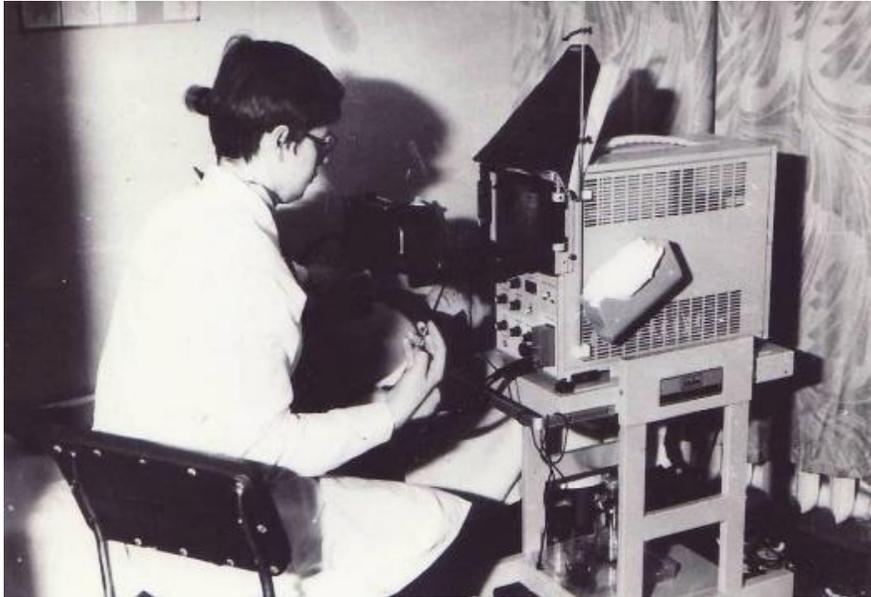


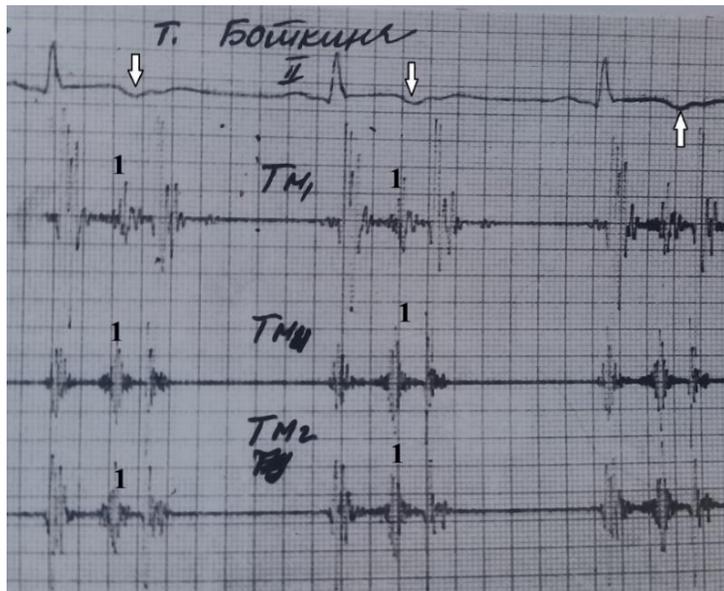
# **ПРОЛАПС МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНА проблемы клиницистов**



**В.М. Делягин, Н.С. Аксенова, К.А. Амир-Заде  
Национальный медицинский исследовательский центр  
детской гематологии, онкологии и иммунологии  
Кафедра педиатрии и организации здравоохранения**

Пролабирование клапанов – провисание створки (створок) атрио-вентрикулярных клапанов в предсердия в систолу, аортального и пульмонального – в желудочки в период диастолы.

Первоначально обсуждался пролапс только митрального клапана (МК): синдром мезосистолического щелчка, синдром Barlow. Пролапс митрального клапана (МКБ -10: I34.1; ОМIM: 157700) – выбухание одной или обеих створок в период систолы в полость левого предсердия  $>2$  мм от анулярного кольца при М-режиме (при трансторакальном доступе) и 2D-изображении (трансторакальном и трансэзофагеальном доступе) по длинной оси левого желудочка и/или 5 мм и более при четырёхкамерном изображении.



