

Проплапс митрального клапана: “много шума из ничего” или реальная и нерешенная проблема?

Э.В. Земцовский^{1,2*}, Э.Г. Малев¹, С.В. Реева^{1,2}

¹Федеральный центр сердца, крови и эндокринологии им. В.А. Алмазова; ²Санкт-Петербургская государственная педиатрическая медицинская академия. Санкт-Петербург, Россия

Mitral valve prolapse: «Much Ado About Nothing», or a real unsolved problem?

E.V. Zemtsovsky^{1,2*}, E.G. Malev¹, S.V. Reeve^{1,2}

¹V.A. Almazov Federal Centre of Heart, Blood, and Endocrinology; ²St. Petersburg State Pediatrics Medical Academy. St. Petersburg, Russia

Представлено современное состояние проблемы пролапса митрального клапана (ПМК). Рассмотрены спорные и нерешенные вопросы терминологии для ПМК на основе разработанных и согласованных рекомендаций по проблеме, характеристики различных вариантов ПМК. Приводятся современные эхокардиографические (ЭхоКГ) критерии диагностики ПМК, оценивается распространенность ПМК при использовании этих диагностических критериев, сравниваются результаты Фремингемского исследования и собственные данные. Оценивается взаимосвязь вегетативной дисфункции и ПМК. Сравниваются различные подходы к стратификации риска на основе ЭхоКГ и клинических данных. Описываются современные методы лечения и тактика ведения лиц с ПМК.

Ключевые слова: пролапс митрального клапана, наследственные нарушения соединительной ткани, дисплазия соединительной ткани, вегетативная дисфункция, стратификация риска.

The paper discusses the modern state of the mitral valve prolapse (MVP) problem. Controversial and unresolved issues on terminology, diagnostics, and tactics for different MVP variants are considered on the basis of the “Heritable disorders of connective tissue” recommendations (2009) by Expert Committee, the Society of Cardiology of the Russian Federation (VNOK). The modern diagnostic criteria of MVP are discussed, as well as echocardiography-estimated MVP prevalence while using those diagnostic criteria, and the comparison of Framingham Heart Study results to the authors’ own data. The interrelation between autonomic dysfunction and MVP is assessed, and different approaches to the stratification of MVP complication risk are compared, based on the echocardiography results and clinical data. The modern methods of MVP treatment and management strategy are also described.

Key words: Mitral valve prolapse, inherited connective tissue disorders, connective tissue dysplasia, autonomic dysfunction, risk stratification.

Десять лет назад в Европейском кардиологическом журнале появилась редакционная статья Stefanadis C., et al. 2000 “Проплапс митрального клапана: “Венецианский купец или много шума из ничего” [39]. В заключении авторы подчеркивали, что пролапс митрального клапана (ПМК) представляет из себя широкий спектр отклонений с разнообразными клиническими, эхокардиографическими (ЭхоКГ) и патологическими особенностями. Морфологически, на краях этого спектра — ПМК, как

вариант нормы, когда створки мягко пролабируют в левое предсердие (ЛП), а на другом — избыточные створки, ставшие таковыми в результате миксоматозной дегенерации (МД). Хотя авторы и заключили свою статью оптимистическим утверждением о том, что “современные технологии и здравый смысл находятся на их стороне и помогут в постановке диагноза, основанного на строгих критериях и здоровом эпидемиологическом подходе”, приходится с сожалением констатировать, что в России,

© Коллектив авторов, 2010
e-mail: zemtsovsky@mail.ru
Тел. +7 921 742 65 74

[^{1,2}Земцовский Э.В. (*контактное лицо) — ¹заведующий лабораторией соединительно-тканых дисплазий, ²заведующий кафедрой пропедевтики внутренних болезней; ¹Малев Э.Г. — заведующий лабораторией ультразвуковых методов исследования, ведущий научный сотрудник лаборатории соединительно-тканых дисплазий, ^{1,2}Реева С.В. — ¹старший научный сотрудник лаборатории соединительно-тканых дисплазий, ²доцент кафедры пропедевтики внутренних болезней].

