

Г.М. Кульниязова*, С.Г. Давидович, А.Н. Сейпенова, Ф.С. Саулеева

Западно-Казахстанский государственный медицинский университет имени Марата Оспанова, Актюбе, Республика Казахстан

ОПТИМИЗАЦИЯ ДИАГНОСТИКИ ПРОЛАПСА МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНА И ОСОБЕННОСТИ ЕГО ТЕЧЕНИЯ В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ

Резюме

Цель исследования. Изучение эффективности модифицированного способа диагностики пролапса митрального клапана и динамики его течения у детей во временном аспекте (10–15 лет).

Материалы и методы. Обследованы 75 детей в возрасте 3–18 лет с недифференцированной дисплазией соединительной ткани с включением модифицированной методики диагностики пролапса митрального клапана и изучена его эволюция у 30 взрослых пациентов (средний возраст 27,5 лет) с диагнозом, установленным 10–15 лет назад.

Результаты. Пролапс митрального клапана у 30,7% детей с недифференцированной дисплазией соединительной ткани в покое является «немым». Установлено, что во временном аспекте, то есть в периоде взрослости, пролапс митрального клапана характеризуется прогрессирующим по клиническим и эхокардиографическим показателям.

Заключение. Проведённое исследование показало диагностическую значимость оптимизированного способа диагностики пролапса митрального клапана у детей с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, обеспечивающий его донозологическую диагностику. Напряжённое функционирование сердечно-сосудистой системы у пациентов с пролапсом митрального клапана в периоде взрослости диктуют необходимость своевременной коррекции режима дня, обоснованной терапии, аргументированных и контролируемых физических нагрузок.

Ключевые слова: дети, дисплазия соединительной ткани сердца, пролапс митрального клапана.

Abstract

Purpose of investigation. To study the effectiveness of a modified method of mitral valve prolapse diagnosis and its flow dynamics in children in terms of time (10–15 years old).

Materials and methods. 75 children in age of 3–18 years old with undifferentiated connective tissue dysplasia and also with incorporation of modified method of mitral valve prolapse diagnosis were examined and its evolution in 30 adult patients (average age is 27,5 years old) was studied together with the diagnosis, established 10–15 years ago.

Results. The mitral valve prolapse in 30,7% of children with undifferentiated connective tissue dysplasia at rest is "dumb". It was established, in terms of time that is in adulthood, mitral valve prolapse is characterized by progression of clinical and echocardiographic parameters.

Conclusion. The study showed the diagnostic value of the optimized method for the diagnosis of mitral valve prolapse in children with undifferentiated connective tissue dysplasia, providing its preclinical diagnosis. Stressed functioning of the cardiovascular system in patients with mitral valve prolapse, in adulthood, dictate the need for timely correction of the daily routine, reasonable therapy, reasoned and controlled exercises to be done.

Key words: children, dysplasia of connective heart tissue, mitral valve prolapse.

АРХ ЛЖ — аномально расположенные хорды левого желудочка, ЗСЛЖ — задняя стенка левого желудочка, КДР — конечный диастолический размер, КСР — конечный систолический размер, КДО — конечный диастолический объем, КСО — конечный систолический объем, МД — миксоматозная дегенерация, МЖП — межжелудочковая перегородка, МР — митральная регургитация, НДСТ — недифференцированная дисплазия соединительной ткани, ПМК — пролапс митрального клапана

Введение. Интерес к проблеме дисплазии соединительной ткани сердца у детей и пролапсу митрального клапана (ПМК) в частности, всё больше возрастает. Распространенность ПМК в популяции и тяжесть возможных осложнений, по данным разных авторов, существенно колеблется, от 1,8% до 38,0% [1–4]. По-видимому, это объясняется тем, что его диагностика по клинической картине затруднительна ввиду ее полиморфизма, « мозаичности » и,

часто, отсутствия физикальных и даже эхокардиографических феноменов в покое. Жалобы детей с ПМК кардиального, соматического и психо-эмоционального характера, однако у 20–60% из них отсутствуют какие-либо субъективные симптомы. Прогностически неблагоприятным является развитие гемодинамически значимой митральной регургитации (МР), связанной с прогрессирующим миксоматозной дегенерации (МД) клапанных ство-

