

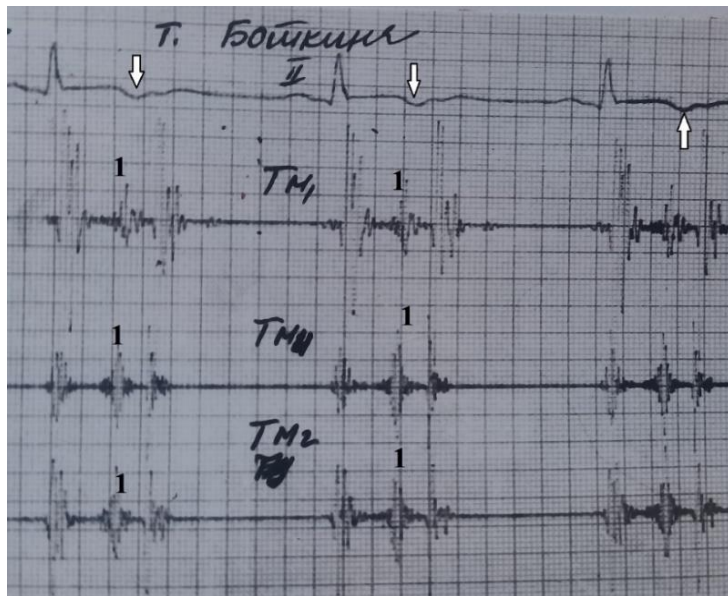
ПРОЛАПС МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНА проблемы клиницистов



**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
1. Синдром Марфана N = 36	30
2. Синдром Элерса-Данлоса N = 42	28
3. Синдром гипермобильности суставов N = 35	21 P3-4 = 0,0129
4. Контроль 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
Увеличение частоты сердечных сокращений (покой/постуральная)			
<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%)

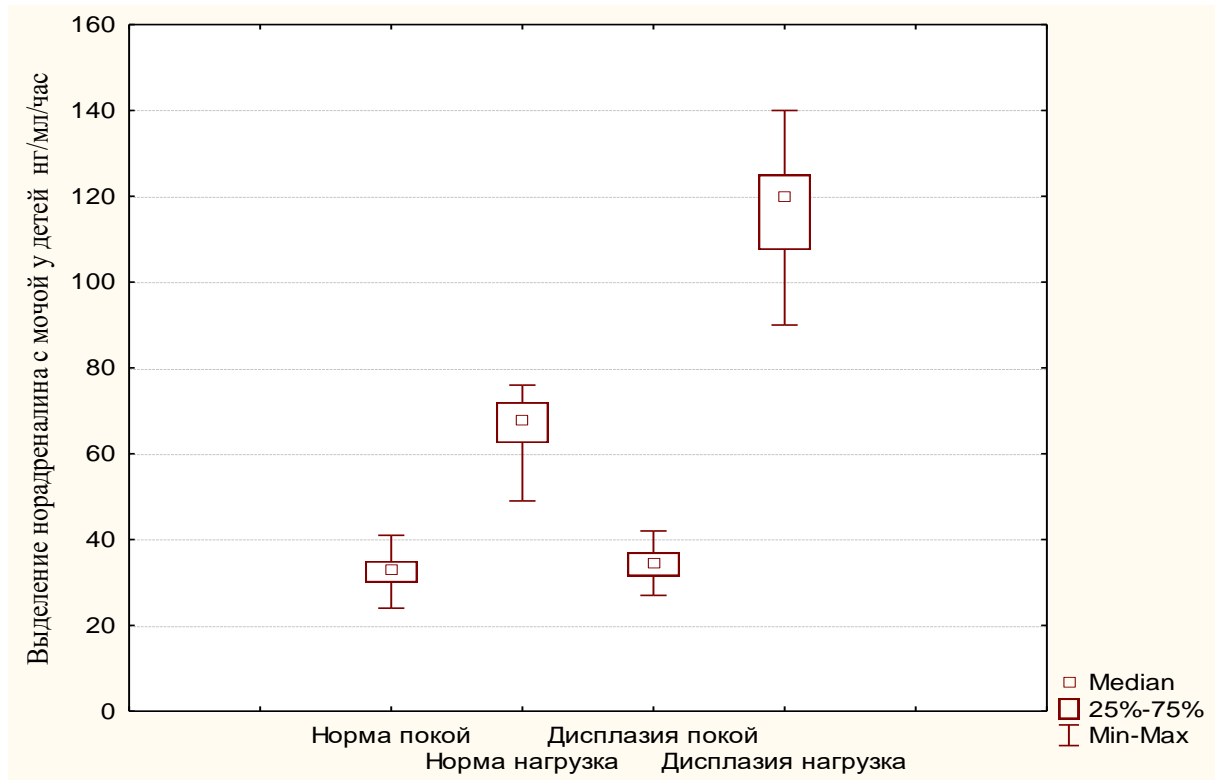
5. неустойчивостью температуры тела, зябкостью или небольшим субферилитетом (30%)

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).

