

СЛУЧАЙ ИЗ КЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКИ

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2009

УДК 616.392

Болезнь Барлоу: литературная справка и клиническое наблюдение

*Е. З. Голухова**, *А. А. Бакулева*, *Т. В. Машина*, *Д. В. Мрикаев*, *Т. Т. Какучая*

Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А. Н. Бакулева (дир. — академик РАМН Л. А. Бокерия)
РАМН, Москва

В 1963 г. J. V. Barlow и W. A. Rosock описали синдром, характеризующийся чрезмерным развитием ткани митрального клапана вследствие миксоидной инфильтрации [5, 11]. Через несколько лет A. Carpentier дал интраоперационную характеристику анатомических особенностей митрального клапана при этом синдроме [8]. В последующие годы данный синдром в научной литературе стали называть болезнью Барлоу [16].

Этиология болезни Барлоу до сих пор неясна, хотя некоторые авторы [13, 16] указывают на генетическую обусловленность этого заболевания, например имеются семейные случаи пролапса митрального клапана.

Болезнь Барлоу диагностируется преимущественно у женщин моложе 40 лет. У пациентов с данной болезнью поражение митрального клапана длительное время не сопровождается определенной клинической симптоматикой. Больные чувствуют себя хорошо, не предъявляют жалоб, и лишь при осмотре обнаруживаются поздний систолический шум и средне-систолический шелчок [5]. В ряде случаев наблюдаются сопутствующие нарушения ритма (синусовая тахикардия, фибрилляция предсердий), признаки сердечной недостаточности вследст-

вие дисфункции левого желудочка. Физикальное обследование не всегда информативно, но иногда имеется патология опорно-двигательного аппарата, сходная с синдромом Марфана [2]. Морфологическим субстратом болезни Барлоу является миксоидная инфильтрация с деструкцией архитектоники всех слоев ткани створок. Створки в результате данного поражения утолщаются и пролабируют в полость левого предсердия [4]. Чаще всего пролапс створок носит полисегментарный характер [16].

Методом диагностики болезни Барлоу является эхокардиография. Трансторакальный доступ часто недостаточно информативен, тогда как чреспищеводная эхокардиография позволяет объективно выявить составляющие компоненты данной патологии. Метод 3D-эхокардиографии [14] дает возможность детально рассмотреть структуру митрального клапана, оценить створки и хордальный аппарат [17].

Эхокардиографически выявляются следующие особенности болезни Барлоу [14, 15, 18]:

— первичные повреждения — избыточная ткань створок клапана с их мультисегментарным пролапсом; утолщение и растяжение створок и хорд с возможным отрывом хорд;

* E-mail: egolukhova@yahoo.com

– вторичные повреждения – кальцификация, дилатация фиброзного кольца самого клапана;

– митральная недостаточность разной степени выраженности, чаще II типа по классификации Карпантье.

При болезни Барлоу [14, 15, 18] обычно размеры клапана гигантские, фиброзное кольцо дилатировано, одна или обе створки утолщены и выбухают с пролапсом их краев. Толщина створок в диастолу в М-режиме эхокардиографии часто превышает 3 мм. Другой эхокардиографической особенностью является «атриализация» задней створки с ее псевдоперемещением, то есть наблюдаются смещение задней створки в полость левого предсердия и выпячивание в основании этой створки. Высота задней створки нередко превышает перегородочно-боковой диаметр фиброзного кольца, многие сегменты створок утолщены и пролабируют (мульти сегментарный пролапс). Свободные края измененного клапана обычно бывают многодольчатыми [3].

Митральная регургитация при болезни Барлоу имеет сложную природу и может состоять из нескольких струй, что обусловлено мульти сегментарным пролапсом створок. Еще одним фактором, вносящим вклад в развитие регургитации, служит уменьшающая зону коаптации избыточ-

ная ткань створок и подклапанного аппарата, ассоциирующаяся с дилатацией фиброзного кольца.

Хорды клапана, соединяясь и втягиваясь, приводят к ограничению движения створок. Характерной чертой для болезни Барлоу являются трещины в основании створок с микротромбами и кальцинатами. Возможно развитие кальцификации как фиброзного кольца, так и папиллярных мышц, а также хорд митрального клапана [13].

Ниже мы приводим клиническое наблюдение пациента с диагнозом «болезнь Барлоу», находившегося на обследовании в отделении неинвазивной аритмологии НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН.

