

ХАРАКТЕР КАРДИАЛЬНЫХ И ЭКСТРАКАРДИАЛЬНЫХ ПРОЯВЛЕНИЙ ПРОЛАПСА МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНА У ДЕТЕЙ

Умаров З.М., Ефименко О.В., Хайдарова Л.Р., Ходжамбердиева Ш.Х.,

Андижанский государственный медицинский институт.

✓ Резюме,

Проведён анализ современных данных о распространённости и причинах формирования ПМК у детей. Изложены кардиальные и экстракардиальные проявления пролапса митрального клапана. Представлены результаты электрокардиографического и эхокардиографического обследования детей. Выделены наиболее частые фенотипические проявления соединительнотканной дисплазии у детей с ПМК.

Ключевые слова: пролапс митрального клапана, дисплазия соединительной ткани, электрокардиография, эхокардиография, миксаматозная дегенерация, митральная регургитация.

БОЛАЛАРДА МИТРАЛ КЛАПАН ПРОЛАПСИДА КАРДИАЛ ВА ЭКСТРАКАРДИАЛ БЕЛГИЛАРИНИНГ ХАРАКТЕРИ

Умаров З.М., Ефименко О.В., Хайдарова Л.Р., Ходжамбердиева Ш.Х.,

Андижон давлат тиббиёт институти.

✓ Резюме,

Болаларда митрал клапаннинг пролапси тарқалиши ва ривожланиш сабабларининг замонавий маълумотлари таҳлил қилинди. Митрал клапан пролапсининг кардиал ва экстракардиал белгилари кўрсатилган. Болаларда ЭКГ ва ЭхоКГ текширувлар натижалари берилган. Митрал клапаннинг пролапси бор болаларда бириктирувчи тўқима дисплазиясининг кўп учрайдиган фенотипик кўринишлари намоён қилинган.

Калит сўзлар: митралклапаннингпролапси, бириктирувчи тўқимани дисплазияси, электрокардиография, эхокардиография, миксаматоз дегенерация, митралрегургитация.

CHARACTERISTICS OF CARDIAC AND EXTRACARDIAL MANIFESTATIONS AT MITRAL VALVE PROLAPSE IN CHILDREN

Umarov Z.M., Efimenko O.V., Haydarova L.R., Xodjamberdieva Sh.H.,

Andijan State Medical Institute, 110000 Uzbekistan, AndijanNavoiavenyu 126 <http://adti.uz>.

✓ Resume,

An analysis of modern data on the prevalence and causes of the formation of mitral valve prolapse in children is carried out. Cardiac and extracardial manifestations of mitral valve prolapse are described. The results of electrocardiographic and echocardiographic examination of children are presented. The most frequent phenotypic manifestations of connective tissue dysplasia in children with mitral valve prolapse were identified.

Key words: mitral valve prolapse, electrocardiographic and echocardiographic examination, connective tissue dysplasia, cardiac and extracardial manifestations, mitral regurgitation, myxomatous degeneration.

Актуальность

Пролапс митрального клапана (ПМК) — представляет собой актуальную медицинскую и социальную проблему, считается едва ли не самой частой амбулаторной патологией сердца (5). Вопросы о распространённости ПМК всё ещё остаются до конца не уточнёнными, в том числе среди детей и подростков. Распространённость этой патологии по данным современных исследований, согласно Framingham Heart Study, составляет 2,4% и не зависит от пола и возраста [1,4,9].

К сожалению, до настоящего времени отсутствуют чёткие общепринятые критерии диагностики ПМК. Однако, в повседневной практике под пролапсом митрального клапана считают прогибание одной или обеих створок в полость левого предсердия во время систолы, независимо от этиологии данного заболевания [1,5,7].

