**Синдром Барлоу**

**1. Классификация**

**1.1 Первичный пролапс митрального клапана**

Первичный пролапс митрального клапана доброкачественный, генетически детерминированный (высокая частота среди родственников I степени родства). Некоторые авторы [14] отмечают, что ПМК имеет аутосомно-доминантный тип наследования. У больных с ПМК отмечается повышенная экспрессия антигена В35 системы HLA.

Может быть изолированным или являться частью врожденных пороков сердца, наследственных заболеваний соединительной ткани - синдрома Марфана, Элерса-Данло - Черногубова, врождённую контрактурную арахнодактилию, несовершенный остеогенез, эластическую псевдоксантому (группа заболеваний соединительной ткани с поражением кожи и суставов).

При первичном пролабировании митрального клапана в основе лежит неполноценность соединительно-тканных структур и малые аномалии клапанного аппарата, генез которых обусловлен многими этиологическими факторами - наследственными, врожденными и приобретенными, (гестозы, ОРВИ и профессиональные вредности у матери, неблагоприятная экологическая обстановка и др.).

По данным G. Ziem, J. McTamney, причиной ПМК способны стать бензин, керосин, природный газ, пестициды, растворители, новый ковер и другие материалы реконструкции, пластыри / клеи, стекловолоконная бумага, смягчители ткани, шампуни для ковра (лауриловый сульфат) и другие моющие и чистящие вещества, изоцианаты, изделия сгорания (перегретые батареи) и медицинские препараты (dinitrochlorobenzene, neosynephrine, антибиотики (при длительном употреблении)), общая анестезия с нефтехимическими веществами [22].

Таким образом, к причинам первичного пролабирования створок митрального клапана относятся:

наследственный характер заболевания (Д.Н. Бочкова и соавт.) (синдром Марфана, Элерса-Данло - Черногубова, ДСТ);

НДСТ (проявляется скелетными поражениями, аритмиями, нарушениями проводимости миокарда, системными эмболиями, невротическими расстройствами и нарушениями вегетативной НС);

наследственно детерминированная миксоматозная трансформация створок;

нарушение метаболических процессов (коллагеноз);

аномалия клапанного аппарата и подклапанного пространства: диспропорция митрального клапана и размера левого желудочка, расширение кольца, увеличение площади створок, удлинение хордальных нитей, отклонение в структуре папиллярных мышц; (микротравмируются гемодинамическими влияниями, сопровождающиеся повышенной продукцией в строме клапана коллагена, в основном III типа);

врожденные пороки сердца (дефект межпредсердной перегородки, дефект межжелудочковой перегородки, аномалия Эбштейна).

Наиболее характерной чертой, указывающей на врожденный характер патологии, является отсутствие морфологических изменений элементов клапана, свидетельствующих о перенесенном ранее воспалении.

В развитии митральной регургитации большую роль могут играть врожденные изменения соединительной ткани. [3] Впервые термин «дисплазия соединительной ткани» (ДСТ) предложил P. Beigthton в 1983 г. для обозначения клинических проявлений нарушения синтеза и функционирования производных коллагеновых и эластических белков. Среди наследственных заболеваний соединительной ткани отмечают две группы: дифференцированные и недифференцированные дисплазии соединительной ткани. Для дифференцированной ДСТ характерны определенные типы наследования, четкая клиническая картина, а иногда - установленные и хорошо изученные генные или биохимические дефекты. Из этой группы чаще всего встречаются синдромы Марфана и Элерса - Данлоса. Недифференцированные ДСТ (НДСТ) диагностируют тогда, когда у пациента набор фенотипических признаков не отвечает ни одному из дифференцированных заболеваний. НДСТ - это генетически гетерогенная группа нозологических форм, которые могут иметь наследственную природу, причем чаще ассоциированы с аутосомно-доминантным типом наследования. Вместе с тем подчеркивается и возможность существования приобретенных НДСТ, возникающих у плода под воздействием неблагоприятных факторов, во время внутриутробного развития. Клинические исследования свидетельствуют о существовании ненаследственных форм ДСТ, развитие которых происходит под влиянием несбалансированного питания, неблагоприятной экологической обстановки. Эта патология встречается с частотой 26-80%, но распознается врачами с частотой не больше 2,4% [1]. Проявляется НДСТ скелетными поражениями, аритмиями, нарушениями проводимости миокарда, системными эмболиями, невротическими расстройствами и нарушениями вегетативной нервной системы [1-3, 24, 27, 33, 34, 38].