по-прежнему, отсутствуют и согласованные критерии диагностики, и здоровый эпидемиологический подход, и грамотная стратификация риска развития осложнений ПМК. Несмотря на то, что за прошедшее десятилетие появились рекомендации АНА и ACC (2006), рекомендации ESC (2007) по вопросам лечения больных с клапанными болезнями сердца, продолжается использование устаревших критериев диагностики и оценки степени (ст.) митральной регургитации (МР). На территории РФ действуют приказы для призывных комиссий, не учитывающие современные данные о важнейших факторах риска (ФР) осложнений ПМК. Между тем, ПМК является одним из наиболее частых клапанных заболеваний в индустриальных странах [1,2] и основной причиной операций на МК при изолированной митральной недостаточности (МН) [3].

Целью настоящей публикации является рассмотрение спорных и нерешенных вопросов терминологии, диагностики, стратификации риска и подходов к лечению и тактике ведения лиц с ПМК.

Терминология. Вопросы терминологии крайне важны для понимания проблемы и дальнейшего углубления знаний в области диагностики и подходов к лечению ПМК. Термин “синдром ПМК” сегодня принято считать синонимом семейного ПМК [34]. С другой стороны Н. Boudoulas et al. 2000, полагают, что синдромом ПМК следует называть пролапс, сочетающийся с признаками вегетативной (автономной) дисфункции. С позиций клинициста, следует различать ЭхоКГ ПМК (феномен ПМК), не сопровождающийся ни МД и/или МР, ни признаками системного дефекта соединительной ткани и/или клинической симптоматикой. Такие случаи ПМК не должны выноситься в диагноз. К синдрому ПМК следует относить сочетание ЭхоКГ признаков ПМК с клинически значимой симптоматикой, будь то МД или МР, вегетативная дисфункция или сердечные аритмии, проявления системного дефекта соединительной ткани или любые осложнения, свойственные ПМК.

Несмотря на то, что в настоящее время хорошо известны генные локусы ответственные за развитие семейного и миксоматозного вариантов первичного ПМК, приходится признать, что до практического использования молекулярно-генетических методов лечения ПМК еще очень далеко. Поэтому, с практической точки зрения, важнее ввести в клинический обиход уже принятое западными коллегами деление ПМК на классический (с утолщением одной или обеих створок ≥ 5 мм, свидетельствующим об их МД) и неклассический (с толщиной створок < 5 мм) [1,4].

ПМК как полигенно-мультифакториальное состояние. Экспертами ВНОК достигнута договоренность о делении наследственных нарушений соединительной ткани (ННСТ) на моногенные, “менделирующие” (синдром Марфана, Элерса-Данло и др.) и полигенно-мультифакториальные — дисплазии соединительной ткани (ДСТ) [Российские рекомендации по ННСТ, 2009]. К последним относятся следующие диспластические синдромы и фенотипы: ПМК, марфаноидная внешность, марфаноподобный фенотип, элерсopodobный фенотип и ряд других. Если принять определение ПМК как систолическое смещение створок МК за линию кольца МК в парастернальной продольной позиции на > 2 мм [7], придется признать, что ПМК следует относить к полигенно-мультифакториальным состояниям, которые, как

известно, характеризуются широкой вариабельностью клинической картины от вариантов близких к норме до моногенных ННСТ. Таким образом, ЭхоКГ признаки ПМК включают в себя несколько вариантов:

- Самостоятельный, клинически и прогностически значимый синдром:
- Первичный семейный (спорадический) ПМК (familial mitral valve prolapse — MIM 157700),
- Первичный миксоматозный ПМК (myxomatous mitral valve prolapse — MIM 607829 или MIM 610840).
- Плейотропное проявление некоторых классифицируемых ННСТ (синдромы Марфана, Элерса-Данло и др.).
- Малая аномалия сердца (МАС), часто сопровождающая другие классифицируемые и неклассифицируемые диспластические синдромы.
- Вариант нормы — бессимптомный ЭхоКГ феномен, возникающий из-за избыточной длины створок или их высокой эластичности у лиц молодого возраста, особенно молодых женщин.