В литературе существует много теорий, объясняющих происхождение пролапса митрального клапа-

на, однако единого мнения среди исследователей нет. Одни исследователи подчёркивают роль физиологической нагрузки в развитии ПМК(4,5). Другие — считают ПМК патологией, развивающейся вследствие диспропорций между размерами митрального клапана и левого желудочка [2,8]. Большое разнообразие вегетососудистых нарушений при ПМК, изменение степени пролабирования створок и даже его исчезновение со временем указывают в пользу теории функциональных расстройств работы клапана [1,6]. Существуют также данные о том, что ПМК обусловлен слабостью соединительнотканых структур и миксоматозными изменениями клапанного аппарата сердца, вследствие генетических нарушений, а именно, в результате мутации гена филамина А (FLNA) и гена DCHS1, ответственных за развитие ПМК [3,10]. Многие авторы в качестве основной причины развития ПМК указывают на нарушение обмена микроэлементов, и в первую очередь, это связано с дефицитом магния, недостаток которого снижает способность фибробластов продуцировать коллаген [1,8].

Таким образом, ПМК — это результат комбинаций генетических и приобретённых нарушений, ведущих к дисплазии соединительной ткани, приводящих к удлинению створок, их утолщению и дегенерации(3).

ПМК — это патология, к которой не все врачи относятся однозначно, так как до сих пор остаются спорными вопросы оценки его клинической значимости. Изолированный ПМК не является тяжёлой патологией сердца, однако, в случаях миксоматозной дегенерации створок митрального клапана, нередко развиваются тяжёлые кардиальные нарушения: сердечная недостаточность, нарушения ритма и проводимости и даже случаи внезапной смерти.

Кардиальные симптомы, связанные с соединительнотканной дисплазией митрального клапана, очень часто сочетаются с экстракардиальными проявлениями, а именно, с эпизодами артериальной гипотензии, обмороками, длительной слабостью, обусловленные нарушением вегетативной нервной системы. Поскольку дефект соединительной ткани является генерализованным, у детей с ПМК определяются и симптомы дисплазии соединительной ткани со стороны опорно-двигательного аппарата, кожи, глаз и т.д., проявляющиеся как совокупность фенотипических признаков организма [3,10].

Приведённые литературные данные указывают на тот факт, что ПМК у детей является системной аномалией, требующей дальнейшего изучения для уточнения характера течения болезни, прогнозирования возможных осложнений и разработки тактики ведения детей в условиях поликлиники.

В связи с этим, нами была поставлена **цель**: изучить характер кардиальных и экстракардиальных проявлений ПМК у детей.

Материал и методы

Работа выполнена на базе Областного детского многопрофильного медицинского центра г. Андижана. Под наблюдением находилось 44 ребёнка с верифицированным диагнозом пролапс митрального клапана. Диагноз ПМК установлен после комплексного клинического, инструментального и лабораторного обследования. В комплекс обязательных инструментальных исследований входили: ЭКГ (в 12 общепринятых отведениях для выявления различных нарушений ритма и проводимости, наличия гипертрофии камер сердца) и ЭхоКГ (обследование проводилось в 2Д режиме с использованием доплерографии). ПМК диагностировался при максимальном систолическом смещении створок митрального клапана за линию кольца митрального клапана более, чем на 2 мм. Измерение толщины створок проводилось в диастолу в их средней части, утолщение более 5 мм свидетельствовало их миксоматозной дегенерации. Длина створок также определялась в диастолу от точки прикрепления к кольцу митрального клапана до свободного края. Степень митральной регургитации оценивалась визуально по площади струи крови.

Диагноз ПМК устанавливали при сочетании двух главных признаков: аускультации и ЭхоКГ. Наличие признаков диспластического развития соединительнотканых структур оценивалось по анамнезу, особенностям конституции, строению скелета, черепа, грудной клетки, состоянию кожных покровов и мобильности суставов.