Пациент Р., 46 лет, обратился с жалобами на одышку при небольшой физической нагрузке. Больному было проведено обследование с использованием современных технологий трехмерной эхокардиографии и модели митрального клапана Mitral Valve Quantification на ультразвуковом аппарате Philips iE 33 (см. таблицу). На рисунках 1–7 приведены изображения митрального клапана, полученные различными диагностическими методами.

При проведении эхокардиографии были получены следующие данные: левый желудочек – конечный систолический размер 3,7 см, конечный диастолический



Рис. 1. Двухмерная эхокардиограмма митрального клапана в парастеральной позиции по длинной оси. В систолу визуализируются утолщенные пролабирующие обе створки



Рис. 2. Двухмерная эхокардиограмма митрального клапана в парастеральной позиции по длинной оси. В диастолу визуализируются утолщенные створки (чрезмерная избыточная ткань)

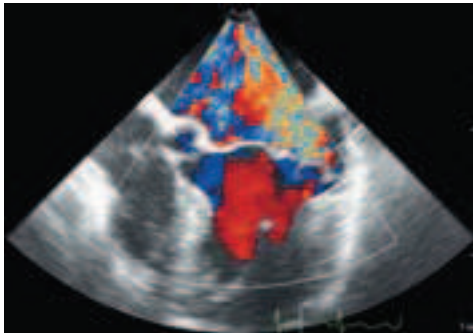


Рис. 3. Двухмерная чреспищеводная эхокардиограмма митрального клапана. По цветной доплер-кардиограмме отмечается митральная регургитация III степени

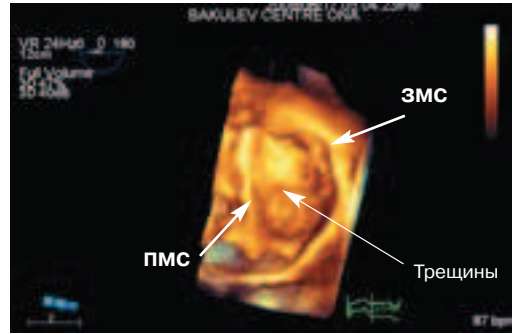


Рис. 4. Трехмерное изображение митрального клапана, полученное методом чреспищеводной трехмерной эхокардиографии в режиме реального времени. Створки митрального клапана утолщены, чрезмерно выбухают в полость левого предсердия; пролапс створок полисегментарного характера; трещины в основании створок – характерные признаки болезни Барлоу

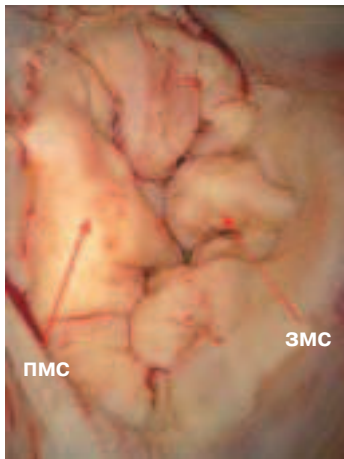


Рис. 5. Изображение митрального клапана у пациента с болезнью Барлоу (Этот рисунок печатается с разрешения D. H. Adams, A. C. Anyanwu. Seeking a Higher Standard for Degenerative Mitral Valve Repair: Begin with Etiology // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 2008. – Vol. 136. – P. 551–556).

размер 6,1 см, конечный диастолический объем 187 мл, конечный систолический объем 58 мл, фракция выброса 68%; левое предсердие – 4,4 см.

Единственным эффективным методом лечения данной патологии является хирургическая коррекция пораженного митрального клапана. Митральная недостаточность III–IV степени, а также сердечная недостаточность II–III ФК являются абсолютными показаниями к оперативному вмешательству [10, 15].

В настоящее время встречается два подхода к хирургической коррекции данной патологии – реконструкция или

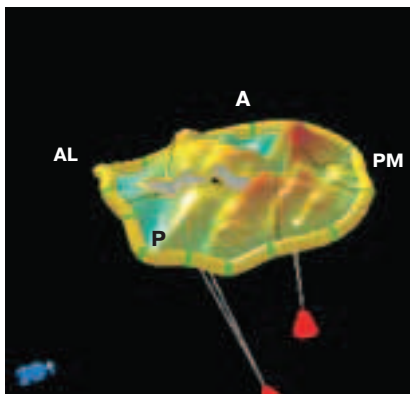


Рис. 6. Модель митрального клапана, построенная с помощью Mitral Valve Quantification. Полисегментарное выбухание створок в полость левого предсердия (сегменты A2, A3, P2, P3)

