

Симптом "темных папиллярных мышц" у пациента с аритмогенным пролапсом митрального клапана. Клинический случай

Евдокимова Л. С.¹, Ицкович И. Э.¹, Шахбазян А. В.²

Введение. В последнее время среди пациентов с пролапсом митрального клапана выделяют подгруппу лиц с повышенным риском развития желудочковых нарушений ритма и внезапной сердечной смерти. Одним из наиболее характерных признаков при "аритмогенном" варианте пролапса митрального клапана называют митральную аннулярную дисъюнкцию, выявляемую при трансторакальной или чрезпищеводной эхокардиографии либо при магнитно-резонансной томографии сердца. Клинические и визуализационные данные применяются для стратификации риска желудочковых аритмий и определения тактики ведения пациента.

Клинический случай. В статье представлен клинический случай молодого мужчины с синдромом аритмогенного пролапса митрального клапана. Наблюдение демонстрирует анатомические особенности строения митрального клапана и связанных с ним подклапанных структур, а также рассматривает их влияние на нарушения сердечного ритма. Особое внимание уделено описанию митральной аннулярной дисъюнкции и симптома "темных папиллярных мышц".

Заключение. Одной из задач для визуализирующих методов диагностики у пациентов с желудочковыми аритмиями и пролапсом митрального клапана является оценка фенотипических факторов риска. Учитывая связь митральной аннулярной дисъюнкции с пролапсом митрального клапана, развитием митральной недостаточности и ассоциацией с жизнеугрожающими желудочковыми нарушениями ритма, крайне важна своевременная диагностика этого патологического состояния и динамическое наблюдение за пациентами.

Ключевые слова: пролапс митрального клапана, митральная аннулярная дисъюнкция, желудочковые экстрасистолы, митральная недостаточность, артериальная гипертензия, клинический случай.

Отношения и деятельность: нет.

¹ФГБОУ ВО Северо-Западный государственный медицинский университет им. И. И. Мечникова Минздрава России, Санкт-Петербург; ²ООО "АВА-ПЕТЕР", Санкт-Петербург, Россия.

Евдокимова Л. С.* — врач-рентгенолог рентгенологического отделения клиники им. Э. Э. Эйхвальда, ассистент кафедры лучевой диагностики и лучевой терапии, ORCID: 0000-0002-7731-0109, Ицкович И. Э. — д.м.н., профессор, зав. кафедрой лучевой диагностики и лучевой терапии, ORCID: 0000-0001-8352-3955, Шахбазян А. В. — врач-кардиолог клиники "Скандинавия", ORCID: 0000-0002-6923-5321.

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):

Larisa.Evdokimova@szgmu.ru


АГ — артериальная гипертензия, АД — артериальное давление, ЛЖ — левый желудочек, МАД — митральная аннулярная дисъюнкция, МК — митральный клапан, МР — митральная регургитация, МРТ — магнитно-резонансная томография, ПМК — пролапс митрального клапана, ЭКГ — электрокардиограмма, ЭхоКГ — эхокардиография.

Рукопись получена 11.02.2025

Рецензия получена 28.02.2025

Принята к публикации 10.03.2025



Для цитирования: Евдокимова Л. С., Ицкович И. Э., Шахбазян А. В. Симптом "темных папиллярных мышц" у пациента с аритмогенным пролапсом митрального клапана. Клинический случай. *Российский кардиологический журнал*. 2025;30(5S):6292. doi: 10.15829/1560-4071-2025-6292. EDN SQRFGT 

Dark papillary muscles sign in a patient with arrhythmogenic mitral valve prolapse: a case report

Evdokimova L. S.¹, Itskovich I. E.¹, Shakhbazyan A. V.²

Introduction. Recently, a subgroup of patients with mitral valve prolapse has been identified with an increased risk of ventricular arrhythmias and sudden cardiac death. One of the most characteristic signs of the arrhythmogenic mitral valve prolapse is mitral annular disjunction, detected by transthoracic or transesophageal echocardiography or by cardiac magnetic resonance imaging. Clinical and imaging data are used to stratify the risk of ventricular arrhythmias and determine patient management strategy.