С 1990 г. в классификации сердечно-сосудистых заболеваний Нью-Йоркской ассоциации сердца (NYHA) синдром ДСТ сердца выделен в качестве самостоятельной нозологической формы. Этот синдром включает пролапсы клапанов сердца, аномально размещенные хорды левого желудочка, аневризмы межпредсердной перегородки и синуса Вальсальвы и др. К экстракардиальным проявлениям ДСТ относят: гипермобильность суставов; истончение и гиперэластичность кожи со склонностью к легкой травматизации и образованию келоидных рубцов; патологию органов зрения (миопия обычно объединяется с пролапсом митрального клапана у 43,0-65,5% пациентов), варикозное расширение вен нижних конечностей, частые нейровегетативные нарушения, вегетососудистую дистонию, эмоциональную лабильность, повышенную тревожность и др. [11, 12, 30]. Разнообразие симптомов, высокая вариабельность их сочетаний и возможность существования каждого из них по отдельности свидетельствуют о том, что проблема НДСТ нуждается в дальнейших генетических исследованиях. В частности, для сердца необходимо доказать, что во всех случаях, квалифицируемых как ДСТ, речь идет о нарушениях именно тех генов, которые отвечают за составляющие волокнистой соединительной ткани. Ведь аномалии клапанов, перегородок, патологические хорды могут быть следствием повреждений в тех локусах генома, которые обеспечивают определенную последовательность событий эмбриогенеза сердца. В результате таких повреждений формируются пороки сердца. Часть из них оказывается сразу не совместимой с жизнью. С другими пороками больные могут прожить определенное время, без медикаментозной помощи, несмотря на значительно выраженные клинические проявления. Но существуют такие аномалии развития сердца, которые долгие годы не дают о себе знать и проявляются уже во взрослом возрасте, мимикрируя под приобретенные заболевания.

**1.2 Вторичный пролапс митрального клапана**

Вторичные, или приобретенные, морфологические изменения, формирующие пролапс митрального клапана, являются следствием патологии элементов клапанного аппарата (створок, кольца, хорд, папиллярных мышц, миокарда левого желудочка). Вторичный, или приобретенный, пролапс митрального клапана возникает как осложнение или сопутствующий синдром при различных заболеваниях: системных, воспалительных, ИБС, кардиального заболевания (ревматизма, неревматического миокардита, инфекционного эндокардита, кардиомиопатии и др.).

При вышеуказанных заболеваниях и патологических состояниях наблюдается уменьшение размеров полости левого желудочка, повреждение сосочковых мышц, удлинение сухожильных нитей и нарушение движения клапанных створок, а также локальные или диффузные расстройства сократительной способности левого желудочка.

К причинам вторичного пролапса митрального клапана относятся:

· региональные нарушения сократимости и релаксации миокарда левого желудочка, связанные с воспалительным процессом (миокардит, перикардит), гипертрофией, дегенеративными изменениями;

· нарушение вегетативной иннервации и проведения импульса при миокардитах, экстрасистолии, синдроме WPW, при неврозах и истерии;

· ишемическая болезнь сердца (Н.М. Мухарлямов и соавт. [8], Н. Feigenbaum, 1976 [9]);

· нарушения обмена веществ и дефицит микроэлементов, в частности ионов магния (в условиях магниевой недостаточности нарушается способность фибробластов продуцировать коллаген);

· понижение эластичности ткани в результате асимметрии сокращения левого желудочка и ишемии папиллярных мышц и сухожильных хорд (Н.Е. Heni [10], Р.А. Chandraratha et al. [11]);

· нейроэндокринная дисфункция (в литературе имеются данные о возникновения ПМК при повышении концентрации свободного тироксина и трийодтиронина; у 2/3 больных - повышенная суточная экскреция адреналина и норадреналина в суточной моче);

· системные болезни соединительной ткани;

· тупая травма сердца (О.М. Елисеев, [12]);

· после хирургических вмешательств (пластика, протезирование);

· болезни клапанов, вызванные влиянием медикаментов (хроническое влияние эрготаминов, лучевая терапия).

