



МИНИСТЕРСТВО  
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

## Пролапс митрального клапана

МКБ 10: **I34.1**

Год утверждения (частота пересмотра): **2016 год (пересмотр каждые 5 лет)**

ID:

URL:

Профессиональные ассоциации:

1. **Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России;**
2. **Всероссийское научное общество кардиологов;**
3. **Российское научное общество рентгенэндоваскулярных хирургов и интервенционных радиологов.**

### Утверждены:

1. Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России;
2. Всероссийское научное общество кардиологов;
3. Российское научное общество рентгенэндоваскулярных хирургов и интервенционных радиологов.

### Согласованы

Научным советом Министерства  
Здравоохранения Российской Федерации

\_\_\_\_\_ 201\_ г.

## Оглавление

Ключевые слова .....	3
Список сокращений.....	3
Термины и определения .....	3
1. Краткая информация .....	5
1.1. Определение .....	5
1.2 Этиология и патогенез.....	5
1.3 Эпидемиология.....	7
1.4 Кодирование по МКБ 10.....	7
2. Диагностика .....	7
2.1. Жалобы и анамнез.....	7
2.2 Физикальное обследование .....	7
2.3 Лабораторная диагностика. ....	8
2.4. Инструментальная диагностика. ....	8
3. Лечение.....	9
3.1 Консервативное лечение .....	9
3.2 Хирургическое лечение .....	9
4. Реабилитация.....	13
5. Профилактика и диспансерное наблюдение .....	13
6. Критерии оценки качества медицинской помощи.....	15
7. Список литературы.....	15
Приложение А1. Состав рабочей группы.....	19
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций.....	19
Таблица П1. Уровни убедительности рекомендаций .....	19
Таблица П1 - Уровни достоверности доказательности .....	20
Приложение А3. Связанные документы .....	<b>Ошибка! Закладка не определена.</b>
Приложение Б. Алгоритмы ведения пациентов.....	21
Приложение В. Информация для пациента .....	<b>Ошибка! Закладка не определена.</b>

## **Ключевые слова**

Клапанные пороки сердца; Митральный клапан; Митральная недостаточность; Пластика клапана; Приобретенные пороки сердца; Проплапс митрального клапана; Протезирование клапана сердца; Реконструкция митрального клапана.

## **Список сокращений**

AP 2D – двухмерная ЭхоКГ  
2-M – двухмерный  
АД – артериальное давление  
АКШ – аортокоронарное шунтирование  
АН – аортальная недостаточность  
АР – аортальная регургитация  
АС – аортальный стеноз  
ВМТР – внутриматочное торможение роста  
ВЧТВ – активизированное частичное тромбопластиновое время  
ГКМ – гипертрофическая кардиомиопатия  
ДАК – двустворчатый аортальный клапан  
ДЛА – давление в легочной артерии  
ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки  
ЖЭ – желудочковая экстрасистола  
ЗК – закрытая комиссуротомия  
ИКС – искусственный клапан сердца  
ИЭ – инфекционный эндокардит  
КАГ- коронароангиография  
КБАВ – катетерная баллонная аортальная вальвулопластика  
КБМБ – катетерная баллонная митральная вальвулопластика  
КДР – конечный диастолический размер  
КМБВ – катетерная митральная баллонная вальвулотомия  
КПС- клапанные пороки сердца  
КСО – конечный систолический объем  
КСР – конечно-систолический размер

ЛЖ – левый желудочек  
ЛП – левое предсердие  
МитрО – митральное отверстие  
МК – митральный клапан  
МКП – протезирование митрального клапана  
МН – митральная недостаточность  
МНО – международное нормализованное отношение  
МР – митральная регургитация  
МС – митральный стеноз  
НМГ – низкомолекулярный гепарин  
НМК – недостаточность митрального клапана  
НФГ – нефракционированный гепарин  
ОК – открытая комиссуротомия  
ПАК – протезирование аортального клапана  
ПЖ – правый желудочек  
ПМК – пролапс митрального клапана  
ПМК – протезирование митрального клапана  
ПМО – площадь митрального отверстия  
ПОМК – площадь отверстия митрального клапана  
РГ – рентгенография грудной клетки  
СВТ – суправентрикулярная тахикардия  
СД – сахарный диабет  
СИ – сердечный индекс  
СР – операция по сохранению (сбережению) хорды  
СУЛА – стеноз устьев легочной артерии  
ТН – трикуспидальная недостаточность  
ТТЭхоКГ – трансторакальная эхокардиография  
ФВ – фракция выброса  
ФК – функциональный класс  
ФП – фибрилляция предсердий  
ФУ – фракция укорочения  
ЧМБВ – чрескожная митральная баллонная вальвулотомия

ЧПЭхоКГ – чреспищеводная эхокардиография

ЭКГ – электрокардиография

ЭКС – электрокардиостимулятор

ЭхоКГ – эхокардиография

MVG – средний градиент давления митрального клапана

MVR – замена митрального клапана

НУНА – New York Heart Association (Нью-Йоркская ассоциация сердца)

## **Термины и определения**

**Митральный клапан-** левый атрио-вентрикулярный клапан

**Протезирование клапана-** замена нативного клапана протезом, выполняющим его функцию.

**Пролапс митрального клапана** – систолическое выбухание одной или обеих митральных створок в ЛП.

**Реконструкция клапана-** восстановление функции клапана без его замены

**Чрескожная баллонная вальвулопластика-** восстановление функции клапана рентген-эндоваскулярными методами

## **1. Краткая информация**

### **1.1. Определение**

Пролапс митрального клапана (ПМК) определяется как систолическое выбухание одной или обеих митральных створок в ЛП.