Отсюда вытекает важный вывод о необходимости в каждом конкретном случае проводить дифференциальный диагноз между возможными причинами, лежащими в основе ПМК. В том случае, когда удастся по диагностическим критериям или при использовании молекулярно-генетических исследований диагностировать одно из “менделирующих” ННСТ, следует рассматривать ПМК как проявление плейотропизма генов, ответственных за развитие того или иного ННСТ. Понятно, что ПМК, случайно обнаруженный на ЭхоКГ и не сопровождающийся признаками МД, МР, аускультативной симптоматикой, внешними признаками ДСТ и симптомами вегетативной дисфункции, следует расценивать как вариант близкий к норме. Много сложнее обстоит дело с дифференциальной диагностикой между самостоятельным неклассическим синдромом ПМК и ПМК как одной из МАС. В большинстве случаев удается провести дифференциальный диагноз между этими состояниями, исходя из результатов клинического и инструментального обследований. Наличие аускультативной симптоматики ПМК, признаков вовлечения костной системы, кожи и суставов, вегетативная дисфункция и ЭхоКГ данные о наличии МР могут свидетельствовать о самостоятельном неклассическом синдроме ПМК. Напротив, минимальное вовлечение других органов и систем в диспластический процесс позволяет рассматривать ЭхоКГ находку как одну из МАС. Подобные случаи изолированного, клинически не значимого ПМК трудно отличить от варианта нормы, и лишь динамическое наблюдение за подобными пациентами позволяет различить два последних варианта.

Методические вопросы ЭхоКГ диагностики ПМК.

Основным методом диагностики ПМК в настоящее время является двухмерная ЭхоКГ и наличие систолического смещения створок МК за линию кольца МК на > 2 мм. Пограничные степени прогиба створок (≤ 2 мм) не принято включать в понятие ПМК, поскольку было выявлено отсутствие связи такого прогиба с утолщением створок, МР, увеличением ЛП, клапанными осложнениями или дальнейшей прогрессией [32]. Необходимость использования именно парастернального продольного сечения для диагностики ПМК обусловлено особенностями формы кольца МК. В горизонтальной плоскости кольцо имеет D-образную или бобовидную форму, в сагиталь-

ной же плоскости — седловидную. Соответственно имеют более высоко и низко лежащие точки кольца МК. При использовании для диагностики ПМК ЭхоКГ сечений, плоскость которых проходит через низко лежащие точки кольца, повышается вероятность ложноположительного заключения о наличии ПМК. Напротив, парастернальное продольное сечение проходит через высоко лежащие точки кольца МК, и использование данного сечения повышает специфичность диагностики ПМК.

Само собой разумеется, что включение в гр. ПМК всех лиц, у которых отмечается выбухание одной из створок МК на 2 мм, существенно увеличивает данные о распространенности ПМК. Вместе с тем, даже пациенты с минимальной степенью (ст.) выраженности ПМК, по признанию американских коллег, нуждаются в динамическом наблюдении (ЭхоКГ контроль через 3-5 лет), поскольку в распоряжении практического врача сегодня нет методов прогнозирования опасности МД створок и других осложнений, свойственных ПМК.

Другой важный аспект ЭхоКГ диагностики ПМК, как отмечали выше, вытекает из необходимости принятия деления ПМК на классический и неклассический [5,6]. Большинство пациентов с неклассическим ПМК относятся к гр. низкого риска [8,9]. Ожидаемая продолжительность жизни у них соответствует таковой в общей популяции [10,11]. При толщине створки ≥ 5 мм достоверно повышается суммарная вероятность внезапной смерти (ВС), эндокардита и церебральных эмболий [12,13], вероятность развития МН, разрыва хорд [14,15], желудочковых нарушений ритма [16-22]. Исходя из изложенного, следует считать обязательным измерение толщины створок МК в диастолу и указание на эти данные в ЭхоКГ заключении. Наличие или отсутствие МР является еще одним важным ФР ПМК [26,27]. Тяжелая МР — голосистолическая, наблюдается, как правило, при отрыве хорд МК и формировании молотящей створки [33].