Фонокардиограмма (в настоящее время практически забытая методика) при пролапсе митрального клапана. Определяется высокоамплитудный среднесистолический щелчок (1), за которым следует короткий шум. Регистрируются нарушения волны Т (стрелки).

# РАСПРОСТРАНЁННОСТЬ ПРОЛАПСА МК

По нашим данным у 5283 школьников Северо-Западного региона России частота пролапса МК – 5,2%. По итогам диспансерных осмотров 1050 школьников Москвы распространённость пролапса МК составляет 1,2%. В этих группах пролапс МК был изолированным, не сочетался с пролабированием других клапанов. Из 1850 детей, направленных по поводу вероятной кардиологической патологии в кабинет УЗИ городской детской поликлиники, 940 были дети первых 3 лет жизни. Ни у одного из них пролапсы клапанов не выявлены. У 910 старших детей пролапс МК выявлен у 20 (2,2%).

Эти случаи концентрировались среди высокорослых астеничных подростков с практически равным распределением по полу. У 2 из них пролапс МК сочетался с пролапсом трикуспидального клапана. Среди пациентов с синдромом гипермобильности суставов частота пролапса МК составила 12% (9 человек), в 3 случаях он сочетался с пролапсом трёхстворчатого, в 1 – с пролапсом клапана аорты.

Максимальная частота пролабирования клапанов сердца отмечалась при синдромах Элерс-Данлоса и, особенно, Марфана (СМ). При манифестных формах пролапс МК встречался практически у всех (98%).

Первыми признаками пролабирования клапанов сердца может быть любое сочетание:  
 1) чувство сердцебиения, тахикардии 2) головные боли, головокружение 3) слабость и утомляемость 4) сниженная переносимость физической нагрузки; 4) боли в животе, чувство дискомфорта 5) тошнота, высокий рвотный рефлекс, склонность к запорам и/или расстройству стула 6) потливость 7) раздражительность, лёгкая смена слёз и смеха, тревожность, плохой сон 8) лёгкое возникновение отёчности 9) предобморочные состояния и обмороки

Диагноз	Число детей с постуральной гипотензией
<b>1. Синдром Марфана</b> N = 36	30
<b>2. Синдром Элерса-Данлоса</b> N = 42	28
<b>3. Синдром гипермобильности суставов</b> N = 35	21 P3-4 = 0,0129
<b>4. Контроль</b> N = 55	9

# Динамика частоты сердечных сокращений у детей с синдромом гипермобильности суставов (СГС, 1 группа) и без СГС (2 группа)

Признаки	1-ая группа СГС есть N=26	2-ая группа СГС нет N=26	P-значение
Мальчики	11 ( 42,3%)	12 ( 46,2%)	p>0,05
Девочки	15 ( 57,7%)	14 ( 53,8%)	p>0,05
Возраст	14,27 ± 0,27	14,19 ± 0,25	p>0,05
Частота сердечных сокращений (покой)	65,12 ± 1,15	63,96 ± 0,95	p>0,05
Частота сердечных сокращений постуральная	90,22 ± 2,67	70,23 ± 1,17	P=0,0002
<b>Увеличение частоты сердечных сокращений (покой/постуральная)</b>			
<10	5 ( 19,2%)	23 ( 88,5%)	p=0,0000008
≥10, но <20	10 ( 38,5%)	2 ( 7,7%)	p=0,002
≥20	11 ( 42,3%)	1 ( 3,8%)	p=0,002

Возраст 12 детей с СГС и обмороками (14,21±0,28 лет) близок к возрасту обследованных в 1 и 2 гр. Но среди детей с обмороками в анамнезе преобладали девочки (9:3). Частота ЧСС в горизонтальном положении была 67,15±2,01/мин. После вставания – 108,19±8,91/мин. ( $p<0,0002$ ), у всех соотношение ЧСС покой/постуральная существенно превышало 20.

Триггерами вегетативных расстройств при пролабировании клапанов сердца чаще всего являются простудные заболевания, травмы соматические и психические, стрессы, ожидание экзаменов и т.п.