### **1.2 Этиология и патогенез**

В соответствии с общепринятыми ЭхоКГ-критериями для диагностики ПМК (пролабирование клапана не менее чем на 2 мм по отношению к митральному кольцу в парастернальной позиции по длинной оси и в других позициях) эта патология распространена среди 1–2,5% населения [1, 2]. ПМК может быть с утолщением створок (5 мм) или без него, с или без МР. Первичный ПМК может быть семейным или несемейным. Пролабирование происходит из-за избыточности ткани створки и включает в себя как неизменные, так и деформи рованные участки створок [3]. Основная микроскопическая особенность первичного ПМК заключается в пролиферации спонгиозной ткани, разрыхлении миксоматозной соединительной ткани и формировании фиброза. Вторичные эффекты включают поверхностный

фиброз створок МК, истончение и/или удлинение хорд и нарушение желудочковой жесткости. Депозиты фибрина часто формируются в левом предсердном углу МК.

Семейный ПМК передается аутосомно [4, 5], и можно идентифицировать несколько хромосомных локусов [6–8]. Первичный ПМК встречается с большой частотой у пациентов с синдромом Марфана и другими заболеваниями соединительной ткани [3, 9–11]. Возможно, первичный синдром ПМК представляет собой обобщенную болезнь соединительной ткани. Увеличение случаев ПМК при болезни Виллебранда и других коагулопатиях, первичной гипомастии и различных заболеваниях соединительной ткани поддерживает концепцию ПМК как результата дефектного эмбриогенеза клеточных линий мезенхимального происхождения [12]. Торакальные скелетные аномалии типа нарушения физиологического изгиба грудного отдела позвоночника и воронкообразная грудная клетка обычно связываются с ПМК.

Могут присутствовать дилатация левого предсердия и расширение ЛЖ в зависимости от тяжести МР. Могут вовлекаться и другие клапаны. Проплапс трикуспидального клапана встречается у 40% пациентов с ПМК [5]. Проплапсы легочного и аортального клапанов обнаруживаются у 2–10% пациентов с ПМК [3]. Отмечается увеличение частоты случаев ПМК, ассоциированных со вторичным дефектом межпредсердной перегородки и/или левосторонними атриовентрикулярными дополнительными проводящими путями и наджелудочковыми аритмиями.

Естественное течение бессимптомного ПМК может варьировать от легкого с нормальной продолжительностью жизни до неблагоприятного с выраженными клиническими симптомами и увеличением риска летального исхода. МР может отсутствовать или варьировать от легкой до тяжелой. Наиболее частым предиктором сердечно-сосудистой смертности является умеренная и тяжелая МР, менее частым – фракция выброса ЛЖ менее 0,50 [13]. Данные эхокардиографии об утолщении створок МК (5 мм или более) можно считать предиктором осложнений, связанных с ПМК (табл. 15, 16) [14–19]. У большинства пациентов с синдромом ПМК прогноз благоприятен [20, 21].

Увеличение степени МР у пациентов с ПМК может привести к прогрессирующей дилатации левого предсердия и желудочка. Дилатация левого предсердия может привести к фибрилляции предсердий, а умеренная и тяжелая МР может, в конечном счете, привести к дисфункции ЛЖ и застойной сердечной недостаточности [22]. Может иметь место легочная гипертензия с присоединением дисфункции ПЖ. У части пациентов после начального длительного бессимптомного периода может развиваться дисфункция левого предсердия,

левого желудочка и фибрилляция предсердий. В некоторых случаях происходит спонтанный разрыв хорды МК [22]. Серьезным осложнением ПМК является инфекционный эндокардит. Есть мнение, что ПМК является самой частой причиной развития инфекционного эндокардита, но поскольку абсолютное число случаев ИЭ в популяции больных с ПМК чрезвычайно мало, отмечается значительное расхождение мнений о риске эндокардита [19, 22–24].

У пациентов с ПМК и симптомами нарушения кровообращения в бассейне глазной или задней мозговой артерий можно заподозрить тромбоэмболию [25]. Ряд исследований показали повышенную вероятность цереброваскулярных осложнений у пациентов моложе 45 лет с ПМК по сравнению с подобной популяцией без ПМК [26].