Case report. The article presents a case of a young man with arrhythmogenic mitral valve prolapse. The case demonstrates the anatomical features of mitral valve and related subvalvular structures, and also considers their impact on cardiac arrhythmias. Particular attention is paid to the description of mitral annular disjunction and dark papillary muscles sign.

Conclusion. One of the tasks for imaging diagnostics in patients with ventricular arrhythmias and mitral valve prolapse is the assessment of phenotypic risk factors. Given the relationship of mitral annular disjunction with mitral valve prolapse, the development of mitral insufficiency and association with life-threatening ventricular arrhythmias, its timely diagnosis and follow-up of patients are extremely important.

Keywords: mitral valve prolapse, mitral annular disjunction, premature ventricular contractions, mitral insufficiency, hypertension, case report.

Relationships and Activities: none.

¹Mechnikov North-Western State Medical University, St. Petersburg; ²ООО АВА-ПЕТЕР, St. Petersburg, Russia

Evdokimova L. S.* ORCID: 0000-0002-7731-0109, Itskovich I. E. ORCID: 0000-0001-8352-3955, Shakhbazyan A. V. ORCID: 0000-0002-6923-5321.

*Corresponding author:

Larisa.Evdokimova@szgmu.ru

Received: 11.02.2025 Revision Received: 28.02.2025 Accepted: 10.03.2025

For citation: Evdokimova L. S., Itskovich I. E., Shakhbazyan A. V. Dark papillary muscles sign in a patient with arrhythmogenic mitral valve prolapse: a case report. *Russian Journal of Cardiology*. 2025;30(5S):6292. doi: 10.15829/1560-4071-2025-6292. EDN SQRFGT

Ключевые моменты

- Клинический случай наглядно описывает пациента с синдромом "аритмогенного пролапса митрального клапана".
- Приведено описание митральной аннулярной дисъюнкции и МРТ-симптома "темных папиллярных мышц".

Key messages

- The case clearly describes a patient with arrhythmogenic mitral valve prolapse.
- A description of mitral annular disjunction and dark papillary muscles sign is provided.

Введение

В последнее время выделяют группу пациентов с синдромом "аритмогенного пролапса митрального клапана (МК)", который характеризуется в первую очередь сочетанием пролапса МК (ПМК), митральной аннулярной дисъюнкции (МАД) и желудочковыми нарушениями ритма [1]. МАД представляет собой структурную аномалию, определяемую как систолическое разделение перехода миокарда левого предсердия в миокард левого желудочка (ЛЖ) за счет растяжения фиброзного кольца МК [1]. Наличие МАД ассоциировано с большей частотой желудочковых нарушений ритма и специфическим ремоделированием миокарда [1]. Приводится описание магнитно-резонансного томографического (МРТ) симптома "темных папиллярных мышц", ранее не описанного в отечественной литературе.

Клинический случай

Информация о пациенте и результаты физикального осмотра. Пациент П., 32 лет, обратился к неврологу с жалобами на головные боли в затылочной области. После неврологического осмотра он был направлен к кардиологу, в связи со склонностью к учащенно-

му сердцебиению в состоянии покоя и повышением значений артериального давления (АД) до 160/80 мм рт.ст. при самостоятельном нерегулярном измерении. Жалобы беспокоят в течение месяца. Синкопальные состояния, боли ангинозного характера и немотивированную одышку отрицает. Наследственность — у матери и отца в 53 года острые нарушения мозгового кровообращения после перенесенной новой коронавирусной инфекции.