. Морфологические причины ПМК

Как работает сердце с ПМК? Морфологическая основа недостаточности митрального клапана при пролапсе створок состоит в том, что из-за увеличенной подвижности одной или обеих створок во время систолы желудочка их свободные края не смыкаются в плоскости предсердно-желудочкового отверстия, а располагаются один над другим. Щель между ними и является отверстием, через которое происходит регургитация крови в полость левого предсердия. Величина регургитации определяет степень увеличения левых отделов сердца.

Морфологические причины пролабирования створок митрального клапана (независимо от этиологии):

§ патология створок (миксоматозная дегенерация, дефект соединительной ткани);

§ патология атриовентрикулярного кольца;

§ патология сухожильных хорд (удлинение, избыточность, фиброз, укорочение, разрыв, отрыв);

§ патология папиллярных мышц (дистрофия, дегенерация);

§ патология миокарда левого желудочка: дистрофия, воспаление, некроз (диффузные или локальные);

§ склероз.

**Миксоматозная дегенерация**

Миксоматозная дегенерация - утолщение створок МК за счет губчатого (спонгиозного) слоя - т.е. слоя между предсердной и желудочковой поверхностью створки - вследствие увеличения содержания мукополисахаридов (дегенерация слоя коллагенновых волокон и их замена кислыми ГАГ с гиалуроновой кислотой). При электронной микроскопии выявляют беспорядочное расположение клеточного материала с разрывами и фрагментацией коллагеновых фибрилл и эластических волокон; уменьшение или исчезновение фиброзного слоя клапанов. Вторичные феномены-фиброз поверхности створок митрального клапана, истончение и / или удлинение сухожильных хорд, повреждение стенки ЛЖ. Это указывает на нарушение структуры всех главных компонентов соединительной ткани. При умеренных изменениях миксоматозно измененную строму клапана выявляют в основном при гистологическом исследовании, в то время как створки митрального клапана внешне не изменены. Однако с увеличением выраженности миксоматозных изменений створки увеличиваются в размерах и начинают пролабировать в левое предсердие. Из-за увеличения размера створок между хордами появляются участки выпячивания («капюшоны»), в которых перемежаются области утолщения и истончения створки. Локальные разрывы эндотелия становятся причиной инфекционного эндокардита и тромбообразования.

Тяжесть митральной регургитации зависит от степени пролабирования одной или обеих створок. Миксоматозная пролиферация может захватывать створки, сухожильные хорды и фиброзное кольцо митрального клапана. Дегенерация коллагена и миксоматоз внутренней части хорд изменяет их свойства и, в конце концов, приводит к разрыву, что значительно усугубляет регургитацию. Кроме того, митральную недостаточность усугубляют дилатация и кальцификация фиброзного кольца митрального клапана вследствие его миксоматоза. Значительно реже миксоматозная пролиферация поражает другие клапаны сердца, вызывая пролапсы створок трехстворчатого и аортального клапанов и их недостаточность. Особенно это характерно для синдрома Марфана.

Выраженность миксоматозной дегенерации определяют при ЭхоКГ. В современной зарубежной медицинской практике используется классификация ПМК, в основу которой положена степень миксоматоза МК (CM Schanwell, 2001):

• классический ПМК - с утолщением створки МК ≥ 5 мм (1,3%);

• неклассический ПМК - с утолщением створки МК <5 мм (1,1%).

Для оценки степени миксоматозной дегенерации Я.А. Сторожакова предложила следующую классификацию (1997):

• I степень - утолщение створки или створок на 3-5 мм, смыкание створок не нарушено;

• II степень - утолщение на 5-8 мм, удлинение створок, глубина пролабирования более 10 мм, растяжения хорд, возможны единичные их разрывы, митральный кольцо умеренно расширенное, смыкание нарушено;

• III степень - утолщение створок более 8 мм, их удлинение, максимальная глубина пролабирования, многочисленные разрывы хорд, значительное расширение митрального кольца, смыкание отсутствует, систолическая сепарация створок, возможен многоклапанных пролапс, расширение корня аорты.