Внезапная смерть является редким осложнением ПМК, случается менее чем у 2% пациентов с ПМК в течение длительного наблюдения с ежегодной смертностью меньше 1% [20–31]. Вероятными причинами смерти выступают желудочковые тахикардии, приводящие к электрической нестабильности миокарда, выявленные при суточном мониторинге ЭКГ у пациентов с ПМК, внезапно умерших впоследствии [32, 33]. Сообщается о самой высокой частоте внезапной смерти при семейной форме ПМК; у некоторых пациентов отмечено удлинение интервала Q–T [22, 34].

### **1.3 Эпидемиология**

По мнению многих специалистов, в мире не существует полноценных сведений о распространенности клапанных пороков сердца, в связи с чем необходимо проведение глобального эпидемиологического исследования.

Распространенность митральной регургитации в сочетании с пролапсом МК, по данным J. Chikwe, составляет 2–6% в популяции

### **1.4 Кодирование по МКБ 10**

I34.1- пролапс (пролабирование митрального клапана)

## **2. Диагностика**

### **2.1. Жалобы и анамнез**

Пациенты могут не предъявлять жалобы активно, рекомендуется при сборе анамнеза обратить внимание на усталость, одышку или симптомы альвеолярного отека легких [16,17]. ПМК может манифестировать впервые возникшей фибрилляцией предсердий или тромбоэмболиями.

## **2.2 Физикальное обследование**

Первичная диагностика ПМК осуществляется на основании данных физикального обследования. Типичной аускультативной картиной считается наличие среднего диастолического щелчка, высокий короткий шум. Аускультативная картина может варьировать в зависимости от времени заполнения и функции сократимости ЛЖ. Щелчок возникает в результате внезапного напряжения митрального аппарата, когда створки клапана пролабируют в левое предсердие во время систолы. Средний систолический щелчок может сопровождаться поздним систолическим шумом, который обычно бывает средним и высоким; маточка наилучшего выслушивания – верхушка сердца. Иногда шум бывает музыкальным или может быть похож на автомобильный гудок. Характер и интенсивность шума также варьируют при определенных условиях от легкого и практически неслышного до пансистолического и громкого. Аускультация в динамике может быть полезной для диагностики ПМК. Изменение конечного диастолического объема ЛЖ приводит к изменениям времени появления среднего диастолического щелчка и шума, когда конечный диастолический объем снижается и комплекс щелчок-шум выслушивается сразу после первого сердечного тона. Увеличение объема крови в желудочке (например сидение на корточках), снижение сократимости миокарда или увеличение постнагрузки ЛЖ увеличивают время от начала систолы до ПМК, и комплекс щелчок-шум смещается в сторону второго сердечного тона. ПМК может быть и при отсутствии этих классических данных.

## **2.3 Лабораторная диагностика**

Специфическая лабораторная диагностика не требуется

## **2.4. Инструментальная диагностика.**

ЭКГ часто без патологических изменений, но могут регистрироваться неспецифические изменения сегмента ST, инверсия зубца T, выраженные зубцы Q и удлинение интервала Q–T. Во время мониторинга ЭКГ можно выявить аритмии у пациентов с учащенным сердцебиением. Мониторинг ЭКГ не показан в качестве рутинного теста у бессимптомных пациентов. Следует отметить, что большинство выявленных аритмий не угрожают жизни, пациенты с ПМК часто жалуются на учащенное сердцебиение, а ЭКГ не выявляет каких-либо отклонений.

Двухмерная и доплеровская эхокардиография служит методом выбора диагностики ПМК. Всем пациентам рекомендуется пройти полный протокол обследования с помощью ЭХОКГ.



Существует некоторая несогласованность экспертных мнений относительно надежности эхокардиографического критерия наличия ПМК при его визуализации только из апикальной 4-камерной позиции [16, 36]. Толщина створки от 5 мм и более указывает на аномальную толщину и подтверждает наличие ПМК. Избыточность створок часто связана с увеличением митрального кольца и удлинением хорд [22]. ПМК более вероятен, если МР определяется как высокоскоростной аномальный сброс крови в поздней систоле [37].

#### **Класс I**

Эхокардиография показана для диагностики пролапса митрального клапана, митральной недостаточности, морфологии створок и функции левого желудочка (**уровень доказательности: В**).

#### **Класс IIa**

1. Эхокардиография может быть выполнена для исключения пролапса митрального клапана у пациентов безклинических симптомов (**уровень доказательности: С**).

2. Эхокардиография может быть выполнена с целью оценки степени риска у бессимптомных пациентов с физикальными признаками пролапса митрального клапана или диагностированным ранее пролапсом митрального клапана (**уровень доказательности: С**).

#### **Класс III**

1. Эхокардиография не показана в качестве скрининга для исключения пролапса митрального клапана (**уровень доказательности: В**).

2. Рутинное повторение эхокардиографии не показано бессимптомным пациентам с пролапсом митрального клапана без митральной недостаточности или пролапсом митрального клапана и митральной недостаточностью легкой степени без изменения клинических признаков и симптомов (**уровень доказательности: С**).