Обследовано 44 ребёнка в возрастном диапазоне 3-17 лет. Наибольшую группу составили дети школьного возраста (7-17 лет) — 79,5%. По половому признаку преобладали девочки — 68,1%. Из особенностей перинатального анамнеза нами установлено, что 86,3% детей рождены от патологически протекавшей беременности и родов. Большое значение в перинатальном анамнезе обследованных детей имели перинатальные неблагоприятные факторы, среди которых следует выделить токсикозы беременности (94,7%), угроза выкидыша (68,4%), анемия у матери (100%). Из интранатальных факторов риска с наибольшей частотой встречались асфиксия плода и новорождённого (63,1%) и нарушение родового акта по длительности (47,3%). По анализу соматического статуса 25% детей отнесены в группу ЧБД по острым респираторным заболеваниям.

Рассматривая наиболее характерные и часто встречающиеся симптомы у обследуемых детей с ПМК, нами выделены как кардиальные симптомы, так и экстракардиальные проявления соединительнотканной дисплазии.

Кардиальные симптомы встречались у всех детей с ПМК. Ведущими по частоте выявления были кардиалгия, сердцебиение, одышка, чувство нехватки воздуха. Жалобы на боли в области сердца предъявляли дети школьного возраста 12-17 лет (29,5%). Боли кратковременные, носили колющий характер. При анализе факторов, провоцирующих болевой синдром в области сердца выделены такие причины как стрессовые ситуации (31,1%) и переутомление в школе (38,9%). У 30% детей кардиалгии возникали спонтанно. Появление одышки (78,2%) и сердцебиения (66,6%) дети с ПМК связывали с физической нагрузкой, а такие жалобы как необходимость периодически делать глубокие вдохи, чувство нехватки воздуха, неудовлетворённость вдохом встречалась у 77,2% из числа всех обследованных детей с ПМК. У всех детей выявлен характерный аускультативный феномен.

Всем детям проведено ЭКГ исследование в 12 общепринятых отведениях. Анализируя результаты ЭКГ - у 91% детей обнаружены различные нарушения ритма и проводимости. Наиболее часто диагностирована синусовая тахикардия (47,5%), реже синусовая брадикардия (10%). При анализе дистальной части желудочкового комплекса у детей с ПМК выявлены нарушения реполяризации. Наджелудочковые экстрасистолы встречались у 7 детей (17,5%). Нарушения проведения сердечного импульса в наших исследованиях представлены неполной блокадой правой ножки пучка Гиса (15%) и атриовентрикулярной диссоциацией (2 детей).

Пролабирование митрального клапана у всех обследованных детей определялось на основании типичных эхокардиографических признаков — наличия провисания створок митрального клапана в полость левого предсердия более чем на 2 мм. По мере выраженности прогибания створок максимальную группу составили дети с первой степенью пролабирования — 72,7%; вторая (18,1%) и третья (9,2%) степени пролабирования встречались значительно реже. По времени возникновения 91% детей с ранним пролабированием передней створки митрального клапана; у остальных детей — отмечалось раннее пролабирование,

но обеих створок митрального клапана. У двух детей 7 и 13 лет обнаружено утолщение передней створки митрального клапана до 5 мм, что нами расценено, как их миксоматозная дегенерация.

Наряду с исследованием структурных особенностей митрального клапана у детей с ПМК, нами проведена оценка митральной регургитации. Митральная регургитация была выявлена у всех обследованных нами детей с ПМК, независимо от степени пролабирования створок.

Из 32 детей с I степенью пролабирования створок у 18,7% - установлена I степень регургитации, у 81,3% - II степень регургитации. У 8 детей со II степенью пролабирования - 87,5% детей со II степенью митральной регургитации и 12,5% детей с III степенью митральной регургитации. Среди детей с III степенью пролабирования створок II и III степень митральной регургитации встречалась с одинаковой частотой.

Весьма характерным в клинической картине детей с ПМК явились симптомы вегетативной дистонии представленные головной болью (16,1%) разной интенсивности и локализуемой преимущественно в области висков; склонностью к тахикардии (47,7%); повышенной потливостью (42,3% и гипергидрозом ладоней (26,9%).