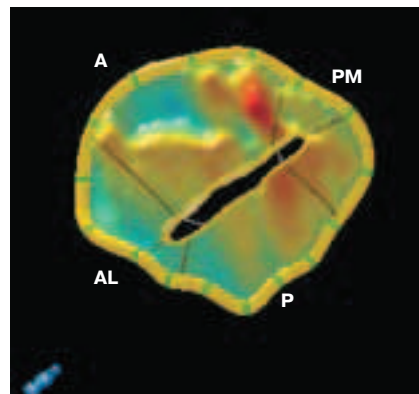


Рис. 7. Модель митрального клапана, построенная с помощью Mitral Valve Quantification. Отверстие регургитации

**Параметры митрального клапана, полученные при использовании методики
Mitral Valve Quantification**

Параметр	Значение
Диаметр фиброзного кольца от переднебоковой стенки до заднебоковой стенки	53,6 мм
Диаметр фиброзного кольца от задней стенки до передней стенки	52,3 мм
Периметр фиброзного кольца	180,3 мм
Площадь фиброзного кольца в плоскости проекции	2301,4 мм ²
Высота фиброзного кольца	13,2 мм
Угол передней створки митрального клапана	2,8°
Угол задней створки митрального клапана	3,4°
Непланарный угол створок	186,2°
Максимальная высота тента	4,4 мм
Максимальная высота пролапса	11,9 мм
Объем тента створок	0,8 мл
Объем пролапса	5,1 мл
Отверстие аорты по отношению к митральному плоскому углу	101,0°
Длина переднелатеральной хорды	50,2 мм
Длина заднемедиальной хорды	29,6 мм

Примечание. Непланарный угол створок – угол между передне-задним расстоянием фиброзного кольца и точкой надира; точка надира – это самая нижняя точка седла створки; высота тента – величина прогиба створок в полость левого желудочка; объем тента – объем створок, смещенных в левый желудочек.

протезирование клапана. Важно правильно и четко выбрать метод коррекции.

При реконструктивном вмешательстве на митральном клапане необходимо учитывать следующие положения:

1) стремиться резецировать избыточную ткань створок и восстановить нормальную взаимосвязь створок и фиброзного кольца;

2) если невозможно удалить избыточную ткань створок, то ее располагают так, чтобы не уменьшалась функционально работающая площадь клапана;

3) коррекция краевого пролапса без резекции чрезмерной ткани приводит к возвращению митральной регургитации;

4) скорректировать хорды важно таким образом, чтобы не возникало резидуального, или рецидивирующего пролапса;

5) необходимо удалить кальцификаты как хорд, так и фиброзного кольца митрального клапана;

6) кольцевая пликация и большая аннулопластика предотвращают развитие митральной регургитации, что способствует адекватной работе клапана [1].

При наличии порока митрального клапана с грубыми изменениями его створок, хорд и сосочковых мышц, а также кальциноза I–III степени операцией выбора является замещение клапана механическим протезом.

В настоящее время довольно трудно установить эффективность хирургической коррекции болезни Барлоу из-за недостаточно четкой классификации форм дегенерации митрального клапана у пациентов [2, 7]. Неясно, существует ли четкая грань между повреждением митрального клапана при болезни Барлоу и фиброэластозной недостаточностью этого клапана и влияет ли различие техник операций на их результаты [6, 9, 11].

В заключение хочется отметить, что применение современных ультразвуковых методов исследования в диагностике патологии митрального клапана, в том числе и при болезни Барлоу, позволяет кардиохирургу выбрать оптимальный метод хирургической коррекции порока (реконструкция и протезирование клапана).

