургитации во всем мире является миксоматозная дегенерация митрального клапана. По данным

одного из европейских исследований клапанных заболеваний сердца, недостаточность митрального клапана занимает второе место после аортального стеноза в структуре клапанных патологий [1, 2]. Миксоматозная дегенерация в 60% затрагивает именно митральный клапан и намного реже аортальный и трикуспидальный [3]. Стоит отметить, что, несмотря на большую распространенность миксоматозной дегенерации у женщин, клинически значимая митральная регургитация развивается чаще у лиц мужского пола [4].

Миксоматозная дегенерация митральных створок представляет собой генетически обусловленный прогрессирующий процесс разрушения и утраты нормальной архитектоники фибриллярных коллагеновых и эластических структур соединительной ткани с накоплением кислых мукополисахаридов без признаков воспаления. В основе развития миксоматозной дегенерации лежит наследственный биохимический дефект синтеза коллагена, снижение уровня молекулярной организации коллагеновых волокон. Поражение преимущественно затрагивает фиброзный слой, выполняющий роль «соединительнотканного скелета» митральной створки, отмечается его истончение и прерывистость с одновременным утолщением рыхлого спонгиозного слоя, что приводит к снижению механической прочности створок. Также процесс нередко затрагивает клапанные хорды, что может привести к их разрыву [5, 6]. Эхокардиография с доплером позволяет оценить наличие и тяжесть митральной регургитации [7]:

- Легкая I степень – небольшая, центрально расположенная струя с тонким устьем менее 4 см². Ширина струи регургитации в месте ее формирования менее 0,3 см. Минимальная конвергенция потока. Фракция регургитации менее 30%.
- Умеренная II степень – ширина струи в месте ее формирования более 0,3 и менее 0,7 см. Фракция регургитации менее 30–49%.
- Тяжелая III степень – ширина струи в месте ее формирования равна или более 0,7 см, широкая центральная струя (более 40% площади левого предсердия) или струя регургитации любого размера, циркулирующая вдоль стенок левого предсердия. Выраженная конвергенция потока. Обратное движение крови в легочных венах в систолу. «Молотьящая» створка митрального клапана или разрыв папиллярной мышцы. Фракция регургитации более 50%.

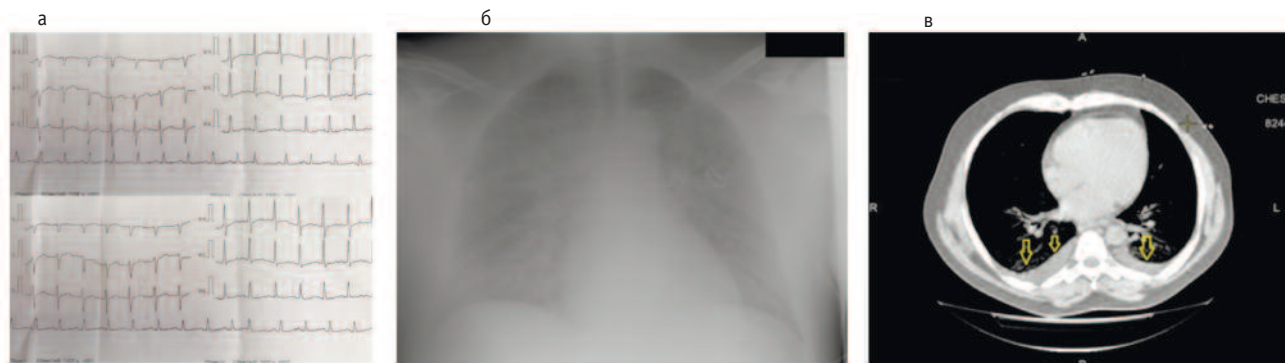
Приводим *собственное наблюдение* больного с тяжелой недостаточностью митрального клапана.

Пациент К., 56 лет, разнорабочий, поступил в клинику с жалобами на одышку в покое, головокружение, сердцебиение.

Из анамнеза известно, что пациент длительное время страдал хроническим бронхитом курильщика, однако последние 7 лет не курил. Около 20 лет отмечалось повышение артериального давления до 165/100 мм рт. ст., по поводу чего регулярную достаточную терапию не получал. Пять лет назад в течение двух недель находился на стационарном лечении, в связи с сердцебиением и резко возникшей одышкой. После выписки из стационара отмечал умеренную одышку при активной ходьбе, при физической нагрузке. Периодически беспокоили ноющие боли в области сердца, не связанные с физической активностью, купирующиеся самопроизвольно. В день госпитализации на рабочем месте появилась резкая одышка с нарастанием до степени удушья, внезапная слабость, предобморочное состояние, после чего пациент был экстренно транспортирован

Рис. 1. Электрокардиограмма (а), рентгенограмма (б) и компьютерная томограмма (в) пациента К.