* Контакты. E-mail: k_gulshat@mail.ru. Телефон: (7132) 90-88-04

рок, являющейся ранним признаком «абиотрофии» сердца, следующим этапом которой может быть ремоделирование миокарда [5–6]. Специалисты отмечают, что «доступность эхокардиографического исследования и распространённость клинически благоприятного течения ПМК позволяет ставить вопрос о необходимости выделения малосимптомного ПМК» [7]. Приоритетность проблемы сердечно-сосудистых заболеваний среди детей и высокой смертности взрослых от них непосредственно связаны с необходимостью своевременной диагностики, следовательно, лечения и реабилитации этих состояний в детском возрасте.

Цель исследования — изучение эффективности модифицированного способа диагностики ПМК и динамики его течения у детей во временном аспекте (10–15 лет).

Материалы и методы

Обследованы 75 детей в возрасте 3–18 лет с недифференцированной дисплазией соединительной ткани (НДСТ) и 30 взрослых (14 мужчин и 16 женщин, средний возраст 27,5 лет) с диагнозом ПМК, установленным 10–15 лет назад. Для формирования группы детей с НДСТ использовали специальную карту Л. Фоминой (2000), где признаки ДСТ и их значимость оценивались в баллах:

- I ст. (норма), сумма баллов меньше 12;
- II ст., умеренная — от 12 до 23 баллов, соответствующей НДСТ;
- III ст., выраженная — более 23 баллов, соответствующая клинической картине дифференцированного синдрома ДСТ [8,9].

В контрольную группу для первой вошли 75 детей без признаков НДСТ, для второй — 20 практически здоровых молодых лиц, сопоставимых по возрасту и полу. Программа обследования включала общепринятые клинико-лабораторные, инструментальные (ЭКГ, ЭхоКГ+ ДЭхоКГ). Эхокардиографическое исследование проводилось на аппаратах «Aloka — SSD — 2000», с педиатрическим кардиологическим датчиком с частотой 5 мГц (Япония) и Vivid S5 (США) по общепринятой методике с включением модифицированного способа диагностики ПМК [10]. В основе модификации лежит упрощённая проба с физической нагрузкой, заключающаяся в 20-ти интенсивных приседаниях исследуемого (эквивалент стресса) с использованием дополнительных приёмов (исследование пациента в разных положениях), улучшающих технику осмотра: вначале проводилось исследование в покое, затем — после физической нагрузки. При обосновании актуальности выбранной методики учитывали:

- мнение ведущих специалистов, подчёркивающих, что отдельной оценке подлежит МР, так как ее

степень может не соответствовать выраженности пролабирования (в работе Яковлева В. М. с соавт. [11], в группе пациентов с лёгкой степенью МД из 20 человек без чётких признаков пролабирования створок либо с незначительным их провисанием (1–2 мм), в 11 случаев присутствовала МР I ст.);

- несоответствие предъявляемых жалоб наших пациентов результатам классической эходоплеркардиографии;
- пациенты с НДСТ в наших предыдущих исследованиях имели низкую толерантность к физической нагрузке.
- опыт улучшения диагностики изменений со стороны сердечно-сосудистой системы у пациентов при использовании стресс-ситуации и, чаще всего, в виде физической нагрузки. Физическая нагрузка, как известно, оказывает разнообразное действие на сердечно-сосудистую систему, вызывая, в частности, тахикардию, умеренное повышение артериального давления, увеличение работы сердца, приводя у здорового человека к адекватному расширению коронарных сосудов, увеличению сократимости миокарда, восстанавливаемому в течение 3–5 минут.

Для создания базы данных использовалась электронная таблица формата Excel, статистическая обработка полученных данных проводилась с использованием программы SAS 9.2.