Распространенность ПМК. Вопрос о распространенности ПМК остается по-прежнему не решенным. Сегодня принято ссылаться на данные, полученные в ходе обширного популяционного исследования — FHS (Framingham Heart Study). В нем было проанализировано > 3 тыс. ЭхоКГ, пригодных для оценки МК. Только у 83 (2,4 %) из них был выявлен ПМК: у 47 (1,3 %) — классический, у 37 (1,1 %) — неклассический [7]. Однако врачи, оперирующие этими данными, часто забывают о том, что средний возраст лиц, включенных в это исследование, составил $56,7 \pm 1,5$ лет, что не позволяет судить о распространенности ПМК у лиц молодого возраста на основе данных FHS. Мало того, было бы вправе ожидать, что, поскольку МД и МР являются патологическими процессами, присоединяющимися к ПМК в старших возрастных гр., у лиц молодого возраста классический и неклассический варианты ПМК должны встречаться еще реже. Результаты исследования CARDIA (Coronary Artery Risk Development In young Adults) [41], которое выявило ПМК у лиц молодого возраста в ~ 1 % случаев, казалось бы, подтверждает это суждение. Вместе с тем, вряд ли можно механически переносить результаты, полученные при обследовании американской популяции, на российское население, поскольку не вызывает сомнений влияние условий внешней среды на развитие различных ННСТ, в целом, и ПМК, в частности (Гнусаев С.Ф. с соавт., 2008).

Данные о распространенности ПМК получены у 198 практически здоровых лиц молодого возраста, сред-

ний возраст обследованных составил $20,1 \pm 1,6$ лет. ПМК диагностировали при максимальном систолическом смещении створок МК за линию кольца МК на > 2 мм в парастернальном продольном сечении, с различным наклоном датчика для визуализации срединного, медиального и латерального гребней задней створки. Измерение толщины створок производилось в диастолу, в их средней части, вне зоны отхождения хорд, создающих ложное впечатление об их утолщении.

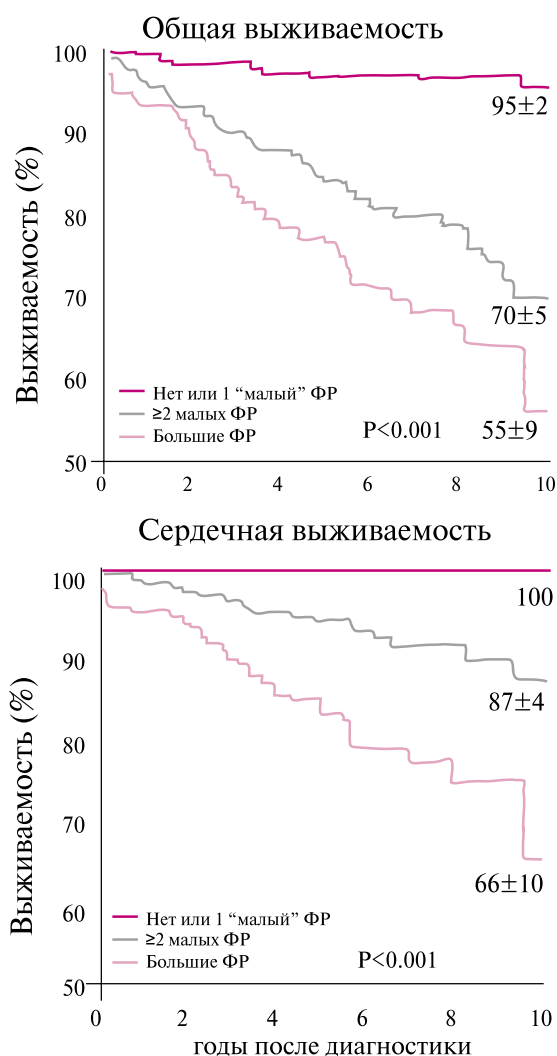
ПМК (при использовании ЭхоКГ критерия > 2 мм) был выявлен у 19 (9,6 % случаев) из 198 обследованных, что достоверно больше, чем в FHS ($p < 0,0001$). Из них 6 (31,6 %) были юноши, остальные 13 (68,4 %) — девушки, что достоверно не отличается ($p = 0,71$) от исходного гендерного распределения обследуемой гр. Таким образом, нельзя сделать вывод, что ПМК (без деления на классический и неклассический) чаще встречается у женщин.