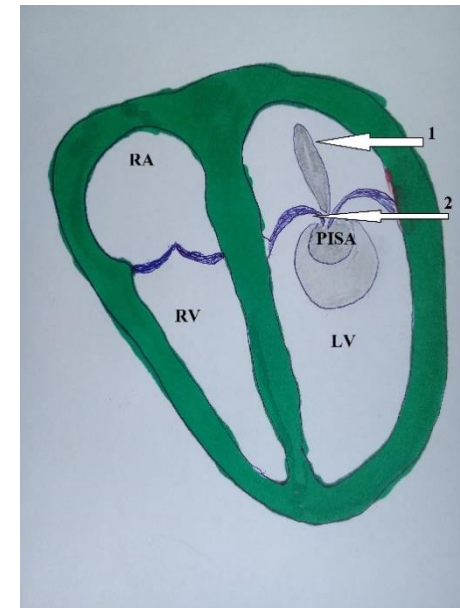


Схема расчётов степени тяжести пролабирования по результатам цветного доплеровского картирования. 1 – регургитация; 2 – *Vena contracta*, ширина основания формирования потока митральной регургитации. Самая узкая часть центральной струи регургитации, которая проходит через клапан с большой скоростью ламинарного 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 мм².

Умеренная митральная недостаточность: площадь струи регургитации 20-40% площади левого предсердия, ширина *vena contracta* – 3-6,8 мм, PISA 10-25 мм².

Выраженная митральная недостаточность: площадь струи регургитации более 40% площади левого предсердия, ширина *vena contracta* более 6,9 мм, PISA более 25 мм².

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.

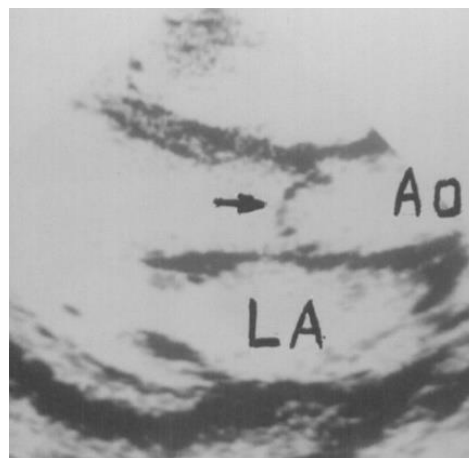
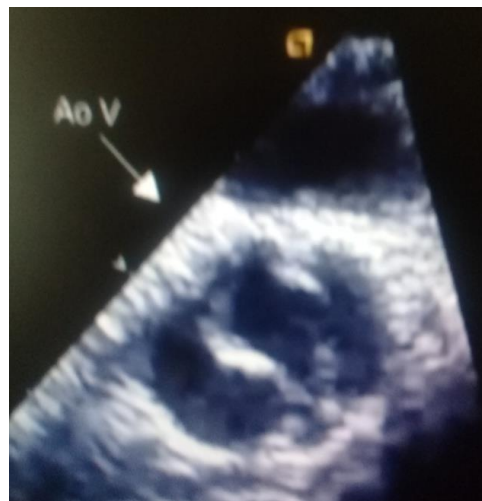
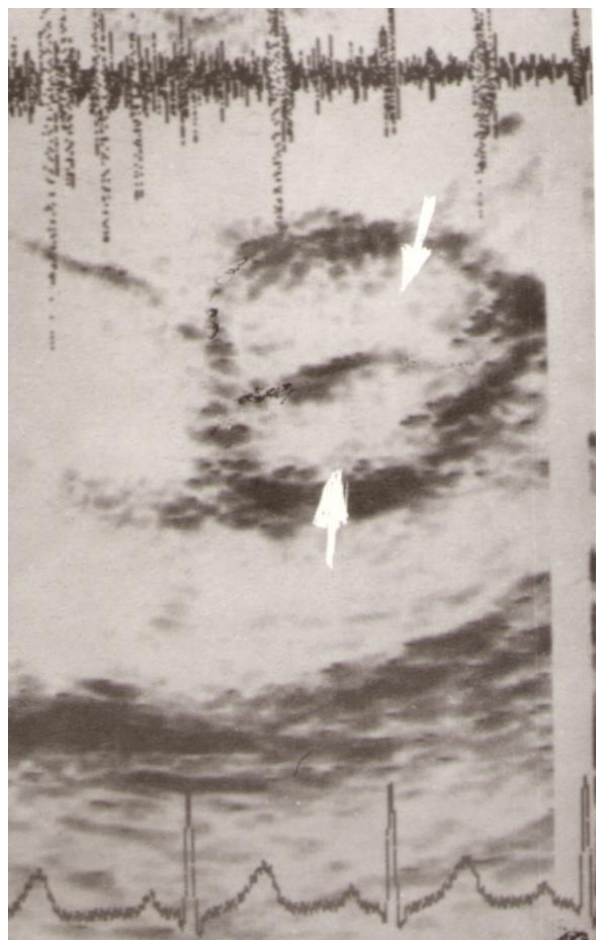
Противопоказаны занятия спортом при вторичном пролапсе МК с регургитацией после инфекционного эндокардита, при кардитах, кардиомиопатиях, разрыве хорд МК, миксоматозной дегенерации.

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. 6th 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. 2nd 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.