Результаты

Эходоплеркардиографическое исследование с включением модификации среди обследованных с НДСТ (n=75) в 30,7% случаев (n=23) выявила пролабирование передней створки МК на 2,8 — 3,2 мм; в 5,3% случаев (n=4) — на 3,3–4,7 мм; в контрольной группе — пролабирование передней створки МК на 2,8 мм только в 6,7% (n=5) случаев. Среди пациентов с ПМК I ст. (n=30) в 42,9% (n=6) случаев появилось пролабирование передней створки МК II ст. и у 35,7% (n=5) из них появилась МР I ст. Достоверность различия результатов между двумя группами (основной и контрольной) по предложенной модификации оценивалась с помощью критерия Хи-квадрат Пирсона ($p < 0,001$), ценность которой оказалась равной 45,57 с наибольшим вкладом параметров НДСТ, ПМК I ст. и ПМК I ст., что также подтверждает показатель интенсивности связи — коэффициент Крамера ($V=0,78$). Выявилась также связь между ПМК и гипермобильностью ($V=0,3$) с оценкой достоверности по точному методу Фишера ($p < 0,05$).

Обследованные взрослые по степени пролабирования МК распределились: 18 — ПМК I ст., 11- ПМК II ст., 1- ПМК III ст.; у 26,7% (n=8) выявилась митральная регургитация, которой раньше не было,

у 6,7% (n=2) усугубилась степень пролабирования МК (I ст. → II ст.). В 30% случаев (n=9) отмечалось сочетание ПМК (II и III ст.) с расширением восходящей части аорты, у 7-рых из них визуализировались аномально расположенные хорды левого желудочка (АРХ ЛЖ), в том числе 2-ое с множественными (2); у 23,3% (n=7) размеры аорты отмечались на верхней границе нормы.

Обсуждение

В группе взрослых в отрезке онтогенетического развития (через 10 — 15 лет) четко прослеживалась закономерность:

- прежние изменения в сердце оставались, у 36,7% (n=11) прогрессировали;
- чем ярче выраженными были проявления дисплазии соединительной ткани (как внешних, так и висцеральных), тем выраженнее были изменения сердечно-сосудистой системы ($r=0,872$ у мальчиков, $r=0,634$ у девочек).

Если раньше МР при ПМК отмечалась в 26,7% (n=8), то у молодых лиц — у каждого второго (n=15). У 3-х с ПМК появились ещё АРХ ЛЖ (1 — поперечно-апикальная и 2 — диагональные), что ранее в медицинских документах не отмечалось. Возможно, они могут появиться и с возрастом.

Следует подчеркнуть, что у 63,3% (n=19) обследуемых с ПМК обнаружены признаки МД МК, проявившихся разрыхленностью преимущественно дистального отдела передней, реже задней створки, что соответствует данным В.М. Яковлева с соавторами (2002) о том, что с годами изменения на клапанах нарастают. Наряду с разрыхленностью и «лохматостью» клапанов имели место неровность

и нечёткость контуров их створок без повышения эхоплотности, что в корне отличает их от фиброзных изменений. Лёгкая степень МД выявлена у 43,3% пациентов с ПМК: у 5-х с ПМК I ст., у 8-х с ПМК II ст. У 10,0% обследованных (2-ое с ПМК II ст. и 1 с ПМК III ст.) признаки МД были оценены как умеренные: имело место МР II ст., разрыхленность и утолщение дистального конца створок до 5,0–5,5мм (рис.1).

Тяжёлой степени МД среди обследованных не выявлено. Прицельный осмотр на ультразвуковом сканировании у 23,3% (n=7) пациентов с ПМК выявил аркообразную деформацию митрального отверстия, которая оценивалась по короткой оси левого желудочка. Ряд авторов (В.М. Яковлев с соавт., 2001) отмечали эту особенность у больных с ПМК среди взрослых, которые не встречались у детей и подростков. КДР и КСР левого желудочка достоверно отличались от аналогичных показателей в контрольной ($p<0,05$). КДР составлял $4,8 \pm 0,1$ см, КСР $2,9 \pm 0,1$ см, тогда как в контрольной — $4,5 \pm 0,1$ см и $2,6 \pm 0,1$ см соответственно.