**2. Клинические проявления**

Клиника при пролапсе митрального клапана разноообразна: от бессимптомной до выраженной клинической картины с внезапной смертью больных. у 20-40% пациентов вообще отсутствуют какие-либо субъективные симптомы. У большинства больных с пролапсом митрального клапана клинические признаки могут отсутствовать даже при I-II степени пролабирования, не сопровождающегося гемодинамически значимой митральной регургитацией. При первичном пролапсе на первый план выступает своеобразный симптомокомплекс, при вторичном - картина обусловлена, главным образом, особенностями основного заболевания. К общим жалобам относят астеноневротические: раздражительность, эмоциональную лабильность, нарушение сна, головную боль, снижение работоспособности, быструю утомляемость, головокружение. Большинство авторов указывают на полиморфизм клинической картины при пролапсе митрального клапана.

Симптомы:

) боли в области сердца с вегетативными проявлениями;

) сердцебиение и перебои в работе сердца;

) обмороки и предобморочные состояния;

) незначительное «беспричинное» повышение температуры;

) вегетативные кризы;

) синдром гипервентиляции;

) головокружения;

) повышенная утомляемость;

) одышка, чувство неполного вдоха.

Боль в области сердца или в левой половине грудной клетки - один из самых частых симптомов и встречается в 50 - 65% случаев. Характер боли разнообразный: колющая, ноющая, сжимающая, жгучая, давящая, локализующаяся обычно в зоне проекции верхушки сердца или за грудиной. Продолжительность болевых ощущении варьирует от нескольких секунд до суток. Боль не связана с физической нагрузкой, не купируется нитроглицерином. Существуют разноречивые мнения относительно генеза болевого синдрома. Наиболее распространенными объяснениями патогенетических механизмов в настоящее время являются: локальная ишемия миокарда в результате натяжения папиллярных мышц, микротромбоэмболии в зоне, расположенной между левым предсердием и задней стенкой митрального клапана, сокращения периода диастолы в результате частоты сердечных сокращений в ответ на физическую и эмоциональную нагрузку Как известно, субэндокардиальный ток крови происходит в течение всей диастолы, что обеспечивает наполнение коронарных артерий и питание сердечной мышцы. В результате укорочения диастолы кровоснабжение миокарда не может осуществляться в достаточном объеме и обеспечивать потребность сердечной мышцы в кислороде. Кардиальный дискомфорт проявляется в виде тягостных неприятных ощущений, постоянного или перманентного «ощущения сердца», тяжести в левой половине грудной клетки, ноющей боли в области верхушки сердца, которые обусловлены в основном нейроэндокринной дисфункцией и метаболическими нарушениями в системе кровообращения. В настоящее время общепринятой является точка зрения о ведущей роли дисфункции вегетативной нервной системы в происхождении болевого синдрома при пролапсе митрального клапана. Полиморфизм боли свидетельствует о существовании различных механизмов вегетативных нарушений у этих больных.

Другой частой жалобой (15 - 32%) является одышка в покое или при незначительной физической нагрузке, неудовлетворенность вдохом, а также чувство нехватки воздуха и препятствия на пути вдыхаемого воздуха, потребность периодически делать глубокий вдох. Большинство исследователей рассматривают эти нарушения как проявление гипервентиляционного синдрома, обусловленного дисфункцией вегетативной нервной системы.

Ощущение сердцебиения и перебои в работе сердца встречаются у 25-79% больных. Иногда связь между нарушениями ритма сердца при холтеровском мониторировании ЭКГ и ощущениями сердцебиения и перебоев в работе сердца у этих пациентов отсутствует.

Нередко единственной жалобой больных с пролапсом митрального клапана являются липотимия (комплекс ощущений, предшествующих потере сознания) и синкопальное состояние (4-86% случаев). Среди причин подобных состояний выделяют ортостатическую гипотензию, выявляемую у 14% больных. Большинство авторов ведущую роль в патогенезе синкопального состояния отводит нарушениям сердечного ритма в виде пароксизмальной желудочковой, суправентрикулярной тахикардии и экстрасистолии.