В наших наблюдениях вегетативная дисфункция проявлялась:

1. головными болями (59%)

2. головокружением (15%)

3. избыточной эмоциональностью (10%)

4. полиалгическим синдромом (85%)

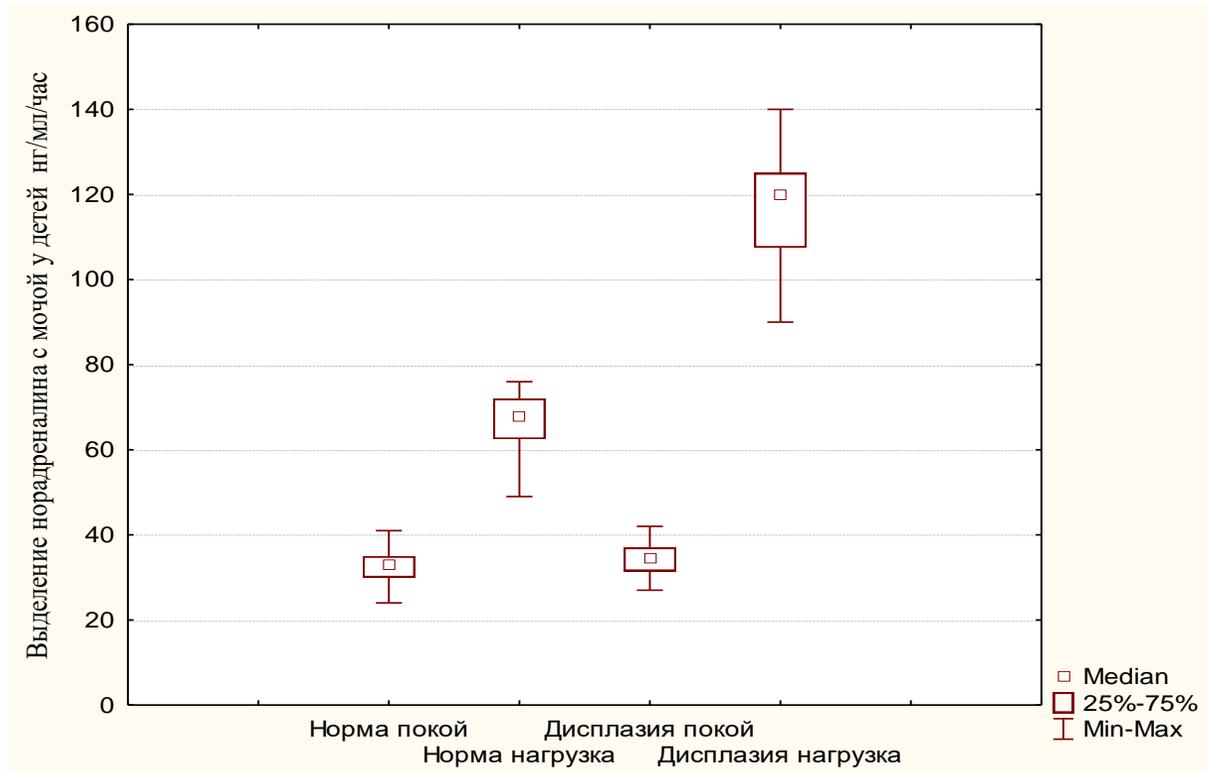
5. неустойчивостью температуры тела, зябкостью или небольшим субферилитетом (30%)

6. признаками синдрома раздражённого кишечника (3%)

# ПАТОФИЗИОЛОГИЯ ВЕГЕТАТИВНЫХ НАРУШЕНИЙ

Вегетативные нарушения при первичных пролапсах клапанов сердца – такое же проявление общей патологии соединительной ткани (изменения клеточного матрикса, коллагена и эластина, секреции гормонов и цитокинов), как и сам пролапс. **ВЫДЕЛЯЮТ**

1. «гиповолемический» синдром. У части пациентов экскреция натрия с мочой  $<100$  мЕ/сутки.  
Облегчение приносят жидкость, соль, физические нагрузки
2. «гиперадренаргический синдром». После вертикализации концентрация норадреналина в крови превышает 600 пкг/мл



Выделение норадреналина с мочой у детей с дисплазией соединительной ткани (синдром Марфана) и без неё в состоянии покоя и после эмоциональной нагрузки.

Норма покой-нагрузка Wilcoxon Matched Pairs Test  
 $p = 0,000089$ .

Дисплазия покой-нагрузка Wilcoxon Matched Pairs Test  
 $p = 0,000022$ .

Норма покой - дисплазия покой Mann-Whitney  
 $p = 0,165340$ .