Диагностическая оценка. Пациенту назначен комплекс клинико-лабораторного обследования, указаны все изменения, отклоняющиеся от нормальных значений. Суточный мониторинг АД продемонстрировал, что средние значения систолического АД в течение дня соответствуют артериальной гипертензии (АГ) 1 ст. с нормотензивными показателями диастолического АД, гипертензивная реакция АД на нагрузку. Проведенное суточное мониторирование электрокардиограммы (ЭКГ) выявило: синусо-

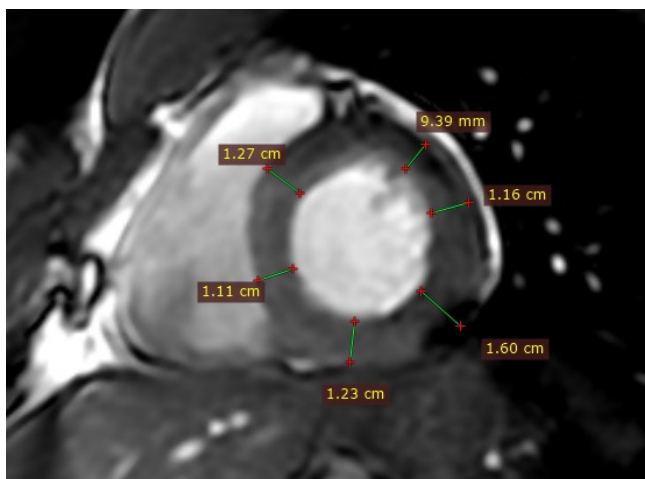


Рис. 1. МРТ сердца, короткая ось ЛЖ, конечно-систолическое киноизображение (Fiesta Cine). Минимальная гипертрофия миокарда на уровне базальных сегментов.

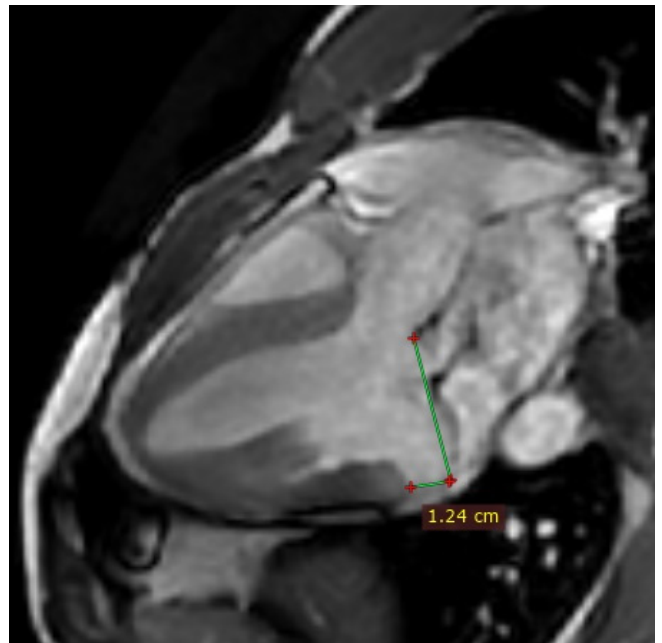


Рис. 2. МРТ сердца, трехкамерный вид ЛЖ, конечно-систолическое киноизображение (Fiesta Cine). Проведена плоскость фиброзного кольца МК, МАД измерена от места прикрепления задней створки на уровне P2 сегмента, составляет 12 мм.

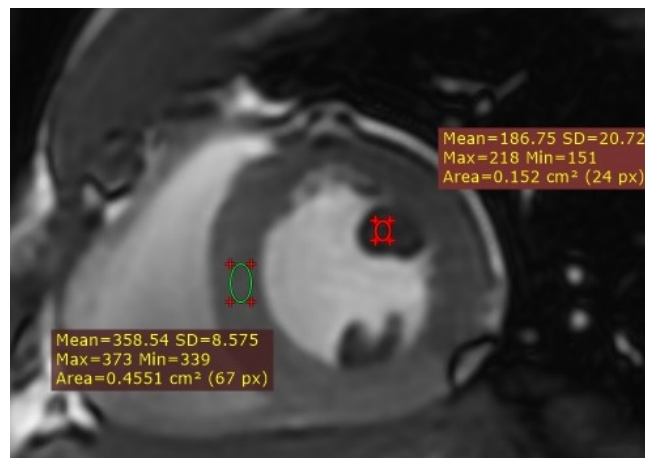
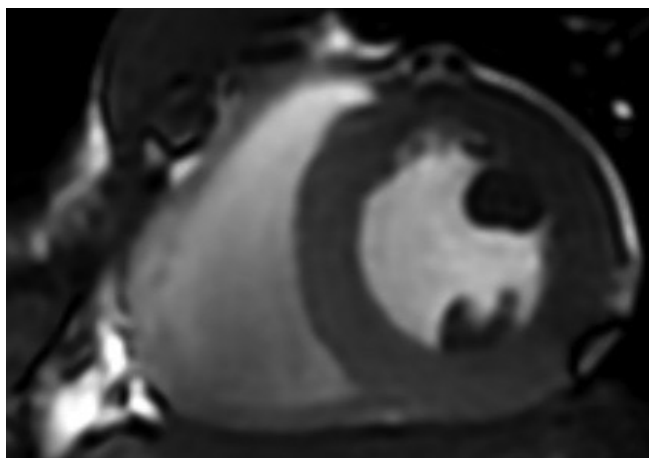