Признаки острой левожелудочковой недостаточности (на рентгенограмме – признаки альвеолярного отека легких, на компьютерной томограмме стрелками показаны признаки двустороннего гидроторакса).



в стационар с подозрением на тромбоэмболию легочной артерии. Данное ухудшение больной связывала с поднятием тяжестей (ведро с цементом) и нахождением в помещении с резким запахом краски.

При поступлении состояние тяжелое. Выраженная общая слабость. Обращало на себя внимание выраженное ортопноэ. Кожные покровы бледные, периферических отеков не отмечалось. Индекс массы тела – 31 кг/м². В легких дыхание жесткое, ослабленное в нижних отделах, над всей поверхностью легких выслушивались разнокалиберные влажные хрипы. ЧДД – 25 в минуту. Область сердца без особенностей. Границы сердца расширены влево на 2 см. Тоны сердца приглушены. Ритм сердца правильный. ЧСС – 118 уд/мин. Пульс на периферических артериях удовлетворительного наполнения и напряжения, 100 в минуту. АД – 165/100 мм рт.ст. Обращало на себя внимание грубый дующий систолический шум над всеми точками аускультации, особенно выраженный на верхушке сердца, который проводился на магистральные сосуды шеи и в подмышечную область. Живот не увеличен, мягкий, безболезненный во всех отделах при пальпации. Печень выступала из-под края реберной дуги на 2 см. Селезенка не пальпировалась. Стул регулярный, мочеиспускание не нарушено.

В общем анализе крови: гемоглобин – 158 г/л, эритроциты – $5,07 \times 10^{12}$ /л, лейкоциты – $8,2 \times 10^9$ /л, лейкоцитарная формула без особенностей, тромбоциты – 209×10^9 /л.

В биохимическом анализе крови: активность АЛТ – 37 Ед, АСТ – 21 Ед, КФК – 135 Ед, МВ-КФК – 18 Ед, ЛДГ – 222 Ед, креатинин в сыворотке крови – 88 мкмоль/л, мочевины – 5,3 ммоль/л, отмечалось повышение мочевой кислоты до 482 мкмоль/л. Скорость клубочковой фильтрации составила 84 мл/мин. Также отмечалось минимальное повышение общего билирубина в сыворотке крови до 21,7 мкмоль/л, прямого билирубина до 5,0 мкмоль/л. Холестерин в сыворотке крови был повышен до 5,5 ммоль/л, гипергликемия до 8,1 ммоль/л. Уровень С-реактивного белка составил 36,1 мг/л.

Отмечалось повышение относительной плотности мочи до 1026, мочевой осадок без патологии.

Парциальное давление кислорода в артериальной крови – 56,4 мм рт. ст.

При исследовании гемоагулограммы: протромбиновое время, протромбиновый индекс, МНО, АЧТВ, уровень D-димера были в пределах нормальных величин; отмечалось незначительное повышение концентрации фибриногена в динамике с 3,43 до 4,5 г/л.

Уровень тропонинов I, T с интервалом 0–6 ч не превышал нормальных значений.

По данным ЭКГ: синусовая тахикардия – до 120 уд/мин, интервалы PQ – 0,16 мс, QRS – 0,08 мс, QT – 0,30 мс, признаки гипертрофии левого желудочка, слабо отрицательный зубец T в V₅–V₆-отведениях (рис. 1 а).

При рентгенографии органов грудной клетки наблюдалась картина, характерная для альвеолярного отека легких: усиленный легочный рисунок в прикорневых зонах и снижение прозрачности легочных полей по типу «симптома бабочки» (рис. 1 б).

Диагноз отека легких не вызывал сомнений, пациент был транспортирован в отделение кардиореанимации, где отек легких удалось купировать введением нитратов и диуретиков. У пациента с факторами риска ишемической болезни сердца (курение, мужской пол, ожирение, возраст 56 лет, артериальная гипертензия, гипергликемия, гиперхолестеринемия) можно было бы предположить возникновение отека легких в результате развития острого коронарного синдрома. Однако, учитывая отсутствие типичной клиники стенокардии, отсутствие повышения кардиоспецифических ферментов, отсутствие характерных изменений на ЭКГ, диагноз острого коронарного синдрома был исключен. Пациенту была проведена коронарография, данных за атеросклеротический генез ухудшения кровоснабжения миокарда передней стенки левого желудочка и верхушечной области, которые были зафиксированы при ЭКГ-исследовании в динамике, получено не было.