Неклассический ПМК (без МД) встречается в обследованной молодой популяции значительно чаще по сравнению с популяционным FHS: 7,6 % и 1,1 % случаев, соответственно ($p < 0,0001$). Классический ПМК был выявлен у 4 (2,02 %) человек. Нельзя не обратить внимание, что, несмотря на отсутствие достоверных отличий в частоте диагностики классического ПМК от результатов FHS (1,3 %, $p = 0,18$), речь идет о другом возрастном контингенте. Средний возраст обследованных лиц был в 2 раза меньше, чем возраст контингента, включенного во FHS. Последнее обстоятельство дает основание думать о существенно большей распространенности не только неклассического, но и классического ПМК у лиц молодого возраста, проживающих в Санкт-Петербурге.

Это вполне может быть связано с экологическими особенностями региона, который характеризуется не только высоким уровнем загрязнения окружающей среды, что по данным С.Ф. Гнусаева с соавт. (2008) непосредственно связано с высокой частотой выявления МАС, но и с низким содержанием микро- и макроэлементов и, прежде всего, ионов Mg^{2+} в невской воде. Известно, что дефицит Mg^{2+} снижает активность магний-зависимой аденилатциклазы, обеспечивающей удаление дефектного коллагена [37] и влияет на способность фибробластов продуцировать коллаген [30]. Помимо прямого участия ионов Mg^{2+} в процессах коллагенообразования, несомненна роль магния в функционировании вегетативной нервной системы (ВНС), поскольку дефицит ионов Mg^{2+} способствует повышению уровня катехоламинов плазмы крови [30], т. е. развитию гиперкатехоламинемии, изменению тонуса папиллярных мышц и формированию ПМК. В последнее время появились публикации, указывающие на возможное участие вирусной инфекции в развитии и прогрессировании ПМК [38].

Полученные различия в данных о распространенности ПМК частично могут быть объяснены и разницей в разрешающей способности ЭхоКГ аппаратов: Hewlett-Packard Sonos 1000 (1992 г выпуска) использовавшегося во FHS и Vivid 7 Dimension (2006 г выпуска) — в настоящем исследовании; также различалась, и частота датчиков — 2,5 МГц и 3,5 МГц, соответственно. Использование приборов с большей разрешающей способностью позволяет визуализировать более мелкие структуры и, соответственно, точнее измерять толщину створок.

Вегетативная дисфункция и ПМК. Вопросы взаимосвязи вегетативной дисфункции (ВД) и ПМК остаются до сегодняшнего дня в центре внимания клиницистов.



Примечание: большие ФР — умеренная или тяжелая МР, ФВ < 50 %. Малые ФР — легкая МР, ЛП > 40 мм, "молящая створка", ФП, возраст > 50 лет [29].

Рис. 1 Общая и сердечно-сосудистая выживаемость лиц с ПМК в зависимости от основных ФР.

В отечественной литературе доминирует представление о том, что ВД является облигатным признаком ДСТ. С такой точкой зрения нельзя согласиться. А.В. Ягода с соавт. 2005 получили при ДСТ широкий спектр проявлений ВД — от ее отсутствия у > 20 % обследованных до выраженной ст. в 34 % случаев. Если рассматривать ПМК как полигенно-мультифакториальное состояние, то станет очевидной, как возможность отсутствия признаков ВД при ПМК, так и высокая вероятность сочетания ПМК с самыми разными вариантами такой ВД. Во всяком случае, кажется очевидным, что отсутствие признаков ВД не должно стать препятствием для диагностики первичного ПМК.