Норма нагрузка - дисплазия нагрузка Mann-Whitney  
 $p = 0,000000$

3. «аутоиммунные вегетативные расстройства» с наличием антител к рецепторам ацетилхолина в ганглиях. У 50% взрослых с синдромом ортостатической тахикардии на приём ацетилхолина отмечают неадекватный судомоторный аксон-индуцированный потовый ответ (ограниченная автономная - вегетативная - нейропатия)
4. полиморфизм бета-адренергических рецепторов
5. нейропатия мелких волокон
6. и что ещё ???

# Принципы наблюдения, тактика врача, диспансеризация

За основу рекомендаций берётся, первичность или вторичность пролапса, клиническая манифестность (симптомный или бессимптомный), степень недостаточности митрального клапана:

## Классификация

### По причине:

- *Первичный пролапс митрального клапана.* Часто обнаруживается при синдромах гипермобильности суставов, Марфана, Элерс-Данлоса и некоторых других вариантах дисплазии соединительной ткани. Нет связи с системными воспалительными, дегенеративными или аутоиммунными заболеваниями. Возможна миксоматозная дегенерация створок.
- *Вторичный пролапс митрального клапана.* Наблюдается при дерматомиозите, миопатиях, диффузных болезнях соединительной ткани с аутоиммунным компонентом, врождённых пороках сердца, гипертрофической кардиомиопатии, остром ревматическом вальвулите, ишемии миокарда, инфекционном эндокардите.

# Классификация:

## **По клинической манифестации:**

- Симптомный (манифестный) пролапс. Обмороки, кардиалгии, нарушения ритма сердца, внекардиальные симптомы и синдромы (килевидная грудина, синдром раздражённого кишечника и т.д.).
- Бессимптомный пролапс. Изолированный пролапс. Обнаруживается случайно. Нет экстракардиальных проявлений.

## **По тяжести состояния:**

- Нетяжёлая форма пролабирования. Створки остаются в ЛЖ, пролабирует неглубоко только одна створка (реже обе).
- Тяжёлая форма. Гемодинамически значимый сброс 3-4 ст. Парашютирующий клапан. Системные знаки.

## **По эхографической картине:**

- Классический. Пролапс пансистолический обеих створок, утолщение (5 мм и более у взрослых).
- Нетипичный (не классический). Пролабирование не выражено. Утолщения створок нет. Пролапс одной створки, позднесистолический. Редко – среднесистолический.

## По степени регургитации:

*Стадия 1. Риск регургитации в будущем.* Бессимптомный пролапс. Гемодинамических нарушений нет. Степень регургитации 1.

*Стадия 2. Прогрессирует митральная недостаточность.* Бессимптомный пролапс. Степень пролабирования увеличивается, но смыкание створок полное. Степень регургитации 2. Минимальное расширение левого предсердия. Нет расширения левого желудочка. Давление в малом круге не изменено.

*Стадия 3. Бессимптомная выраженная митральная регургитация.* Глубокое пролабирование створок в предсердие, края створок не смыкаются. Расширены левое предсердие и левый желудочек. Возможно повышение давления в малом круге кровообращения. Степень регургитации 3.

*Стадия 3А.* Функции левого желудочка не изменены (диаметр не увеличен, фракция выброса более 60%). Степень регургитации 3-4.

*Стадия 3Б.* Появляется дисфункция левого желудочка (диаметр может быть увеличен, фракция выброса 60% или ниже). Степень регургитации 4.

*Стадия 4. Симптомная тяжёлая митральная недостаточность.* Степень регургитации 4. Выраженный пролапс митрального клапана, створки не смыкаются. Расширение левого предсердия и левого желудочка. Лёгочная гипертензия.

По рекомендации Американской ассоциации Сердца (АНА), Американского кардиологического общества (АСС) использовать результаты ультразвукового исследования:

распространение струи регургитации, размер перешейка струи регургитации (*vena contracta*), объём регургитации и площадь проксимальной струи регургитации (*proximal isovelocity surface area*, PISA).