Компьютерная томография грудной клетки (рис. 1 в) подтвердила наличие нарушений гемодинамики в малом круге кровообращения, выявлены компрессионные ателектазы и инфильтративные изменения в задне-базальных сегментах легких с обеих сторон, признаки двустороннего гидроторакса (справа уровень до 22 мм; слева до 19 мм).

Несмотря на отсутствие повышения параметров коагулограммы, отсутствие признаков острого легочного сердца на ЭКГ, пациенту было продолжено обследование для исключения диагноза тромбоэмболии легочной артерии.

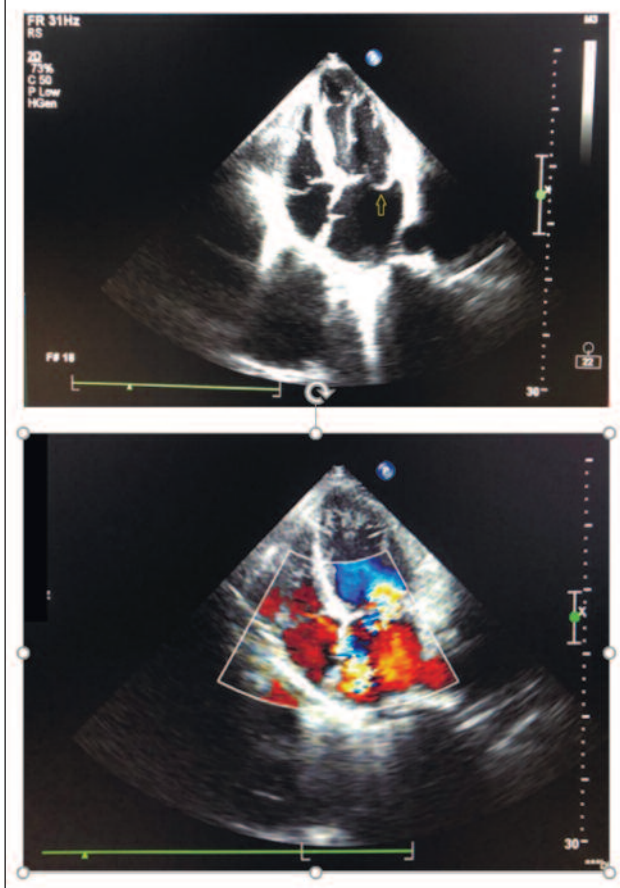
При ультразвуковой доплерографии вен нижних конечностей нарушения кровотока не было найдено, тромбов не зафиксировано.

При ультразвуковой доплерографии артерий нижних конечностей обнаружены признаки стенозирующего атеросклероза артерий без гемодинамически значимых препятствий.

При УЗИ брюшной полости патологии обнаружено не было, выявлены диффузные изменения паренхимы печени.

При проведении эхокардиографии (рис. 2) зон гипокинеза миокарда не выявлено, фракция выброса – 62%, выявлено увеличение левого предсердия до

Рис. 2. Трансторакальное эхокардиографическое исследование у пациента К. Выраженная митральная регургитация (стрелкой показано пролабирование до 7 мм задней створки митрального клапана, при доплеровском анализе видна струя крови, направленная в сторону левого предсердия в систолу).