Рис. 3. МРТ сердца, короткая ось ЛЖ, конечно-систолическое киноизображение после внутривенного контрастирования. Симптом "темных папиллярных мышц". Рисунок **Б** демонстрирует измерение отличающегося МР-сигнала от миокарда межжелудочковой перегородки и папиллярных мышц.

Таблица 1

Основные показатели ЛЖ, согласно данным ЭхоКГ и МРТ сердца, с референтными значениями

	ЭхоКГ	ЭхоКГ референтные значения	МРТ	МРТ референтные значения
ФВ	66%	>55%	66%	57-75%
УО	116 мл	100 мл	146 мл	79-135 мл
КДО	175 мл	<155 мл	220 мл	121-204 мл
КДО/ППТ	88 мл/м ²	<75 мл/м ²	111 мл/м ²	66-101 мл/м ²
КСО	59 мл	<58 мл	74 мл	33-78 мл
КСО/ППТ	30 мл/м ²	<30 мл/м ²	38 мл/м ²	18-39 мл/м ²
Масса	232 г	<224 г	208 г	109-185 г
Масса/ППТ	117 г/м ²	<115 г/м ²	104 г/м ²	59-92 г/м ²

Сокращения: КДО — конечно-диастолический объем, КСО — конечно-систолический объем, МРТ — магнитно-резонансная томография, ППТ — площадь поверхности тела, УО — ударный объем, ФВ — фракция выброса, ЭхоКГ — эхокардиография.

вый ритм со средней частотой сердечных сокращений 75 уд./мин, минимальная частота — 43 уд./мин, 32 наджелудочковые экстрасистолы, 636 полиморфных желудочковых экстрасистол (0,65%), преимущественно левожелудочкового происхождения, эпизоды миграции водителя ритма по предсердиям, эпизоды укорочения интервала PQ.

Проведена эхокардиография (ЭхоКГ) на ультразвуковом аппарате GE Vivid E 90. Обе створки МК удлинены, утолщены, наблюдается голосистолический пролапс створок до 6 мм. Выявлены признаки МАД протяженностью до 9 мм. Отмечается митральная регургитация (МР) примерным объемом 74 мл. Эксцентрическая гипертрофия ЛЖ. Левое предсердие увеличено, индексированный объем — 41,4 мл/м² (норма до 29 мл/м²). В остальном, без патологических изменений.

Пациент обследован у эндокринолога. Вторичная АГ эндокринного генеза исключена.

Выполнена МРТ сердца с внутривенным контрастированием на томографе Signa Pioneer с индукцией магнитного поля 3,0 Тл (GE Healthcare).

При МРТ выявлено увеличение левого предсердия, индексированный объем по формуле bi-plane 81 мл (референс 26-52 мл). Полость ЛЖ несколько дилатирована. В нижебоковых базальных сегментах на киноизображениях прослеживается "скручивающее" движение миокарда с систолической гипертрофией на уровне базальных и срединных отделов (рис. 1). Определяется пролапс обеих створок МК, визуализируется МАД до 12 мм (рис. 2). Зарегистрирована МР умеренной степени объемом 59 мл, фракция регургитации составила 40%.

После внутривенного контрастирования участков патологического накопления контрастного препарата в миокарде ЛЖ и правого желудочка, соответствующие фиброзным изменениям, не выявлено.