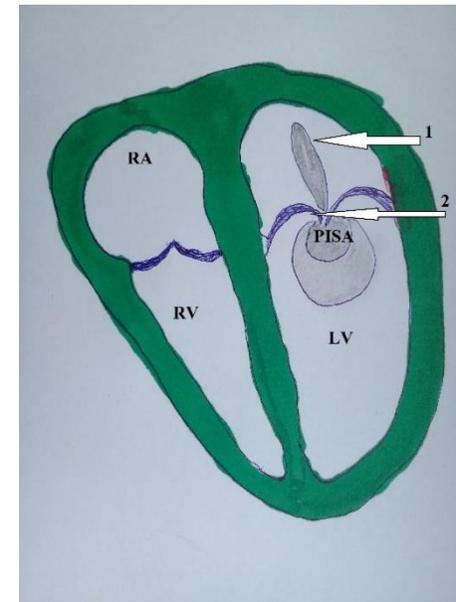


Схема расчётов степени тяжести пролабирования по результатам цветного доплеровского картирования. 1 – регургитация; 2 – *Vena contracta*, ширина основания формирования потока митральной регургитации. Самая узкая часть центральной струи регургитации, которая проходит через клапан с большой скоростью ламинарного потока. RA – правое предсердие. RV – правый желудочек. LV – левый желудочек.

**Незначительная митральная недостаточность:** площадь струи регургитации менее 20% площади левого предсердия, ширина *vena contracta* – до 3 мм, PISA менее 10 мм<sup>2</sup>.

**Умеренная митральная недостаточность:** площадь струи регургитации 20-40% площади левого предсердия, ширина *vena contracta* – 3-6,8 мм, PISA 10-25 мм<sup>2</sup>.

**Выраженная митральная недостаточность:** площадь струи регургитации более 40% площади левого предсердия, ширина *vena contracta* более 6,9 мм, PISA более 25 мм<sup>2</sup>.

**Решение о врачебной тактике** принадлежит только клиницисту.

*Принципиальные положения:* междисциплинарные подходы. Перевод от врача общей практики, педиатра или терапевта к кардиологу при прогрессирующей или существенной недостаточности клапана. Перевод к кардиохирургу при тяжёлой недостаточности клапан. **Цель терапии:** лечение нарушения кровообращения и предупреждение осложнений.

• Подавляющее большинство пациентов с бессимптомным пролапсом без регургитации или с минимальной регургитацией в лечении не нуждаются.

Исключить алкоголь, психостимуляторы.

Если возникают неспецифические жалобы (колющие боли в области сердца без изменений на ЭКГ и при благополучных результатах эхографии), вегетовисцеральные дисфункции, метеолабильность, эмоциональная неустойчивость, показаны коррекция режима, достаточный сон, плавание, ходьба, фитнес.

- Оправдано назначение адаптогенов, препаратов магния и витамина В6, фенибута, коэнзима Q, L-карнитина. При выраженных неспецифических симптомах (сердцебиение, страхи, боли в грудной клетке) показано назначение β-адреноблокаторов. По нашему опыту, есть смысл начать лечение с препаратов пустырника, зверобоя, которые по своему эффекту приближаются к трициклическим антидепрессантам.
- Антибиотикопрофилактика инфекционного эндокардита при бессимптомном пролапсе не рекомендуется (исключение – инфекционный эндокардит в анамнезе).
- Антиагреганты не показаны, если не было предшествующих ишемических атак, инсульта, фибрилляции предсердия. Заключение о благоприятном прогнозе должно постоянно подвергаться ревизии. Исключить все иные причины тахикардии, болей в грудной клетке и т.д.

Бессимптомный пролапс МК с регургитацией 2 ст. и выше ведётся по принципу недостаточности клапана. Симптомный пролапс с любой степенью регургитации ведётся по принципу наблюдения за пациентом с недостаточностью МК. Симптомный пролапс с тяжёлой митральной недостаточностью (степень 2) – совместное наблюдение с кардиохирургом. При существенной регургитации вопрос об операции надо решать рано. Операция оправдана при отсутствии дисфункции и/или расширения левого желудочка, если существует высокая вероятность успешного и долговременного восстановления функций и ожидаемой смертности <1%.

Бессимптомный пролапс с регургитацией и нарушением анатомо-функциональных показателей левого желудочка (стадия 3Б) – наблюдение у кардиохирурга, решение вопроса о сроках оперативной коррекции. Симптомный пролапс с тяжёлой митральной недостаточностью степени 3А, 3Б и 4 – наблюдение у кардиохирурга. Решение вопроса о сроках операции.