Стратификация риска развития осложнений. Сегодня известны результаты проспективного наблюдения за несколькими тыс. больных с ПМК, проведенного исследователями из клиники Меуо [29]. Полученные данные положены в основу современных подходов к стратификации риска осложнений. Авторы предлагают использовать понятия ФР осложнений ПМК, различая большие и малые ФР. К большим ФР относят МР ≥ 2 ст., МД створок (толщина створки ≥ 5 мм), а также снижение фракции

выброса (ФВ) до ≤ 50 %. К малым ФР относят МР 1 ст., МД при толщине створок < 5 мм, увеличение размеров ЛП ≥ 40 мм, а также "молящая створка" и возраст пациента > 50 лет.

По данным авторов, проводивших проспективное наблюдение за когортой пациентов с ПМК, их общая и сердечно-сосудистая 10-летняя выживаемость, в случае отсутствия ФР или наличия лишь одного из малых ФР, практически не отличается от здоровой популяции. Наличие ≥ 2 малых ФР уже заметно снижает общую до 70 % и сердечно-сосудистую до 87 % выживаемость по сравнению с нормой. Наиболее серьезен прогноз у пациентов, имеющих хотя бы один из больших ФР. Их общая и сердечно-сосудистая 10-летняя выживаемость составила 55 % и 66 %, соответственно (рисунок 1).

Эти данные свидетельствуют о необходимости внесения уточнений и дополнений в ранее принятые в России подходы к стратификации риска осложнений у больных с ПМК [28]. Целесообразно, взяв за основу подходы, использованные авторами, выделять 4 гр. риска, однако в основу деления на гр. следует положить большие и малые ФР, вклад которых в развитие осложнений ПМК сегодня является общепризнанным. Ниже приведен перечень больших и малых ФР:

Большие ФР — МР 2 ст. и >, МД 5 мм и >, ФВ < 50 %.

Малые ФР — МР-1 ст., МД < 5 мм, ЛП до 40 мм и >, "молящая створка", возраст > 50 лет.

Четыре гр. риска осложнений ПМК характеризуются наличием следующих больших и малых ФР:

Гр. низкого риска — МД 0 (толщина створки < 5 мм), МР-0-1.

Гр. среднего риска — Наличие 1 большого или 2 малых ФР.

Гр. высокого риска — Наличие 2 больших или ≥ 3 малых ФР.

Гр. очень высокого риска — Наличие 2 больших ФР у лиц > 50 лет на фоне разрыва хорд или кардио-мегалии или признаков хронической сердечной недостаточности (ХСН).

Подходы к лечению и тактике ведения пациентов.

В целом, подходы к лечению больных ПМК согласованы и изложены в недавно опубликованных рекомендациях ВНОК 2009. Вместе с тем, следует подчеркнуть, что сегодня врач не располагает надежными критериями, позволяющими прогнозировать саму вероятность и темпы развития МД и осложнений ПМК. Из сказанного вытекает необходимость динамического наблюдения и проведения профилактических мероприятий даже у тех пациентов, у которых при ЭхоКГ выявлены признаки весьма безобидного мягкого ПМК, в особенности, если он сочетается с другими внешними и висцеральными признаками слабости соединительной ткани. Хотя согласно рекомендациям [1] пациенты с ЭхоКГ признаками ПМК требуют лишь динамического ЭхоКГ наблюдения с интервалом 3-5 лет, есть все основания рекомендовать в таких случаях с учетом клинической картины регулярный прием биологически активных добавок, микро- и макроэлементов и витаминов, влияющих на метаболизм соединительной ткани. Среди них особое место занимают препараты магния, поскольку дефицит магния весьма распространен, а его роль в процессе коллагенообразования не вызывает сомнений. Несмотря на пока недостаточный уровень доказательности (С и D), в литературе имеются весьма

убедительные данные об эффективности оротата магния для лечения ПМК и нередко сопутствующих ему вегетативных нарушений.