### **3. Лечение**

#### **3.1 Консервативное лечение**

Динамическое наблюдение – важная составляющая ведения бессимптомных пациентов с ПМК. Нормальный стиль жизни и регулярные физические нагрузки приветствуются [22, 35].

При наличии клинических симптомов для оценки и консервативного лечение рекомендуется следующее:

#### **Класс I**

1. Лечение аспирином (75–325 мг в день) рекомендовано пациентам с ПМК при наличии транзиторных церебральных ишемических атак (**уровень доказательности: С**).

2. Антикоагулянтная терапия (варфарином или другими препаратами) рекомендована пациентам старше 65 лет с ПМК и фибрилляцией предсердий, имеющим гипертензию, МР, сердечную недостаточность (**уровень доказательности: С**).

3. Лечение аспирином (75–325 мг/сут) рекомендовано пациентам с ПМК и фибрилляцией предсердий до 65 лет, не страдающим гипертензией, МН, сердечной недостаточностью (**уровень доказательности: С**).

4. Антикоагулянтная терапия (варфарином или другими препаратами) рекомендована пациентам с ПМК и перенесенным инсультом при наличии МР, фибрилляции предсердий или тромба в левом предсердии (**уровень доказательности: С**).

### **Класс Па**

1. Антикоагулянтная терапия (варфарином или другими препаратами) может быть назначена пациентам с ПМК и инсультом в анамнезе, которые не имеют МР, фибрилляции предсердий или тромба в левом предсердии, но при эхокардиографии выявляется утолщение (5 мм и более) и/или избыточность створок клапана (**уровень доказательности: С**).

2. Применение аспирина обосновано у пациентов с ПМК и инсультом в анамнезе при отсутствии МР, фибрилляции предсердий или тромба в левом предсердии, или эхокардиографических признаков утолщения (5 мм и более) и/или избыточности створок клапана (**уровень доказательности: С**).

3. Антикоагулянтная терапия (варфарином или другими препаратами) обоснована у пациентов с ПМК при наличии транзиторных ишемических атак, несмотря на лечение аспирином (**уровень доказательности: С**).

4. Лечение аспирином (75–325 мг/сут) обосновано у пациентов с ПМК и инсультом в анамнезе, которым противопоказаны антикоагулянты (**уровень доказательности: С**).

Часть пациентов обращаются за медицинской помощью по поводу сердцебиения, атипичной боли в области груди, которая редко напоминает стенокардию напряжения, одышки и утомляемости, однако ЭКГ и нагрузочные тесты часто не выявляют каких-либо нарушений [22]. В. Bankier и А. В. Littman сообщают, что среди пациентов с различного рода фобиями часто регистрируется ПМК, 45% пациентов с паническими расстройствами страдают ПМК; исследователи считают, что учащенное сердцебиение у пациентов с ПМК взаимосвязано с такими симптомами, как депрессия, низкая самооценка собственного

здоровья, алкогольная интоксикация у женщин, потребление в большом количестве кофе и отсутствие физической активности у мужчин [39].

Транзиторные церебральные ишемические атаки случаются у пациентов с ПМК чаще, чем в популяции; у некоторых пациентов возникают синдромы инсульта. Были описаны переходящая слепота, артериальная окклюзия сетчатки [40–42]. Бета-блокаторами облегчают симптомы учащенного сердцебиения у пациентов с ПМК, связанные с тахикардиями или увеличением адренергических симптомов, и снимают боли в грудной клетке, связанные с чрезмерной возбудимостью или утомляемостью [43].

Прекращение применения стимуляторов, таких как кофеин, алкоголь и сигареты, может быть вполне достаточным для улучшения состояния. ЭКГ или холтеровское мониторирование может способствовать дифференцированию аритмий и выбору лечения. Показания к ЭФИ такие же, как при других заболеваниях: выявление риска внезапной смерти, рецидивирующее синкопе неясной этиологии, симптомная или устойчивая желудочковая тахикардия [44].

Ортостатические симптомы в результате постуральной гипотензии и тахикардии лучше всего лечатся увеличением объема циркулирующей жидкости, в основном за счет повышения потребления жидкости и соли. Минералокортикоидная терапия или клонидин могут потребоваться в тяжелых случаях, может быть полезным ношение компрессионных чулок.

Пациенты с ПМК и транзиторными ишемическими атаками также должны избегать курения и оральных контрацептивов. Американская ассоциация борьбы с инсультами рекомендует прием аспирина пациентам с ПМК, у которых был ишемический инсульт (класс Па, уровень доказательности: С), основываясь на данных эффективности антитромбоцитарных препаратов у пациентов с инсультами [44]. Нет рандомизированных исследований, в которых изучалась бы эффективность антитромбоцитарной терапии для подгруппы пациентов с инсультом и ПМК. При назначении антикоагулянтной терапии международное нормализованное отношение (МНО) должно поддерживаться в пределах 2,0–3,0. Здоровый образ жизни, включая регулярные нагрузки, приветствуется у большинства пациентов с ПМК, особенно при отсутствии симптомов [45,46].