Функциональная деятельность сердца в целом и сократительная способность миокарда ЛЖ в частности, у молодых лиц достоверно отличались от данных контрольной группы. Так, в основной группе КДО составлял $103 \pm 2,4$ см³, КСО $33 \pm 1,3$ см³, ФВ $52 \pm 2,7$ %, ΔS $24,6 \pm 1,3$ %, против контрольной группы, у некоторых КДО был $93 \pm 3,2$ см³, КСО $29 \pm 2,3$ см³, ФВ $72 \pm 1,3$ %, ΔS $39 \pm 1,2$ %, ($p<0,05$). В основной группе выявлялось повышение мышечной массы левого желудочка, о чем свидетельствовали значения диастолической толщины задней стенки левого желудочка (ЗСЛЖ = $10,5 \pm 1,4$) и межжелудочковой перегородки (МЖП = $10,5 \pm 1,4$). Утолщение межжелудочковой перегородки отмечалось у 42,8% (n=6) молодых лиц мужского пола и у 37,5% (n=6) женского, задней стенки левого желудочка у 57,2% (n=8) молодых лиц мужского пола и у 62,5% (n=10) женского. У 83,3% (n=25) отмечалось снижение сократительной способности миокарда (ФИ = $52,2\% \pm 2,7$; $\Delta S = 24,6\% \pm 1,3$).

Косвенным подтверждением нарушения трофики соединительнотканного каркаса сердца, отражением вегетативных расстройств среди обследованных независимо от пола ($r=0,574$ у мужчин, $r=0,532$ у женщин) явилось присутствие у 90,0% (n=27) обследуемых метаболических изменений на ЭКГ в виде изменений зубцов Р, Т, сегмента ST, появления зубца U, снижения вольтажа зубцов QRS. Кроме того, у 63,3% (n=19) молодых лиц были зарегистрированы нарушения ритма и проводимости (тахи- и брадиаритмии, экстрасистолии, АВ-блокады I и II ст.), в генезе которых нельзя было исключить роль малых аномалий развития сердца, поскольку таковые редко встречались в контрольной.

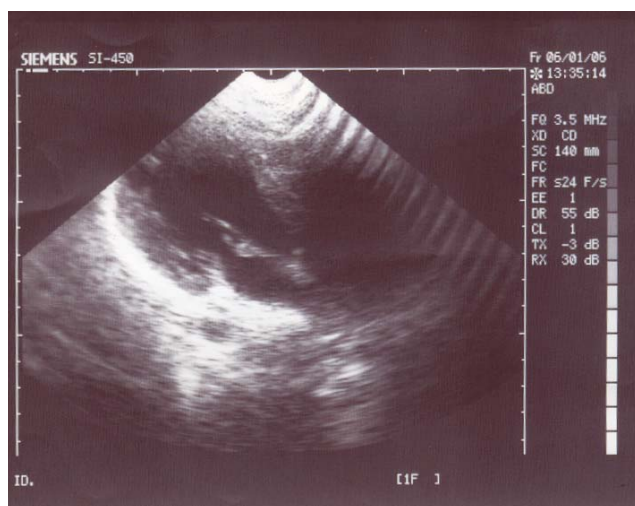


Рисунок 1. Разрыхленность и утолщение створок митрального клапана

Заключение

Проведённое исследование показало диагностическую значимость оптимизированного способа диагностики ПМК у детей с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, обеспечивающий его донозологическую диагностику, то есть появились дети с «риском» ПМК. Эволюция ПМК, установленная у детей 10–15 лет назад во временном аспекте, то есть в периоде зрелости, выражалась его прогрессированием по клиническим и эхокардиографическим показателям. Обследование лиц молодого возраста позволило исключить влияние инволюционных процессов на состояние сердечно-сосудистой системы и оценить динамику субъективных и объективных изменений у исследуемых в наиболее активный период их жизни. Учитывая, что дисплазия соединительной ткани процесс прогрессивный, а дисплазия соединительной ткани сердца является её локальным проявлением, изучение её динамики в возрастном аспекте, на наш взгляд, было очень важным для подтверждения верификации прогноза и рациональной терапии. Напряжённое функционирование сердечно-сосудистой системы у пациентов с пролапсом митрального клапана в периоде зрелости диктуют необходимость своевременной коррекции режима дня, обоснованной терапии, аргументированных и контролируемых физических нагрузок.