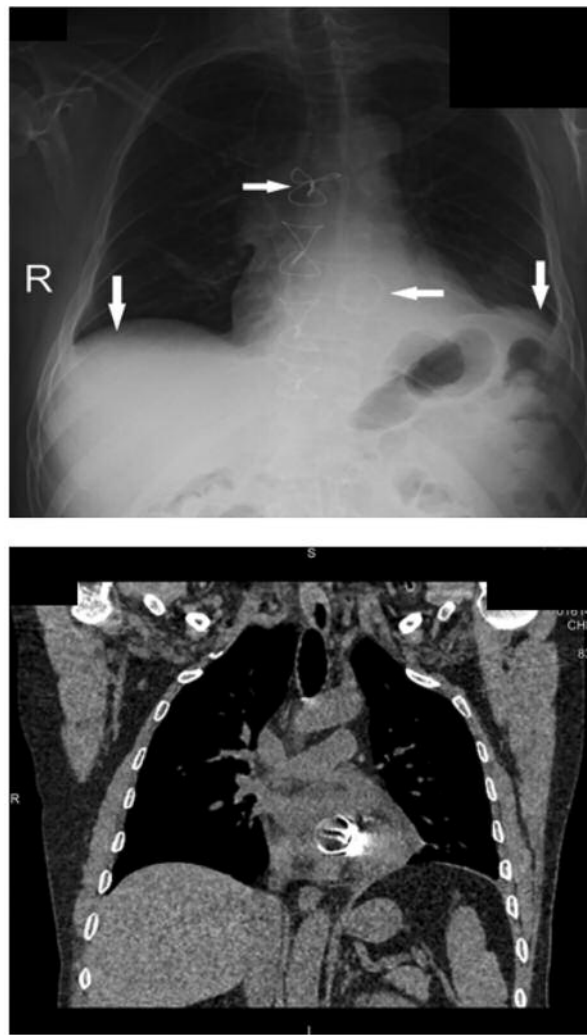


5,5 см, утолщение миокарда межжелудочковой перегородки до 1,3 см и задней стенки левого желудочка до 1,2 см. Диагностировано разнонаправленное движение створок утолщенного утолщенного митрального клапана: удлинение его передней створки, пролапс до 7 мм задней створки, что позволило думать об отрыве ее хорды. Доплеровский анализ выявил эксцентричную интенсивную регургитационную струю – степень регургитации третья.

Таким образом, у пациента выявились несомненные признаки рецидивирующей острой левожелудочковой недостаточности с дисфункцией митрального клапана, вероятнее всего, вследствие отрыва хорды его задней створки. На фоне проводимой терапии диуретиками, ингибиторами ангиотензин-превращающего фермента, антикоагулянтами, статинами, состояние пациента продолжало стремительно ухудшаться, одышка при минимальной физической нагрузке в пределах кровати нарастала, наблюдались эпизоды гипотонии в течение двух суток.

Проведен кардиологический консилиум, где было принято решение о проведении оперативного вмешательства. На девятые сутки пребывания пациента в стационаре было выполнено протезирование митрального клапана двустворчатым механическим протезом «On-X 31/33mm» в условиях искусственного кровообращения и фармакоолодовой кристаллоидной кардиоплегии. При ревизии митрального клапана подтвердился диагноз отрыва хорды его задней створки. Кроме того, гистологической находкой оказалась миксоматозная трансформация митрального клапана, приведшая к истончению его хордального аппарата.

Рис. 3. Рентгенограмма и компьютерная томограмма пациента К. после протезирования митрального клапана по поводу его дисфункции вследствие миксоматозной трансформации (на рентгенограмме стрелками показаны тени металлических лигатур по средней линии, тень протеза митрального клапана, левосторонний малый гидроторакс, инфильтративные изменения левого легкого, дисателактические изменения правого легкого, на компьютерной томограмме визуализируется тень протеза митрального клапана).



В постоперационном периоде состояние больного стабилизировалось, явления недостаточности кровообращения по малому кругу не рецидивировали (одышка не беспокоила, толерантность к физической нагрузке увеличилась), гемодинамические параметры оставались в пределах нормальных показателей, рентгенологических данных (рис. 3) прогрессирования сердечной недостаточности не зафиксировано, при контрольном чреспищеводном эхокардиографическом исследовании функция протеза оставалась удовлетворительной, пациент был выписан из стационара.

Таким образом, при миксоматозной патологии митрального клапана в случае развития выраженной митральной регургитации и появления симптомов острой левожелудочковой недостаточности показано срочное хирургическое лечение [8]. Консервативная терапия [9], как правило, малоэффективна. Реабилитацию оперированных пациентов необходимо проводить на общих принципах кардиореабилитации. Очень важно не пропустить симптомы дисфункции протеза, инфицирования, ишемии миокарда. Необходимо помнить, что тяжелая митральная регургитация может не выявляться при аускультативном

ции, но быть причиной ухудшения состояния пациента. Кроме того, у каждого типа клапанного протеза имеются особенности околоклапанной регургитации [10].

Перспективным направлением можно считать клапансохраняющие пластические операции, при которых показана лучшая выживаемость после пластики по сравнению с протезированием [7, 11, 12]. Подобные операции следует проводить в специализированных кардиохирургических центрах, имеющих опыт реконструктивных операций на митральном клапане.