На серии ранних постконтрастных киноизображений отмечается симптом "темных папиллярных мышц", заключающийся в различии МРТ-сигнала от миокарда ЛЖ и папиллярных мышц (рис. 3 А, Б).

Основные показатели ЛЖ, согласно данным ЭхоКГ и МРТ сердца, с референтными значениями приведены в таблице 1 [2, 3].

Из таблицы следует, что индексированные показатели конечно-диастолического объема и массы миокарда выше референтных значений, увеличен ударный объем ЛЖ.

Клинический диагноз. По результатам комплексного обследования пациенту установлен диагноз: Синдром соединительнотканной дисплазии. Миксоматозное изменение створок МК. ПМК, МАД. Митральная недостаточность 2 ст. Гипертоническая болезнь II ст., АГ корригированная, гипертрофия ЛЖ, риск сердечно-сосудистых осложнений низкий.

Осложнения: Полиморфная редкая желудочковая экстрасистолия (3 градации по Lown, Wolf, Ryan). Предстания сердечной недостаточности.

Медицинские вмешательства. Пациенту назначен прием кандесартана 8 мг/сут. с титрацией дозы под контролем уровня АД, наблюдение кардиолога, контроль ЭхоКГ, холтеровское мониторирование ЭКГ (24 ч) через 6 мес.

Динамика и исходы. По результатам назначенной терапии пациент отметил улучшение состояния, достигнута нормотензия. Динамическое наблюдение за пациентом продолжается.

Обсуждение

Наличие и выраженность избыточного систолического движения (феномен систолического скручивания), а также изменения МК (как пролапс, так и регургитация) связывают с появлением гипертрофии базальных сегментов у пациентов с ПМК [4]. У пациентов с ПМК и МАД все больше авторов [4-6] подтверждают связь между тяжестью пролапса, скручивающимся движением задне-базальной стенки миокарда и ремоделированием миокарда [5, 6]. Высказано предположение, что непрерывное механическое растяжение вызывает фиброзное ремоделирование базальной нижней стенки ЛЖ и папиллярных мышц [5, 6].

Предполагаемый механизм аритмогенеза связан с аномальным сокращением папиллярных мышц и вовлечением волокон Пуркинье, а также механическим напряжением базального и нижнебокового миокарда ЛЖ. Длительное механическое напряжение может привести к воспалению или локализованной ишемии, ведущей к заместительному фиброзу [7].

"Темные папиллярные мышцы"

Симптом "темных папиллярных мышц" ("Dark-Paps") впервые описан в работе Aquaro GD, et al., 2023 среди пациентов с желудочковыми экстрасистолами и неустойчивой желудочковой тахикардией [8]. У пациентов с "темными папиллярными мышцами" ПМК и МАД обнаруживался в 20% случаев чаще в сравнении с пациентами из контрольной группы. Роль измененного МР-сигнала от папиллярных мышц подчеркнули Scatteia A, et al., 2020 [9]. Изменения сигнала отмечались у 79% пациентов

с ПМК, что позволяет предположить, что эта находка может быть ранним признаком повышенного механического напряжения папиллярных мышц [9].

Взаимосвязь гипертензии и митральной патологии

В когортном исследовании, посвященном изучению взаимосвязи митральной недостаточности и АГ, Rahimi K, et al. обнаружили, что увеличение систолического АД может быть связано с более высоким риском МР (коэффициент риска 1,26) [10].

Высокое АД связано с повышенным диастолическим давлением в левом предсердии, что во время диастолы приводит к более высокому давлению открытия МК. Это приводит к напряжению сдвига на предсердной поверхности створок клапана, а также на желудочковой стороне створок, когда клапан закрыт. Поэтому кажется правдоподобным, что механическое напряжение, вызванное повышенным АД, может привести к постепенным структурным изменениям клапанного аппарата [10].

Мы предполагаем, что в описанном случае имеет место сочетание исходно измененного МК и АГ в качестве фактора, усугубляющего МР и ремоделирование миокарда.