Литература

1. *Adams, D. H.* Large annuloplasty rings facilitate mitral valve repair in Barlow's disease / D. H. Adams, A. C. Anyanwu, P. B. Rahmanian et al. // *Ann. Thorac. Surg.* — 2006. — Vol. 82. — P. 2096–2100.
2. *Adams, D. H.* Pitfalls and limitations in measuring and interpreting the outcomes of mitral valve repair / D. H. Adams, A. C. Anyanwu // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* — 2006. — Vol. 131. — P. 523–529.
3. *Agricola, E.* Multiplane transesophageal echocardiography performed according to the guidelines of the American Society of Echocardiography in patients with mitral valve prolapse, flail, and endocarditis: Diagnostic accuracy in the identification of mitral regurgitant defects by correlation with surgical findings / E. Agricola, M. Oppizzi, M. De Bonis et al. // *J. Am. Soc. Echocardiogr.* — 2003. — Vol. 16. — P. 61–66.
4. *Anyanwu, A. C.* Etiologic Classification of degenerative mitral valve disease: Barlow's disease and fibroelastic deficiency / A. C. Anyanwu, D. H. Adams // *Seminars Cardiovasc. Surg.* — 2007. — Vol. 19, № 2. — P. 90–96.
5. *Barlow, J. B.* The significance of late systolic murmurs / J. B. Barlow, W. A. Pocock, P. Marchand, M. Denny // *Am. Heart J.* — 1963. — Vol. 66. — P. 443–452.
6. *Braunberger, E.* Very long-term results (more than 20 years) of valve repair with Carpentiers techniques in nonrheumatic mitral valve insufficiency / E. Braunberger, A. Deloche, A. Berrebi et al. // *Circulation.* — 2001. — Vol. 104. — P. 11–18.
7. *Bridgewater, B.* Mitral repair best practice proposed standards / B. Bridgewater, T. Hooper, C. Munsch et al. // *Heart.* — 2006. — Vol. 92. — P. 934–944.
8. *Carpentier, A.* Reconstructive surgery of mitral valve incompetence: ten-year appraisal / A. Carpentier, S. Chauvaud, J. N. Fabiani et al. // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* — 1980. — Vol. 79, № 3. — P. 338–348.
9. *David, T. E.* A comparison of outcomes of mitral valve repair for degenerative disease with posterior, anterior and bileaflet prolapse / T. E. David, J. Ivanov, S. Armstrong et al. // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* — 2005. — Vol. 130. — P. 1242–1249.
10. *Enriquez-Sarano, M.* Quantitative determinants of the outcome of asymptomatic mitral regurgitation / M. Enriquez-Sarano, J. F. Avierinos, D. Messika-Zeitoun et al. // *N. Engl. J. Med.* — 2006. — Vol. 352. — P. 875–883.
11. *Flaming, W.* Recurrence of mitral valve regurgitation after mitral valve repair in degenerative valve disease / W. Flaming, P. Herijgers, K. Bogaerts // *Circulation.* — 2003. — Vol. 107. — P. 1609–1613.
12. *Hayek, E.* Mitral valve prolapse / E. Hayek, C. N. Gring, B. P. Griffin // *Lancet.* — 2005. — Vol. 365. — P. 507–518.
13. *Lang, R. M.* The road to mitral valve repair with live 3D transesophageal echocardiography / R. M. Lang, I. S. Salgo, A. C. Anyanwu, D. H. Adams // *Medicamundi.* — 2008. — Vol. 52, № 2. — P. 37–41.
14. *Muller, S.* Comparison of three-dimensional imaging to transesophageal echocardiography for preoperative evaluation in mitral valve prolapse / S. Muller, L. Muller, G. Laufer et al. // *Am. J. Cardiol.* — 2006. — Vol. 98. — P. 243–248.
15. *Patel, V.* Usefulness of live/real time threedimensional transthoracic echocardiography in the identification of individual segment/scallop prolapse of the mitral valve / V. Patel, M. C. Hsiung, N. C. Nanda et al. // *Echocardiography.* — 2006. — Vol. 23. — P. 513–518.
16. *Pellerin, D.* Degenerative mitral valve disease with emphasis on mitral valve prolapse / D. Pellerin, S. Brecker, C. Veyrat // *Heart.* — 2002. — Vol. 88. — P. iv20–iv28 (Suppl. 4).
17. *Ryan, L. P.* The emerging role of three-dimensional echocardiography in mitral valve repair / L. P. Ryan, I. S. Salgo, R. C. Gorman et al. // *Semin. Thorac. Cardiovasc. Surg.* — 2006. — Vol. 18. — P. 126–134.
18. *Sharma, R.* The evaluation of real-time 3-dimensional transthoracic echocardiography for the preoperative functional assessment of patients with mitral valve prolapse: a comparison with 2-dimensional transesophageal echocardiography / R. Sharma, J. Mann, L. Drummond et al. // *J. Am. Soc. Echocardiogr.* — 2007. — Vol. 20. — P. 934–940.

Поступила 19.11.2009