Наиболее ярким проявлением синдрома пролапса митрального клапана являются вегетативные кризы или «панические атаки» вследствие эмоционально-аффективных и вегетативных расстройств. Различного рода парестезии, расстройства терморегуляции, сосудистые проявления на коже конечностей (бледность, мраморный рисунок, синюш-ность), нарушения по типу феномена Рейно (похолодание и онемение пальцев кистей и стоп), повышенную утомляемость со снижением толерантности к физической нагрузке отмечают в 9 - 60% случаев.]). Вегетативная дисфункция чаще встречаются у женщин и проявляется тошнотой, ощущением «кома в горле», повышенной утомляемостью, раздражительностью, повышенной потливостью, повышением температуры, вегетативными кризами.

У 30% больных с первичным пролабированием митрального клапана удается выявить внешние признаки дисплазии соединительнотканных структур, которые укладываются в полные или неполные синдромы Марфана или Элерса - Данло:

ь астенический тип конституции,

ь дефицит массы тела и низкий индекс массы тела,

ь слабое развитие скелетных мышц,

ь «башенный череп»,

ь сводчатое нёбо,

ь продолговатое лицо,

ь воронкообразная, ладьевидная, кифотическая или кифосколиотическая грудная клетка,

ь уменьшение переднезаднего размера грудной клетки («мелкая» грудная клетка),

ь удлиненные тонкие пальцы (арахнодактилия),

ь гипермобильность суставов,

ь плоскостопие (продольное, поперечное),

ь сколиоз,

ь синдром «прямой спины»,

ь потеря физиологического кифоза грудного отдела позвоночника,

ь повышенная эластичность кожи.

Пролапс митрального клапана описан в сочетании с психоневрологическими нарушениями. У некоторых больных установлено наличие синдрома гипервентиляции, психоневроза, снижение интеллекта и др.

Гемодинамические нарушения зависят от наличия и степени митральной регургитации.

**3. Диагностика**

**Аускультация и фонокардиография.**

Одним из основных критериев клинической диагностики ПМК является аускультация. В большинстве случаев оказывается апикальный систолический шум и / или изолированное систолическое щелчок, интенсивность которого увеличивается в вертикальном положении ребенка, при физической нагрузке, психоэмоциональном напряжении. Щелчок выслушивают над ограниченной областью сердца, чаще на верхушке или в точке Боткина-Эрба, они не проводятся за пределы сердца и не превышают по громкости второй тон. Пациента следует выслушать в положении лежа на спине, на левом боку и в положении сидя.

Щелчок выслушивается в средней и поздней частях систолы, часто в сочетании с позднесистолический шумом. Генез щелчок связывают с быстрым и интенсивным натяжением удлиненных хорд при максимальном пролабировании створок МК в полость левого предсердия.

Шум при ПМК оказывается в середине или конце систолы и имеет вибрационный музыкальный тембр, шум нарастающе-убывающего характера crescendo - decrescendo, изредка напоминающий крик филина или дикого гуся. Поздний систолический шум лучше всего выслушивается над верхушкой сердца, он чаще локализованный, реже проводится в подмышечную область и на основание сердца, может появляться при перемене положения тела в пространстве (положении сидя, с наклоном вперед, на левом боку).

Генез телесистоличного шума связан с поздним пролабированием и небольшой регургитацией крови в левое предсердие в конце систолы. Изменения подклапанного аппарата (удлинение хорд, снижение контрактильной способности сосочковых мышц) также создают условия для возникновения или усиления митральной регургитации.

Показано, что продолжительность шума отражает гемодинамическую значимость митральной регургитации. При небольшой недостаточности митрального клапана шум возникает в конце систолы. Чем больше регургитация, тем ближе к I тону возникает шум; при тяжелой регургитации он становится голосистолическим.

В последнее время дискутируется вопрос, возможно при ПМК диастолическое щелчок. Вопреки традиционным представлениям - да, возможно. В 5-15% при ПМК имеет место протодиастолический щелчок за счет балоноподобного выпячивание створки в противоположном направлении (S. Mangione, 2004).

Следует помнить, что у части больных с ПМК аускультативная картина значительно изменяется от обследования к обследованию. Так, при первой аускультации могут выслушиваться один или несколько систолических щелчков, в следующий раз - щелчок и поздний систолический шум, затем - шум без систолического щелчка, а при каких-то посещениях врач не выслушает ни того, ни другого. Другие заболевания, при которых может выслушиваться поздний систолический щелчок, включают пролапс трехстворчатого клапана, аневризму межпредсердной перегородки, экстракардиальные причины.