Спорным остается вопрос о возникновении ишемии, вызванной физической нагрузкой у некоторых пациентов с ПМК [47,48]. Ограничение участия в состязательных видах спорта рекомендуется пациентам с увеличением и дисфункцией ЛЖ, неконтролируемой тахикардией, удлинением интервала Q–T, необъяснимыми синкопе, наличием в анамнезе

реанимационных мероприятий, связанных с сердечным приступом, при расширении корня аорты [22].

Наследственная предрасположенность должна быть объяснена пациенту с ПМК, особенно важно объяснять это тем пациентам, которые находятся в группе риска развития осложнений.

Противопоказаний к беременности нет, если имеется только ПМК. Бессимптомных пациентов с ПМК и без выраженной МР необходимо обследовать каждые три-пять лет. Динамическое ЭхоКГ-наблюдение не обязательно для большинства пациентов и может быть рекомендовано только тем, которые входят в группу риска. Пациенты с высоким риском осложнений, включая пациентов со средней и тяжелой МР, должны быть обследованы раз в год.

Пациентам с тяжелой митральной недостаточностью, клиническими симптомами или нарушенной систолической функцией ЛЖ может быть показана катетеризация сердца и решение вопроса о хирургическом вмешательстве на митральном клапане (см. 3.6.4.2). Часто возможно выполнить реконструкцию МК, необходимость в протезировании возникает редко, что позволяет снизить операционную летальность и улучшить непосредственные и отдаленные результаты [49,50]. Наблюдения также показали, что риск возникновения тромбоза или эндокардита ниже при пластике клапана, чем при протезировании.

### **3.2 Хирургическое лечение**

Хирургическое лечение ПМК может потребоваться в первую очередь пациентам с «молотящей» (вследствие разрыва или удлинения сухожильных хорд) митральной створкой. Реконструкция МК может быть успешно выполнена хирургами, имеющими опыт выполнения таких операций; при МР вследствие ПМК она характеризуется хорошей отсроченной выживаемостью, которая спустя 10 и 20 лет остается выше, чем после протезирования МК [49,50]. Реконструкция передней створки МК ассоциируется с более высоким риском повторной операции с последующей реконструкцией задней створки. Как отмечено в кардиологам настоятельно рекомендуется направлять пациентов на комплексную реконструкцию МК в хирургические центры, имеющие опыт выполнения таких операций. При остаточной МР в случае повторной операции риск возрастает [50].

Симптомы сердечной недостаточности, тяжесть МР, наличие или отсутствие фибрилляции предсердий, систолическая функция ЛЖ, конечный диастолический и конечный

систолический объем ЛЖ и давление в легочной артерии (в покое и при нагрузке) – все это влияет на принятие решения об оперативном лечении.

#### **4. Реабилитация**

Реабилитация больных митральным стенозом после операции рекомендуется проводить на общих принципах кардиореабилитации. Период реабилитационного становления, с возможностью возобновления трудовой деятельности, составляет минимум 4 месяца.

#### **5. Профилактика и диспансерное наблюдение**

##### ***Класс I***

1. Первый осмотр оперированных пациентов должен быть проведен через 2–4 нед после выписки из стационара. Если перед выпиской ЭхоКГ не проводилась, необходимо выполнить исследование (уровень доказательности: C).

2. При отсутствии изменений в клиническом статусе достаточно однократного обследования в течение года, при изменении в клиническом статусе показано выполнение ЭхоКГ (уровень доказательности: C).

##### ***Класс IIb***

Пациентам с биологическим протезом показано ежегодное выполнение ЭхоКГ через 5 лет после операции (уровень доказательности: C)

##### ***Класс III***

Ежегодная ЭхоКГ не показана пациентам с механическим протезом клапана при отсутствии изменений в клиническом статусе и пациентам с биологическим протезом в течение первых 5 лет после операции (уровень доказательности: C).

##### **5.1 Первый послеоперационный визит к врачу**

Во время первого визита к врачу после выписки пациента из стационара при наличии показаний может быть выполнено: ЭКГ, эхокардиография, рентгенография органов грудной клетки, общий анализ крови, оценка уровня креатинина, электролитов, лататдегидрогеназы и МНО. Очень важно не пропустить симптомы дисфункции протеза, инфицирования, ишемии миокарда. Необходимо помнить, что тяжелая митральная регургитация может не выявляться при аускультации, но быть причиной ухудшения состояния пациента. Если пациент оперирован по поводу инфекционного эндокардита, визит к врачу необходимо назначать после окончания курса антибиотикотерапии. Для каждого клапанного протеза характерны

свои показатели градиента давления. Кроме того, у каждого типа клапанного протеза имеются особенности околоклапанной регургитации. Поэтому для выявления дисфункции протеза необходим контроль доплер-ЭхоКГ. Для оценки функции клапана и желудочков могут быть выполнены ряд других неинвазивных исследований (МЯР, флуороскопия, радионуклидная ангиография). Однако эти исследования не имеют существенных преимуществ, дорогостоящи и должны выполняться только в исключительных случаях.