Список литературы

1. Меньшикова Л. И. Сурова О. В., Макарова В. И. Дисплазии соединительной ткани сердца в генезе кардиоваскулярной патологии у детей. Вестник аритмологии 2000; 19: 54–56.
2. Бова А. А., Трисветова Е. Л. Первичный пролапс митрального клапана: клиника, диагностика, лечение, осложнения. Инструкция к методическим рекомендациям. — Минск: БГМУ 2002; 19 с.

3. Николаев К. Ю., Отева Э. А., Николаева А. А. и др. Дисплазия соединительной ткани и полиорганная патология у детей школьного возраста. Педиатрия 2006; 2: 89–92.
4. Кульниязова Г. М., Туякбаев А. М., Жанибекова Ж. К. Диспластические аномалии развития сердца у детей и подростков с недифференцированной дисплазией соединительной ткани. Медицинский журнал Западного Казахстана 2013; 1–2: 22–24.
5. Хабижанов Б. Х., Майтбасова Р. С., Утельбаева С. А., Кульниязова Г. М. Эхокардиографическая и электрокардиографическая характеристика дисплазии соединительной ткани сердца у детей. Материалы Евразийского радиологического форума. Астана: 2005; 236–238.
6. Яковлев В. М., Мартынов А. И., Ягода А. В. Соединительно-тканые дисплазии сердца и сосудов. монография: Ставрополь: 2010; 320 с.
7. Земцовский Э. В. Соединительнотканые дисплазии сердца. В кн.: СПб.: «Политекс-Норд-Вест» 2000, 115с.
8. Калмыкова А. С., Герасимова Т. С., Стрельцова Е. В. Клинические аспекты синдрома дисплазии соединительной ткани сердца. Дисплазия соединительной ткани. Материалы первой всероссийской научно-практической конференции. Омский научный вестник 2005; 32: 49–51.
9. Нечаева Г. И. Яковлев В. М., Конев В. П. Дисплазия соединительной ткани: основные клинические синдромы, формулировка диагноза, лечение. Лечащий врач 2008; 2: 22–28.
10. Кульниязова Г. М., Утельбаева С. А., Хусаинова Ш. Н. Способ диагностики скрытого пролапса митрального клапана при дисплазии соединительной ткани у детей и подростков. — Авторское свидетельство РК на изобретение № 53318 от 2007г.
11. Яковлев В. М., Швецова Е. В., Потапов В. В., Морова Н. А. Особенности структурных изменений митрального клапана при дисплазии соединительной ткани. Клинические исследования 2001; 24–26.

Авторы заявляют, что данная работа, её тема, предмет и содержание не затрагивают конкурирующих интересов.

Новости медицины:

НОВАЯ РОЛЬ СИМПАТИЧЕСКОЙ ИННЕРВАЦИИ В РЕГУЛЯЦИИ ПРОЛАПСА МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНА.

Circ J. 2014;78(6):1486–93. Epub 2014 Mar 27.
Hu X¹, Wang HZ, Liu J, Chen AQ, Ye XF, Zhao Q.

Повышение симпатической активности обычно регистрируется у пациентов с пролапсом митрального клапана и, возможно, участвует в регуляции интерстициальных клеток митрального клапана. Целью данного исследования явилось определение экспрессии адренэргических рецепторов на митральном клапане, а также эффекту норэпинефрина на митральный клапан.

Методы и результаты: иммуногистохимический анализ продемонстрировал значительное увеличение экспрессии β_1 , β_2 , и α_1 адренорецепторов на створках митрального клапана у пациентов с пролапсом митрального клапана. Воздействие норэпинефрина привело к активации интерстициальных клеток митрального клапана с повышением экспрессии α -SMA в 2.26 раза. Норэпинефрин снизил синтез mRNA для I и III типов коллагена, однако не было показано влияния на гены, отвечающие за синтез эластина и гликозаминогликанов. Кроме того, норэпинефрин вызывает повышение активности матриксных металлопротеиназ 2 и 9 типов, TIMP, что также может привести к перестройке экстрацеллюлярного матрикса.

Выводы: результаты исследования позволяют предполагать роль симпатической нервной системы в миксоматозном перерождении митрального клапана и прогрессировании заболевания. Можно предполагать симпатическую нервную систему как еще одну цель в лечении пациентов с пролапсом митрального клапана.