Лабильность и динамичность аускультативной симптоматики синдрома ПМК предоставляют определенные возможности для дифференциального диагноза. Громкость и продолжительность систолического шума, время возникновения систолического клика при этом заболевании очень чувствительны к физиологическим и фармакологическим нагрузкам.

Что улучшает выслушивание систолического щелчка / шума при ПМК? Во-первых, использование фазы напряжения при пробе Вальсальвы, во-вторых, переход пациента в положение стоя.

Различное пролабирование створок в полость левого предсердия проявляется нестабильностью аускультативных и фонокардиографических данных. В настоящее время для выявления пролапса митрального клапана широко используются функциональные пробы. При проведении некоторых проб уменьшается приток крови к левому желудочку, снижается периферическое сопротивление (посленагрузка), увеличивается скорость сокращения миокарда и скорость кровотока. Из функциональных проб применяются:

ь комбинированная ортостатическая - инспираторная (Вальсальвы или Бюргера). При внезапном вставании размер сердца уменьшается, и «клик» и шум возникают раньше в систолу. Наоборот, внезапное перемещение больного из положения стоя в положение лежа, поднятие ног, максимальные изометрические упражнения задерживают появление «клика» и начало шума;

ь с динамической физической нагрузкой;

ь с амилнитритом;

ь с нитроглицерином;

ь с наклоном вперед в положении сидя;

ь с атропином;

ь холодовая.

При проведении этих проб происходят следующие изменения звуковой симптоматики: систолический щелчок и систолический шум приближаются к I тону, звуковые проявления пролабирования клапана усиливаются, в отдельных случаях появляется «музыкальный» систолический шум.

При использовании других функциональных проб увеличивается приток крови к левому желудочку и повышается периферическое сопротивление (посленагрузка), уменьшается скорость кровотока и скорость сокращения миокарда:

ь комбинированная клиностатическая и Мюллера,

ь положение на корточках,

ь с пассивным поднятием ног лежа на спине,

ь со статическим напряжением,

ь с прессорными аминами,

ь с блокаторами бета-адренорецепторов.

Конечные эффекты различных нагрузочных проб по диагностике и усилению интенсивности звучания щелчка и шума зависят от взаимодействия двух факторов: систолического артериального давления и степени и длительности пролапса створок митрального клапана, так как они формируют объем левого желудочка. В целом при задержке возникновения шума его продолжительность и интенсивность уменьшаются, отражая снижение тяжести митральной регургитации.

Объем левого желудочка как в конце диастолы, так и в конце систолы является определяющим фактором по времени появления и степени провисания створок митрального клапана.

Пролапс митрального клапана, обусловленный повреждением папиллярных мышц и хорд, - постоянный и не зависит от нагрузочных и лекарственных проб.

Возможен ли щелчок при ПМК в начале систолы? Как правило, нет. Систолическое щелчок возможно лишь в середине или в конце систолы. Ранние систолические щелчки имеют иное происхождение - это поступление крови в аорту или легочную артерию.

**Фонокардиография** в основном повторяет данные аускультации. Точкой наилучшей регистрации тонов, щелчков и шумов является верхушка сердца. Шумы и щелчки регистрируются в широком диапазоне частот от 30 до 400 Гц. При нормальной частоте синусового ритма время появления систолического щелчка или позднего систолического шума после I тона составляет 0,2 - 0,26 с.

К достоверным диагностическим фонокардиографическим критериям пролапса митрального клапана относят изолированный ранний, средний и поздний систолический щелчок, мезосистолический, поздний систолический и голосистолический шум.