### **5.2 Последующие визиты к врачу пациентов, не имеющих осложнений**

Пациенты после операции не становятся совершенно здоровыми людьми, тяжелое поражение сердца сохраняется, и дальнейшее течение болезни зависит от очень многих факторов: функции левого желудочка, прогрессирования поражения непротезированных клапанов, легочной гипертензии, сердечной недостаточности. Интервалы между посещениями врача зависят от специфики течения болезни. При отсутствии осложнений и симптомов прогрессирования болезни достаточно проводить осмотр 1 раз в год, при этом нет необходимости выполнять все кардиологические исследования в качестве рутинных; целесообразно их применять при наличии показаний. ЭхоКГ назначается всем пациентам с протезированными клапанами при выявлении новых шумов или изменении в клиническом состоянии пациента, когда симптомы могут указывать на прогрессирование клапанной или желудочковой дисфункции.

### **5.3 Последующие визиты к врачу пациентов с осложненным течением болезни**

#### ***Класс I***

Пациенты с левожелудочковой систолической дисфункцией после операции на клапанах сердца должны получать стандартную медикаментозную терапию сердечной недостаточности. Эта терапия должна продолжаться даже при улучшении левожелудочковой функции (**уровень доказательности: В**).

Причинами левожелудочковой систолической дисфункции являются:

- дооперационная левожелудочковая систолическая дисфункция, существовавшая до операции;
- периоперационное повреждение миокарда;
- прогрессирование патологии неоперированных клапанов;
- осложнения, связанные с протезированными клапанами;
- наличие сопутствующей патологии (ИБС, АГ).

Если при ЭхоКГ не выявляется положительная динамика функции левого желудочка и объемов полостей сердца после операции, целесообразно выполнить катетеризацию сердца с ангиографией для выяснения причин. У всех пациентов должна проводиться первичная и вторичная профилактика факторов риска сердечно-сосудистых событий.

## 6. Критерии оценки качества медицинской помощи

Пример:

№	Критерии качества	Уровень достоверности доказательств	Уровень убедительности рекомендаций
<b>Этап постановки диагноза</b>			
1	Выполнено ЭХОКГ	1	В
<b>Этап консервативного и хирургического лечения</b>			
1	На дооперационном этапе назначены непрямые антикоагулянты и дезагреганты с целью профилактики тромбоэмболических осложнений при фибрилляции предсердий и синусовым ритмом при наличии тромбоэмболии в анамнезе	1	С
2	Операция на МК (реконструкция, если это возможно) выполнена пациентам с митральной недостаточности	1	В
<b>Этап послеоперационного контроля</b>			
1	Выполняется регулярное ЭХОКГ с целью контроля состояния клапана	1	В

## 7. Список литературы

1. 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. J Am Coll Cardiol 2002;40:1298–304.

1. Freed LA, Levy D, Levine RA, et al. Prevalence and clinical outcome of mitral valve prolapse. N

Engl J Med 1999;341:1–7.

3. Lucas RV Jr, Edwards JE. The floppy mitral valve. *Curr Probl Cardiol* 1982;7:1–48.
4. Shell WE, Walton JA, Clifford ME, Willis PW III. The familial occurrence of the syndrome of mid-late systolic click and late systolic murmur. *Circulation* 1969;39:327–37.
5. 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.
6. Disse S, Abergel E, Berrebi A, et al. Mapping of a first locus for autosomal dominant myxomatous mitral-valve prolapse to chromosome 16p11.2–p12.1. *Am J Hum Genet* 1999;65:1242–51.
7. Freed LA, Acierno JS Jr, Dai D, et al. A focus for autosomal dominant mitral valve prolapse on chromosome 11p15.4. *Am J Hum Genet* 2003;72:1551–9.
8. Nesta F, Leyne M, Yosefy C, et al. New focus for autosomal dominant mitral valve prolapse on chromosome 13: clinical insights from genetic studies. *Circulation* 2005;112:2022–30.
9. Leier CV, Call TD, Fulkerson PK, Wooley CF. The spectrum of cardiac defects in the Ehlers-Danlos syndrome, types I and III. *Ann Intern Med* 1980;92:171–8.
10. Schwarz T, Gotsman MS. Mitral valve prolapse in osteogenesis imperfecta. *Isr J Med Sci* 1981;17:1087–8.
11. Lebowitz MG, Distefano D, Prioleau PG, Uram M, Yannuzzi LA, Fleischmajer R. Pseudoxanthoma elasticum and mitral-valve prolapse. *N Engl J Med* 1982;307:228–31.
12. Rosenberg CA, Derman GH, Grabb WC, Buda AJ. Hypomastia and mitral valve prolapse: evidence of a linked embryologic and mesenchymal dysplasia. *N Engl J Med* 1983;309:1230–2.
13. Avierinos JF, Gersh BJ, Melton LJ III, et al. Natural history of asymptomatic mitral valve prolapse in the community. *Circulation* 2002;106:1355–61.
14. Chandraratna PA, Nimalasuriya A, Kawanishi D, Duncan P, Rosin B, Rahimtoola SH. Identification of the increased frequency of cardiovascular abnormalities associated with mitral valve prolapse by two-dimensional echocardiography. *Am J Cardiol* 1984;54:1283–5.
15. Nishimura RA, McGoon MD, Shub C, Miller FA Jr, Ilstrup DM, Tajik AJ. Echocardiographically documented mitral-valve prolapse: long-term followup of 237 patients. *N Engl J Med* 1985;313:1305–9.
16. Marks AR, Choong CY, Sanfilippo AJ, Ferre M, Weyman AE. Identification of high-risk and low-risk subgroups of patients with mitral-valve prolapse. *N Engl J Med* 1989;320:1031–6.
17. Takamoto T, Nitta M, Tsujibayashi T, Taniguchi K, Marumo F. The prevalence and clinical features of pathologically abnormal mitral valve leaflets (myxomatous mitral valve) in the mitral