## СХЕМА ДИСПАНСЕРНОГО НАБЛЮДЕНИЯ

*Бессимптомный* пролапс МК при минимальной (1 ст.) или умеренной (2 ст.) регургитации не требует лечения. Диспансерное наблюдение: наблюдение у педиатра, ежегодный визит к кардиологу с записью ЭКГ и ЭХОКГ до 21 года, далее – раз в 2-3 года. У женщин при наступлении беременности ЭКГ и ЭХОКГ раз в 3 мес. до родов и в первые 6 мес. после родов, далее – раз в 2-3 года.

*Симптомный* пролапс МК (вегетативного характера жалобы, неспецифические жалобы, неспецифические изменения на ЭКГ, сброс крови 1-2 ст.) – назначение адаптогенов, магния, калия, витамина В6, коэнзима Q, L-карнитина. Оправдано применение фенибута. При необходимости привлечение невролога, психолога. Наблюдение кардиолога по принципам бессимптомного пролапса. При нарушениях ритма (экстрасистолия, синдромы Вольф-Паркинсона-Уайта, Клерк-Леви, удлинении интервала QTc и др.) – наблюдение у специалиста.

Обнаружение пролабирования клапанов сердца требует исключения синдромов дисплазии соединительной ткани.

Вторичный пролапс МК ведётся симптоматически. Общее наблюдение строится по принципам диспансеризации пациента с заболеванием, на фоне которого зарегистрирован пролапс.

**Вакцинация.** Противопоказаний при первичном пролапсе нет. При вторичных пролапсах – оценить характер и активность первичного процесса. Обязательна, особенно при средней и выраженной степени регургитации, вакцинация от пневмо- и менингококка.

**Допуск к занятиям физкультурой в школе и занятиям спортом.** Бессимптомный пролапс МК с минимальной регургитацией, сохранной морфологией сердца, без нарушений систолических и диастолических функций миокарда, без нарушений проводимости и возбудимости – общая физкультурная группа в школе. Возможны занятия спортом без статических нагрузок и спортом в секциях с целью участия в соревнованиях. Для окончательного заключения мы рекомендуем проводить клиническое и эхокардиографическое обследование тут же после занятия спортом.

Оптимально, если физические нагрузки не сопровождаются увеличением степени регургитации и могут приводить даже к уменьшению регургитации за счёт снижения периферического сосудистого сопротивления.

Неблагоприятный признак, требующий ограничения нагрузок, - повышение степени регургитации и давления в малом круге кровообращения.

Люди с пролапсом МК, допущенные к занятиям спортом, должны проходить обследование: клиническое, эхокардиографическое, доплерографическое, стресс-тест дважды каждые 3 мес. после начала занятий в секции соревновательными видами спорта, затем – 1 раз через 6 мес., затем – ежегодно (при отсутствии клинических показаний).

Спортсмены с минимальной или умеренной митральной регургитацией при нормальном синусовом ритме, сохраненных морфофункциональных показателях левого желудочка и нормальном давлении в лёгочной артерии могут быть допущены к соревнованиям в спорте низкой интенсивности.

Спортсмены с выраженной митральной регургитацией, нарушениями морфофункциональных показателей левого желудочка, фибрилляцией желудочка (в анамнезе), получающие антикоагулянты должны быть отстранены от занятий спортом.

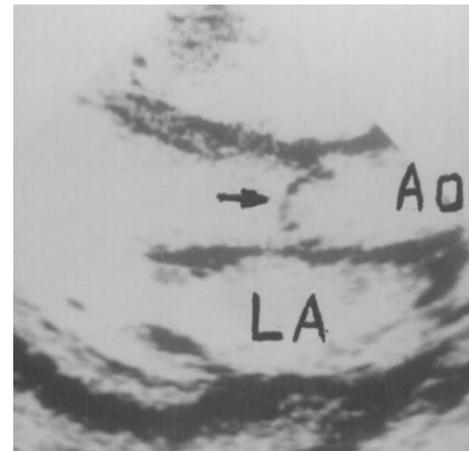
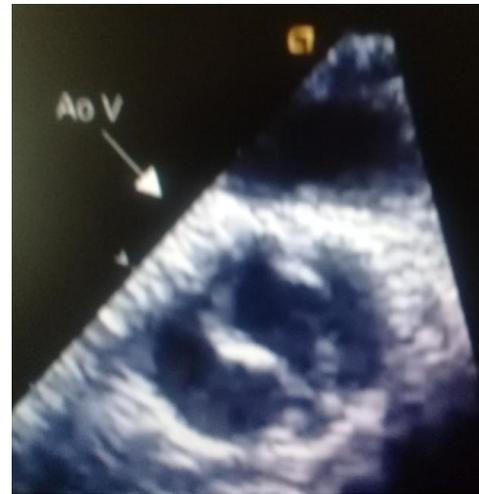
Противопоказаны занятия спортом при вторичном пролапсе МК с регургитацией после инфекционного эндокардита, при кардитах, кардиомиопатиях, разрыве хорд МК, миксоматозной дегенерации.