Начиная с первой половины 70-х годов двухмерная эхокардиография (ЭхоКГ) и допплеровское исследование остаются самыми полезными неинвазивными тестами для диагностики ПМК. При этом предпочтение в диагностике ПМК должно отдаваться В-режиму и парастернальному доступу длинной оси. Надежность только апикального доступа в диагностике ПМК может быть сомнительной, так как в этой плоскости естественная форма митрального клапана схожа с седловидной. ЭхоКГ позволяет установить степень пролабирования створки (створок) МК, наличие и степень миксоматозной дегенерации и митральной регургитации. Диагностическими критериями ПМК в М-режиме считаются смещение одной или обеих створок митрального клапана вниз от точки их смыкания на 2 мм и более или их голосистолическое смещение более 3 мм. При двухмерной ЭхоКГ в парастернальной позиции по длинной оси сердца диагностическим критерием является систолическое смещение одной или обеих створок митрального клапана, особенно когда они соединяются на предсердной стороне линии, образованной эхоотражением фиброзного кольца клапана. Мезосистолическое пролабирование определяется наиболее часто, довольно стабильно коррелирует с аускультативными и ангиографическими проявлениями и настолько характерно для пролапса митрального клапана, что большинство исследователей считают данный признак наиболее достоверным. На эхокардиограмме в М-режиме пролабирование имеет вид «вопросительного знака, повернутого приблизительно на 90° по часовой стрелке».

Неспецифическими, но высокочувствительными являются следующие эхокардиографические признаки:

· увеличение экскурсии атриовентрикулярного кольца,

· увеличение общей экскурсии митрального клапана,

· увеличение амплитуды диастолического расхождения створок и скорости открытия передней створки клапана,

· диастолический контакт створок с межжелудочковой перегородкой как следствие повышенной подвижности створок митрального клапана,

· позднее систолическое пролабирование одной или обеих створок может проявляться как заднее движение, прерывающее нормальное переднее движение,

· голосистолическое «гамачное» провисание митрального клапана нередко ассоциируется с ранним систолическим щелчком и длительным шумом,

· систолическое смещение передней и задней створок митрального клапана (более 3 мм) в левое предсердие ниже закрытия митральной линии,

· утолщение створок митрального клапана,

· признаки миксоматозной дегенерации клапана,

· увеличение амплитуды движения клапана во вторую половину систолы,

· митральная регургитация, которая варьирует в широких пределах.

**Список литературы**

1. Белозеров Ю.М., Болбиков В.В. Ультразвуковая семиотика и диагностика в кардиологии детского возраста. - М.: МЕДпресс, 2001. - 176 с.

. Волосовець О.П., Кривопустов С.П., Кузьменко А.Я. та ін. Пролапс мітрального клапана у дітей: раціональні підходи до спостереження // Мистецтво лікування. - 2005. - №2. - С. 34-39.

. Волосовець О.П., Кривопустов С.П., Кузьменко А.Я. та ін. Пролапс мітрального клапана у дітей: діагностика, лікування, диспансеризація // Современная педиатрия. - 2006. - Т. 1, №10. - С. 84-91.

. Дорофеева Г.Д., Чурилина А.В., Дорофеев А.Э. Недифференцированные синдромы дисплазии соединительной ткани и внутренняя патология. - Д.: ООО «Лебедь», 1998.

. Дядык А.И., Багрий А.Э., Гришин Д.В. и др. Пролапс митрального клапана: современные представления о номенклатуре, эпидемиологии, диагностике, прогнозе и тактике ведения // Украинский ревматологический журнал. - 2003. - Т. 11, №1. - С. 23-28.

. Дядык А.И., Багрий А.Э., Гришин Д.В. Современные представления о клинике, осложнениях и тактике ведения больных с ПМК // Архив клинической и экспериментальной медицины. - 2001. - Т. 10, №3. - С. 343-347.

. Кучеренко А.Г., Жиркова О.О., Смирнова И.Е. Оксид азота у детей с ПМК // Педиатрия. - 2005. - №2. - С. 13-16.

. Миллер О.Н., Бондарева З.Г. Предикторы возникновения желудочковых тахикардий у больных с пролапсом митрального клапана // Клиническая медицина. - 2000. - №7. - С. 40-42.

. Мутафьян О.А. Врожденные пороки сердца у детей. - М.: Binom; СПб.: Невский диалект, 2002.

. Чуриліна А.В., Дорофєєва Г.Д., Манжелєєв Г.М. та ін. Сучасні уявлення про етіопатогенез пролапса мітрального клапана // Педіатрія, акушерство та гінекологія. - 2003. - №2. - С. 50-55.

11. Barlow J.R. Mitral valve billowing and prolapse - an overview // Aust. N.Z.J. Med. - 1992. - Vol. 22, Suppl 5. - P. 541-549.

пролапс синдром клапан барлоу