Специального рассмотрения заслуживает вопрос о тактике хирургического лечения ПМК. Дискуссия о хирургической активности при ПМК развернулась как среди американских кардиохирургов (2008), так и среди кардиологов РФ. На недавно прошедшем в рамках РНKK-09 круглом столе, посвященном проблемам ПМК прошла дискуссия о целесообразности раннего оперативного вмешательства при ПМК с использованием клапан-сберегающих технологий. Несмотря на то, что далеко не все специалисты в России разделяют точку зрения о необходимости раннего оперативного вмешательства при МР вызванной ПМК, в мире уже накоплен большой опыт, свидетельствующий о том, что самый высокий уровень доказательности эффективности хирургической реконструкции МК (1В и 1С) получен у пациентов с сохранной ФВ и не увеличенным конечно-систолическим объемом левого желудочка (КСО ЛЖ).

Необходимо иметь в виду, что больные с ПМК, сочетающимся с признаками системного вовлечения соединительной ткани и гемодинамически значимой МН, как правило, склонны к быстрому прогрессированию СН, развитию легочной гипертензии, фибрилляции предсердий (ФП) и имеют высокий риск ВС [23-25]. В силу сказанного пациенты с выраженными признаками ДСТ, даже при условии адекватно выполненного первичного оперативного вмешательства, могут рассматриваться как пациенты высокого риска повторного хирургического вмешательства в результате прогрессирования основного заболевания.

Литература

1. ACC/AHA 2006 guidelines for the management of patients with valvular heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. JACC 2006; 48(3): e1-148.
2. Devereux RB, Kramer-Fox R, Kligfield P. Mitral valve prolapse: causes, clinical manifestations, and management. Ann Intern Med 1989; 111: 305-17.
3. Waller BF, Morrow AG, Maron BJ, et al. Etiology of clinically isolated, severe, chronic, pure mitral regurgitation: analysis of 97 patients over 30 years of age having mitral valve replacement. Am Heart J 1982; 104: 276-88.
4. Freed LA, Levy D, Levine RA, et al. Prevalence and clinical outcome of mitral-valve prolapse. N Engl J Med 1999; 341: 1-7.
5. Levine RA, Triulzi MO, Harrigan P, Weyman AE. The relationship of mitral annular shape to the diagnosis of mitral valve prolapse. Circulation 1987; 75: 756-67.
6. Levine RA, Handschumacher MD, Sanfilippo AJ, et al. Three-dimensional echocardiographic reconstruction of the mitral valve, with implications for the diagnosis of mitral valve prolapse. Circulation 1989; 80: 589-98.
7. Freed LA, Benjamin EJ, Levy D, et al. Mitral valve prolapse in the general population: the benign nature of echocardiographic features in the Framingham Heart Study. JACC 2002; 40: 1298-304.
8. Allen H, Harris A, Leatham A. Significance and prognosis of an isolated late systolic murmur: a 9- to 22-year follow-up. Br Heart J 1974; 36: 525-32.
9. Mills P, Rose J, Hollingsworth J, et al. Long-term prognosis of mitral valve prolapse. N Engl J Med 1977; 297: 13-8.
10. Devereux RB, Brown WT, Kramer-Fox R, Sachs I. Inheritance of mitral valve prolapse: effect of age and sex on gene expression. Ann Intern Med 1982; 97: 826-32.
11. Fontana ME, Sparks EA, Boudoulas H, Wooley CF. Mitral valve prolapse and the mitral valve prolapse syndrome. Curr Probl Cardiol 1991; 16: 309-75.
12. Clemens JD, Horwitz RI, Jaffe CC, et al. A controlled evaluation of the risk of bacterial endocarditis in persons with mitral-valve prolapse. N Engl J Med 1982; 307: 776-81.
13. Devereux RB, Fray CJ, Kramer-Fox R, et al. Cost-effectiveness of infective endocarditis prophylaxis for mitral valve prolapse with or without a mitral regurgitant murmur. Am J Cardiol 1994; 74: 1024-9.
14. Wilson LA, Keeling PW, Malcolm AD, et al. Visual complications of mitral leaflet prolapse. Br Med J 1977; 2: 86-8.
15. Barnett HJ, Boughner DR, Taylor DW, et al. Further evidence relating mitral-valve prolapse to cerebral ischemic events. N Engl J Med 1980; 302: 139-44.
16. Vohra J, Sathe S, Warren R, et al. Malignant ventricular arrhythmias in patients with mitral valve prolapse and mild mitral regurgitation. Pacing Clin Electrophysiol 1993; 16: 387-93.
17. Chandraratna PA, Nimalasuriya A, Kawanishi D, et al. Identification of the increased frequency of cardiovascular abnormalities associated with mitral valve prolapse by two-dimensional echocardiography. Am J Cardiol 1984; 54: 1283-5.
18. Nishimura RA, McGoon MD, Shub C, et al. Echocardiographically documented mitral-valve prolapse: long-term follow-up of 237 patients. N Engl J Med 1985; 313: 1305-9.
19. Marks AR, Choong CY, Sanfilippo AJ, et al. Identification of high-risk and low-risk subgroups of patients with mitral-valve prolapse. N Engl J Med 1989; 320: 1031-6.
20. Takamoto T, Nitta M, Tsujibayashi T, et al. The prevalence and clinical features of pathologically abnormal mitral valve