Результаты физикального обследования детей с ПМК показали высокую частоту различных фенотипических признаков дисплазии соединительной ткани. Ведущим фенотипическим проявлением дисплазии соединительной ткани в наших исследованиях явился синдром гипермобильности суставов (СГС). Частота СГС среди детей с I степенью ПМК составила – 46,9%; II степенью – 37,5% и III степенью – 25%. Индекс гипермобильности суставов варьировал от 4 до 6 баллов. Жалобы на боли в суставах предъявляли 1/3 детей, при этом клинические признаки артрита отсутствовали.

Вторым по частоте фенотипическим проявлением дисплазии соединительной ткани явился астенический тип конституции, установленный в 87,5% случаев среди детей с I степенью ПМК; в 75% - со II степенью и у 50% детей с III степенью ПМК.

Из числа редко встречающихся фенотипических проявлений дисплазии соединительной ткани среди всех детей с ПМК мы выделили: воронкообразную деформацию грудной клетки (13,6%), деформацию черепа (6,3%) и у одного ребёнка сколиоз.

Выводы

Использование современных эхокардиографических критериев позволит сделать диагностику ПМК более специфичной. Алгоритм обследования детей с ПМК должен обязательно включать анализ кардиальных, экстракардиальных проявлений и фенотипических признаков дисплазии соединительной ткани. Дети с утолщением створок должны быть отнесены в группу высокого риска, в связи с возможным развитием жизнеугрожающих осложнений. Эти дети должны обследоваться не реже одного раза в год для оценки изменений со стороны сердечнососудистой системы.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ:

1. Белозеров Ю.М., Магомедова Ш.М., Масуев К.А. Сложные вопросы диагностики и классификации пролапса митрального клапана у детей и подростков. Российский вестник перинатологии и педиатрии. №2. – 2011. С.69-72
2. Белозеров Ю.М., Османов И.М., Магомедова Ш.М. Проблема пролапса митрального клапана у детей и подростков. Российский вестник перинатологии и педиатрии. №4. – 2009. С.15-23
3. Земцовский Э.В., Малев Э.Г., Березовская Г.А. Наследственные нарушения соединительной ткани в кардиологии. Диагностика и лечение. Российские рекомендации // Рос.кардиол.журн. 2013. №99 (прил.1). с.1-32.
4. Малев Э.Г., Реева С.В., Тимофеев Е.В., Земцовский Э.В. Современные подходы к диагностике и оценке распространенности пролапса митрального клапана у лиц молодого возраста. Российский кардиологический журнал. №1 (81).- 2010.- с.35-41.
5. Шарыкин А.С. Пролапс митрального клапана - новый взгляд на старую патологию. Российский вестник перинатологии и педиатрии. №6. – 2008. С.11-19.
6. Adams D.N.et al. Degenerative mitral valve regurgitation: best practice revolution // Eur. Heart J. 2010. Vol. 31, №16. P. 1958-1966.
7. Anders S., Said S., Schulz F., Puschel K. Mitral valve prolapse syndrome as cause of sudden death in young adults // Forensic. Sci. Int. 2007. Vol. 171, №2-3. P.127-130.
8. Bailey S.R. Mitral Valve Prolapse Syndrome. In: V.Fuster (ed.) Hurst's The Heart. 11 edition, 2007. P. 125-154.
9. Lardeux A., Kyndt F., Lecoq S. et al. Filamin-a-related myxomatous mitral valve dystrophy: genetic, echocardiographic and functional aspects // J. Cardiovasc. Transl. Res. 2011. Vol. 4, №6. P. 109-113.
10. Weisse A.B. Mitral valve prolapse: now you see it; now you don't: recalling the discovery, rise and decline of a diagnosis / / Am. J. Cardiol. 2007. Vol. 99, №1. P. 129-133.

Поступила 16.03. 2020