# Факторы риска и условия появления пролапса МК

Первичный пролапс МК начинает регистрироваться, как правило, в подростковом возрасте: необходимо время, в течение которого клапанный аппарат, испытывающий постоянные физиологические нагрузки, не выдерживает, соединительная ткань деструктурирует и появляется провисание створок в предсердие. Максимальная частота пролапса – в среднем возрасте. В старческом возрасте частота пролапса и его глубина могут уменьшаться за счёт склерозирования тканей. У части людей он прогрессирует до выраженной митральной недостаточности.

Пролапс чаще встречается у женщин, что связано с преобладанием в соединительной ткани женщин эластина в противоположность более грубому коллагену у мужчин. Течение пролапса МК у женщин более благоприятное, у мужчин осложнения регистрируются чаще.

Прогностически неблагоприятны сочетания пролапса МК с пролабированием аортального, трёхстворчатого клапанов, двух- или четырёхстворчатом клапаном аорты, килевидной или воронкообразной грудной клеткой, другими скелетными аномалиями, низкой массой тела.



# ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Пролапс клапана сердца – не диагноз, пролапс – это состояние. Не существует пролапса изолированного, пролапса *per se*. Диагноз – это причина, вызвавшая пролапс (дисплазия соединительной ткани, кардиомиопатия, кардит и т.д.), и осложнение пролапса. Наличие пролабирования клапанов сердца требует выяснения причин этого состояния. Следует выделять первичный пролапс клапанов (все случаи генетически детерминированных форм дисплазии соединительной ткани) и вторичный пролапс при кардитах разной этиологии, кардиомиопатии, наследственных миодистрофиях и т.д. Определяющим для выбора тактики диспансерного наблюдения являются тяжесть общего состояния, наличие и степень регургитации, аритмий, миксоматозной дегенерации створок.

## СПИСОК ОСНОВНОЙ ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

- Bernstein D. Mitral valve prolapse. In: Kliegman R., Staton B., Geme J., Schor N. (Ed.) Nelson Textbook of Pediatrics. 2016. 20-th Ed.: 2209-2210.e2.
- Delwarde C., Capoulade R., Mérot J. et al. Genetics and pathophysiology of mitral valve prolapse. *Front. Cardiovasc. Med.* 2023; 10:1077788.
- Graham R., Hakim A. Hypermobility syndrome. In: Hochberg M., Silman A., Weinblatt M. et al. (Ed.) *Rheumatology*. 6<sup>th</sup> Ed. Mosby, 2015. p. 1715-1723.
- Melamed Th., Badiani S., Harlow St. Prevalence of mitral valve prolapse: a systematic review and meta-analysis. *Heart* 2024;110 (Suppl 3): A1-A297
- Mitral valve prolapse. Elsevier point of Care. Updated 19. August 2019.
- Nishimura R., Otto C., Bonow R. et al. 2017 AHA/ACC Focused Update of the 2014 AHA/ACC Guideline for the Management of Patients With Valvular Heart Disease A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *Circulation*. 2017; 135: e1159-e1195.
- Royce P., Steinmann B. (Ed.) *Connective tissue and its heritable disorders. Molecular, Genetic and Medical aspects*. Willi-Liss. 2<sup>nd</sup> Ed. 2002.
- Sonaglioni A., Nicolosi G., Bruno A. et al. Echocardiographic Assessment of Mitral Valve Prolapse. Prevalence before and after the Year 1999: A Systematic Review. *J. Clin. Med.* 2024, 13, 6160.