Заключение

В заключение следует подчеркнуть необходимость широкого внедрения в практику отечественного здравоохранения единой терминологии для ПМК на основе разработанных и согласованных Комитетом Экспертов рекомендаций по проблеме “Наследственные нарушения соединительной ткани” (ВНОК, 2009), повсеместного использования строгих методических подходов к ЭхоКГ диагностике и внедрения в клиническую практику понятий классический и неклассический ПМК. Это в свою очередь требует обязательного измерения толщины створок МК в диастолу и вынесения этих данных в описание ЭхоКГ. Не менее важно использовать принятые АНА и АСС, а также ЕОК принципы стратификации риска осложнений ПМК, основанные, прежде всего, на ЭхоКГ данных о толщине створок МК, степени выраженности МР, оцененной современными методами, и ФВ. Лишь в этом случае можно согласиться с мнением [39] о возможности решения проблемы ПМК, и с оптимизмом смотреть в будущее.

- leaflets (myxomatous mitral valve) in the mitral valve prolapse syndrome: an echocardiographic and pathological comparative study. *J Cardiol Suppl* 1991; 25: 75-86.
21. Babuty D, Cosnay P, Breuillac JC, et al. Ventricular arrhythmia factors in mitral valve prolapse. *Pacing Clin Electrophysiol* 1994; 17: 1090-9.
22. Zuppiroli A, Mori F, Favilli S, et al. Arrhythmias in mitral valve prolapse: relation to anterior mitral leaflet thickening, clinical variables, and color Doppler echocardiographic parameters. *Am Heart J* 1994; 128: 919-27.
23. Zuppiroli A, Rinaldi M, Kramer-Fox R, et al. Natural history of mitral valve prolapse. *Am J Cardiol* 1995; 75: 1028-32.
24. Rosen SE, Borer JS, Hochreiter C, et al. Natural history of the asymptomatic/minimally symptomatic patient with severe mitral regurgitation secondary to mitral valve prolapse and normal right and left ventricular performance. *Am J Cardiol* 1994; 74: 374-80.
25. Schaal SF. Ventricular arrhythmias in patients with mitral valve prolapse. *Cardiovasc Clin* 1992; 22: 307-16.
26. Pepi M, Tamborini G, Maltagliati A, et al. Head-to-head comparison of two- and three-dimensional transthoracic and transesophageal echocardiography in the localization of mitral valve prolapse. *JACC* 2006; 48(12): 2524-30.
27. Devereux RB. Mitral valve prolapse. *J Am Med Womens Assoc* 1994; 49(6): 192-7.
28. Сторожаков Г.И., Верещагина Г.С., Малышева Н.В. Стратификация риска и выбор клинической тактики у пациентов с пролапсом митрального клапана. *Серд недостат* 2001; 1(6).
29. Avierinos JF, Gersh BJ, Melton LJ, 3rd et al. Natural history

Поступила 01/12-2009