Заключение

Пациенты с ПМК, МАД и желудочковыми нарушениями ритма представляют особую группу с более высоким риском неблагоприятных сердечно-сосудистых событий.

Отличительной особенностью наблюдения является описание МРТ-симптома "черных папиллярных мышц", мы полагаем, что дальнейшее изучение симптома и его ассоциации с ПМК и желудочковыми нарушениями ритма представляет практический интерес.

Прогноз для пациента

МРТ сердца с контрастированием не выявила у пациента фиброзных изменений, в отношении злокачественных вариантов нарушения ритма, прогноз для пациента благоприятный. В отношении дилатации левого предсердия и митральной недостаточности прогноз достаточно благоприятный, в соответствии с клиническими рекомендациями тактика ведения пациента ограничена периодическим наблюдением с помощью ЭхоКГ и холтеровского мониторирования ЭКГ.

Информированное согласие. От пациента получено письменное добровольное информированное согласие на публикацию результатов его обследования и лечения (от 29.07.2024).

Отношения и деятельность: все авторы заявляют об отсутствии потенциального конфликта интересов, требующего раскрытия в данной статье.

Литература/References

1. Sabbag A, Essayagh B, Barrera JDR, et al. EHRA expert consensus statement on arrhythmic mitral valve prolapse and mitral annular disjunction complex in collaboration with the ESC Council on valvular heart disease and the European Association of Cardiovascular Imaging endorsed by the Heart Rhythm Society, by the Asia Pacific Heart Rhythm Society, and by the Latin American Heart Rhythm Society. *Europace*. 2022;24(12):1981-2003. doi:10.1093/europace/euac125.
2. Recommendations for quantitative assessment of the structure and function of the heart chambers. *Russian Journal of Cardiology*. 2012;(4s4):1-27. (In Russ.) Рекомендации по количественной оценке структуры и функции камер сердца. *Российский кардиологический журнал*. 2012;(4s4):1-27. doi:10.15829/1560-4071-2012-4s4.
3. Kawel-Boehm N, Maceira A, Valsangiacomo-Buechel ER, et al. Normal values for cardiovascular magnetic resonance in adults and children. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2015;17(1):29. doi:10.1186/s12968-015-0111-7.
4. Perazzolo Marra M, Basso C, De Lazzari M, et al. Morphofunctional Abnormalities of Mitral Annulus and Arrhythmic Mitral Valve Prolapse. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2016; 9(8):e005030. doi:10.1161/CIRCIMAGING.116.005030.
5. Basso C, Perazzolo Marra M, Rizzo S, et al. Arrhythmic Mitral Valve Prolapse and Sudden Cardiac Death. *Circulation*. 2015;132(7):556-66. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.115.016291.
6. Kitkungvan D, Nabi F, Kim RJ, et al. Myocardial Fibrosis in Patients with Primary Mitral Regurgitation with and Without Prolapse. *J Am Coll Cardiol*. 2018;72(8):823-34. doi:10.1016/j.jacc.2018.06.048.
7. Chakrabarti AK, Bogun F, Liang JJ. Arrhythmic Mitral Valve Prolapse and Mitral Annular Disjunction: Clinical Features, Pathophysiology, Risk Stratification, and Management. *J Cardiovasc Dev Dis*. 2022;9(2):61. doi:10.3390/jcdd9020061.
8. Aquaro GD, De Gori C, Grilli G, et al. Dark papillary muscles sign: a novel prognostic marker for cardiac magnetic resonance. *Eur Radiol*. 2023;33(7):4621-36. doi:10.1007/s00330-023-09400-x.
9. Scatteia A, Pascale CE, Gallo P, et al. Abnormal Papillary Muscle Signal on Cine MRI As a Typical Feature of Mitral Valve Prolapse. *Sci Rep*. 2020;10(1):9166. doi:10.1038/s41598-020-65983-1.
10. Rahimi K, Mohseni H, Otto CM, et al. Elevated blood pressure and risk of mitral regurgitation: A longitudinal cohort study of 5.5 million United Kingdom adults. *PLoS Med*. 2017;14(10):e1002404. doi:10.1371/journal.pmed.1002404.