valve prolapse syndrome: an echocardiographic and pathological comparative study. *J Cardiol Suppl* 1991;25:75–86.

18. Babuty D, Cosnay P, Breuillac JC, et al. Ventricular arrhythmia factors in mitral valve prolapse. *Pacing Clin Electrophysiol* 1994;17:1090–9.

19. 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.

20. 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.

21. Mills P, Rose J, Hollingsworth J, Amara I, Craige E. Long-term prognosis of mitral-valve prolapse. *N Engl J Med* 1977;297:13–8.

22. Fontana ME, Sparks EA, Boudoulas H, Wooley CF. Mitral valve prolapse and the mitral valve prolapse syndrome. *Curr Probl Cardiol* 1991;16:309–75.

23. Clemens JD, Horwitz RI, Jaffe CC, Feinstein AR, Stanton BF. A controlled evaluation of the risk of bacterial endocarditis in persons with mitral-valve prolapse. *N Engl J Med* 1982;307:776–81.

24. Devereux RB, Frary CJ, Kramer-Fox R, Roberts RB, Ruchlin HS. Cost-effectiveness of infective endocarditis prophylaxis for mitral valve prolapse with or without a mitral regurgitant murmur. *Am J Cardiol* 1994;74:1024–9.

25. Wilson LA, Keeling PW, Malcolm AD, Russel RW, Webb-Peploe MM. Visual complications of mitral leaflet prolapse. *Br Med J* 1977;2:86–8.

26. Barnett HJ, Boughner DR, Taylor DW, Cooper PE, Kostuk WJ, Nichol PM. Further evidence relating mitral-valve prolapse to cerebral ischemic events. *N Engl J Med* 1980;302:139–44.

27. Cheitlin MD, Byrd RC. Prolapsed mitral valve: the commonest valve disease? *Curr Probl Cardiol* 1984;8:1–54.

28. Devereux RB, Hawkins I, Kramer-Fox R, et al. Complications of mitral valve prolapse: disproportionate occurrence in men and older patients. *Am J Med* 1986;81:751–8.

29. Duren DR, Becker AE, Dunning AJ. Long-term follow-up of idiopathic mitral valve prolapse in 300 patients: a prospective study. *J Am Coll Cardiol* 1988;11:42–7.

30. Boudoulas H, Kobash BH, Wooley CF. Mitral valve prolapse: a heterogeneous disorder. *Primary Cardiology* 1991;17:29–43.

31. Zuppiroli A, Rinaldi M, Kramer-Fox R, Favilli S, Roman MJ, Devereux RB. Natural history of mitral valve prolapse. *Am J Cardiol* 1995;75:1028–32.