Литература/References

1. Iung B., Baron G., Butchart E. G., et al. A prospective survey of patients with valvular heart disease in Europe: The Euro Heart Survey on Valvular Heart Disease. *European Heart Journal*. 2003; 24: 1231–43.
2. Mirabel M., Iung B., Baron G., et al. What are the characteristics of patients with severe, symptomatic, mitral regurgitation who are denied surgery? *Eur. Heart J*. 2007; 28: 1358–65.
3. He Y., Guo Y., Li Z., et al. Echocardiographic determination of the prevalence of primary myxomatous degeneration of the cardiac valves. *J Am Soc Echocardiogr*. 2011; 24(4): 399–404.
4. Vaideeswarar P., Butany J. Valvular heart disease. In Buja L.M., Butany J. *Cardiovascular pathology*. Cambridge: Academic Press; 2016; 485–528.
5. Внутренние болезни. Учебник в 2 томах. Т. 1. Под ред. В.С.Моисеева, Н.А.Мухина, А.И.Мартынова. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015. – 960 с. / *Vnutrennie bolezni. Uchebnik v 2 tomakh*. Т. 1. Pod red. V.S.Moiseeva, N.A.Mukhina, A.I.Martynova. М.: GEOTAR-Media, 2015; 960. [in Russian]
6. Netto F.L., Marques L.C., Aiello V.D. Myxomatous degeneration of the mitral valve. *Autops Case Rep*. 2018 Oct–Dec; 8 (4): e2018058.
7. Кардиология: национальное руководство. Под ред. Ю.Н.Беленкова, Р.Г.Оганова. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2010. – 1232 с. (Серия «Национальные руководства»). / *Kardiologiya: natsional'noe rukovodstvo*. Pod red. Jyu.N.Belenkova, R.G.Oganova. М.: GEOTAR-Media, 2010; 1232. (Seriya «Natsional'nye rukovodstva»). [in Russian]
8. Bonow R.O., et al. ACC/AHA VHD Guidelines: 2008 Focused Update Incorporated Into the ACC/AHA 2006 Guidelines for the Management of Patients With Valvular Heart Disease. *JACC* 2008; 52 (13).
9. Клиническая фармакология: национальное руководство. Под ред. Ю.Б.Белюсова, В.Г.Кукеса, В.К.Лепяхина, В.И.Петрова. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2014. – 976 с. (Серия «Национальные руководства»). / *Klinicheskaya farmakologiya: natsional'noe rukovodstvo*. Pod red. Jyu.B.Belousova, V.G.Kukesa, V.K.Lepakhina, V.I.Petrova. М.: GEOTAR-Media, 2014; 976. (Seriya «Natsional'nye rukovodstva»). [in Russian]
10. Avierinos J.F., Gersh B.J., Melton L.J., et al. Natural history of asymptomatic mitral valve prolapse in the community. *Circulation*. 2002; 106: 1355–61.
11. Константинов Б.А., Прелатов В.А., Иванов В.А., Малиновский Т.Н. Клапансберегающие реконструктивные операции в хирургии пороков сердца. М.: Медицина, 1989. – 323с. / *Konstantinov B.A., Prelatov V.A., Ivanov V.A., Malinovskij T.N. Klapanberegajushchie rekonstruktivnye operatsii v khirurgii porokov serdtsa*. М.: Meditsina, 1989; 323. [in Russian]
12. Bajona P., Katz W.E., Daly R.C., et al. Beating-heart, off-pump mitral valve repair by implantation of artificial chordae tendineae: an acute in vivo animal study. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg*. 2009; 137: 188–93.

Сведения об авторах:

Журавлева Анастасия Сергеевна – к.м.н., ассистент кафедры госпитальной терапии с курсами эндокринологии, гематологии и клинической лабораторной диагностики РУДН, Москва

Александрова Марина Робертовна – к.м.н., доцент кафедры госпитальной терапии с курсами эндокринологии, гематологии и клинической лабораторной диагностики РУДН, Москва

Бычкова Лариса Владимировна – к.м.н., доцент кафедры госпитальной терапии с курсами эндокринологии, гематологии и клинической лабораторной диагностики РУДН, Москва

Поликарпова Татьяна Сергеевна – к.м.н., ассистент кафедры госпитальной терапии с курсами эндокринологии, гематологии и клинической лабораторной диагностики РУДН, Москва

Политидис Рита Романовна – к.м.н., ассистент кафедры госпитальной терапии с курсами эндокринологии, гематологии и клинической лабораторной диагностики РУДН, Москва

Александрова Светлана Георгиевна – ассистент кафедры госпитальной терапии с курсами эндокринологии, гематологии и клинической лабораторной диагностики РУДН, Москва

Байрамов Сулейман – ординатор 2 года кафедры госпитальной терапии с курсами эндокринологии, гематологии и клинической лабораторной диагностики РУДН, Москва