32. Vohra J, Sathe S, Warren R, Tatoulis J, Hunt D. Malignant ventricular arrhythmias in patients with mitral valve prolapse and mild mitral regurgitation. *Pacing Clin Electrophysiol* 1993;16:387–93.
33. Martini B, Basso C, Thiene G. Sudden death in mitral valve prolapse with Holter monitoring-documented ventricular fibrillation: evidence of coexisting arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Int J Cardiol* 1995;49:274–8.
34. Puddu PE, Pasternac A, Tubau JF, Krol R, Farley L, de Champlain J. QT interval prolongation and increased plasma catecholamine levels in patients with mitral valve prolapse. *Am Heart J* 1983;105:422–8.
35. O'Rourke RA, Crawford MH. The systolic click-murmur syndrome: clinical recognition and management. *Curr Probl Cardiol* 1976;1:1–60.
36. Shah PM. Echocardiographic diagnosis of mitral valve prolapse. *J Am Soc Echocardiogr* 1994;7:286–93.
37. Krivokapich J, Child JS, Dadourian BJ, Perloff JK. Reassessment of echocardiographic criteria for diagnosis of mitral valve prolapse. *Am J Cardiol* 1988;61:131–5.
38. Ling LH, Enriquez-Sarano M, Seward JB, et al. Clinical outcome of mitral regurgitation due to flail leaflet. *N Engl J Med* 1996;335:1417–23.
39. Bankier B, Littman AB. Psychiatric disorders and coronary heart disease in women—a still neglected topic: review of the literature from 1971 to 2000. *Psychother Psychosom* 2002;71:133–40.
40. Barnett HJ, Jones MW, Boughner DR, Kostuk WJ. Cerebral ischemic events associated with prolapsing mitral valve. *Arch Neurol* 1976;33:777–82.
41. Barletta GA, Gagliardi R, Benvenuti L, Fantini F. Cerebral ischemic attacks as a complication of aortic and mitral valve prolapse. *Stroke* 1985;16:219–3.
42. Boughner DR, Barnett HJ. The enigma of the risk of stroke in mitral valve prolapse. *Stroke* 1985;16:175–7.
43. Winkle RA, Lopes MG, Goodman DJ, Fitzgerald JW, Schroeder JS, Harrison DC. Propranolol for patients with mitral valve prolapse. *Am Heart J* 1977;93:422–7.
44. Sacco RL, Adams R, Albers G, et al. Guidelines for the prevention of stroke in patients with ischemic stroke or transient ischemic attacks. A statement for healthcare professionals from the American Heart Association Council on Stroke. *Stroke* 2006;37:577–617.
45. Preliminary report of the Stroke Prevention in Atrial Fibrillation Study. *N Engl J Med* 1990;322:863–8.
46. 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.

47. Engel PJ, Alpert BL, Hickman JR Jr. The nature and prevalence of the abnormal exercise electrocardiogram in mitral valve prolapse. Am Heart J 1979;98:716–24.

48. Butman S, Chandraratna PA, Milne N, Olson H, Lyons K, Aronow WS. Stress myocardial imaging in patients with mitral valve prolapse: evidence of a perfusion abnormality. Cathet Cardiovasc Diagn 1982;8:243–52.

49. Braunberger E, Deloche A, Berrebi A, et al. Very long-term results (more than 20 years) of valve repair with Carpentier's techniques in nonrheumatic mitral valve insufficiency. Circulation 2001;104:18–11.

50. Mohty D, Orszulak TA, Schaff HV, Avierinos JF, Tajik JA, Enriquez-Sarano M. Very long-term survival and durability of mitral valve repair for mitral valve prolapse. Circulation 2001;104:11–7.

### **Приложение А1. Состав рабочей группы**

Все члены Рабочей группы подтвердили отсутствие финансовой поддержки/конфликта интересов, о которых необходимо сообщить.

Амирагов Роман Иванович, кандидат медицинских наук

Асатрян Тигран Владимирович, кандидат медицинских наук

Куц Элеонора Винсентовна, доктор медицинских наук

Мироненко Владимир Александрович, доктор медицинских наук профессор

Муратов Ренат Муратович, доктор медицинских наук профессор

Скопин Иван Иванович, доктор медицинских наук профессор

### **Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций**

**Целевая аудитория разработанных клинических рекомендаций:**

- Сердечно-сосудистая хирургия
- Ультразвуковая диагностика
- Рентгенология

### **Таблица П1. Уровни убедительности рекомендаций**

<b>Класс</b>	<b>Описание</b>
<b>Класс I</b>	Состояния, для которых существуют доказательства и/или общепринятое мнение, что данная процедура или лечение полезны и эффективны.

<b>Класс II</b>	Состояния, для которых существуют противоречивые данные и/или расхождение мнений о полезности/эффективности процедуры или лечения. Показания определяются конкретной ситуацией, состоянием данного пациента. Результат вмешательства не ясен и/или есть расхождения во мнениях относительно полезности и эффективности.
<b>Класс IIa</b>	Больше доказательств и/или мнений в пользу целесообразности/эффективности.
<b>Класс IIb</b>	Целесообразность/эффективность менее убедительны (то есть не так хорошо подтверждены доказательствами, мнениями).
<b>Класс III</b>	Противопоказание. Вмешательство не полезно, а в некоторых случаях может быть и вредным.

**Таблица П1 - Уровни достоверности доказательности**

<b>Уровень</b>	<b>Описание</b>
<b>Уровень А (наивысший)</b>	Наличие многочисленных рандомизированных клинических исследований, систематический обзор или метаанализ(ы).
<b>Уровень В (средний)</b>	Наличие ограниченного числа рандомизированных исследований или нескольких небольших качественных контролируемых клинических исследований.
<b>Уровень С (низший)</b>	Рекомендации, основанные на мнении экспертов (в разных странах показания, основанные на экспертных мнениях, могут значительно различаться).

### **Порядок обновления клинических рекомендаций**

Клинические рекомендации обновляются каждые 5 лет.