

Сложные вопросы диагностики и классификации пролапса митрального клапана у детей и подростков

Ю.М. Белозеров, Ш.М. Магомедова, К.А. Масуев

Intricate problems in the diagnosis and classification of mitral valve prolapse in children and adolescents

Yu.M. Belozеров, Sh.M. Magomedova, K.A. Masuyev

Московский НИИ педиатрии и детской хирургии; Дагестанская государственная медицинская академия, Махачкала

Обследованы 1734 ребенка от 7 до 18 лет с направляющим диагнозом пролапса митрального клапана. Для верификации диагноза использованы утвержденные АСС/АНА фремингемские критерии. Только у 558 (32,17%) пациентов диагноз был подтвержден на основании аускультативного и эхокардиографического критериев. Таким образом, по утвержденным критериям пролапс митрального клапана выявляется по крайней мере в 3 раза реже, чем предполагалось. Верифицированный пролапс наблюдался в 2,7 раза чаще у девочек. У 308 детей подтвержденный синдром пролапса митрального клапана не сопровождался миксоматозной дегенерацией створок, о чем свидетельствовала нормальная толщина створок клапана при эхокардиографии.

Ключевые слова: дети, пролапс митрального клапана, дисплазия соединительной ткани, астеническая конституция, эхокардиографическая болезнь сердца.

A total of 1734 children aged 7 to 18 years with a referral diagnosis of mitral valve prolapse were examined. The Framingham criteria approved by the American College of Cardiology/American Heart Association (ACC/AHA) were used to verify the diagnosis. The diagnosis was confirmed on the basis of auscultative and echocardiographic criteria only in 558 (32,17%) patients. Thus, mitral valve prolapse was detected by the approved criteria at least thrice less frequently than had been suspected. Verified prolapse was observed 2,7 fold more frequently in girls. In 308 children the confirmed mitral valve prolapse syndrome was not accompanied by myxomatous degeneration of leaflets as echocardiographically demonstrated by the normal thickness of valve cusps.

Key words: children, mitral valve prolapse, connective tissue dysplasia, asthenic type, echocardiography heart disease.

Пролапс митрального клапана — синдром, обозначающий прогибание (выгибание, провисание) створок клапана в полость левого предсердия во время систолы левого желудочка при наличии или отсутствии митральной регургитации [1]. Установлено много причин, приводящих к синдрому пролабирования, которые условно разделяют на три группы [2].

1. Пролапс митрального клапана с миксоматозной пролиферацией: первичный, семейный, несемейный, при синдроме Марфана и при других заболеваниях соединительной ткани.

2. Пролапс митрального клапана без миксоматоз-

ной пролиферации: при заболеваниях коронарных сосудов, ревматической болезни сердца, кардиомиопатии; «разболтанные» створки митрального клапана.

3. Нормальный вариант, трактуемый как пролапс митрального клапана, что может быть обусловлено неточной аускультацией или «эхокардиографической болезнью сердца».

Если 40 лет назад частота первичного пролапса митрального клапана в детской популяции составляла 12–17%, то, по результатам недавних исследований, она не превышает 2,4% [3]. Это связано с усовершенствованием диагностических, в первую очередь эхокардиографических критериев. В настоящее время в нашей стране до сих пор существует гипердиагностика пролапса митрального клапана у детей и подростков. Часто нормальный вариант ошибочно принимают за синдром пролапса, что, безусловно, отражается на психическом здоровье, качестве жизни детей и подростков, приводит к необоснованным ограничениям, терапевтическим мероприятиям и в конечном итоге ятрогенному заболеванию.

Согласно Фремингемскому исследованию (Framingham Heart Study) Американской коллегии

© Коллектив авторов, 2011

Ros Vestn Perinatol Pediat 2011; 2:69–72

Адрес для корреспонденции: Белозеров Юрий Михайлович — д.м.н., проф., гл.н.с. отделения патологии сердечно-сосудистой системы МНИИ педиатрии и детской хирургии

Магомедова Шамай Магомедовна — асс. каф. педиатрии Дагестанской медицинской академии

Масуев Кубатай Аскандерович — д.м.н., проф., проректор по научной части Дагестанской медицинской академии

125412 Москва, ул. Талдомская, д.2

кардиологов (АСС) и Американской ассоциации кардиологов, диагноз пролапса митрального клапана может быть поставлен только при наличии двух диагностических аускультативных и эхокардиографических признаков [4]. К аускультативным признакам относят: изолированные щелчки (клики); сочетание щелчков с позднесистолическим шумом и изолированный позднесистолический шум.

Эхокардиографическая диагностика основана на визуализации прогибания одной или обеих створок митрального клапана более 2 мм за линию фиброзного кольца в парастернальной проекции длинной оси левого желудочка. Изолированное прогибание створок только в проекции 4 камер с верхушки не считается эхокардиографическим критерием пролапса митрального клапана, поскольку является вариантом нормального движения клапана.

Толщина створки, превышающая 3 мм у взрослых пациентов, является признаком миксоматозной пролиферации клапана. Критерии миксоматозной пролиферации створок у детей и подростков остаются не разработанными.

ХАРАКТЕРИСТИКА ДЕТЕЙ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Нами за период с 2005 по 2009 г. обследованы 1734 ребенка и подростка (764 мальчика и 970 девочек) от 7 до 18 лет с направляющим диагнозом пролапса митрального клапана, который был установлен в различных медицинских учреждениях Москвы и Махачкалы, в том числе у 865 детей на основании эхокардиографического исследования.

Помимо физикального обследования всем детям проведена эхокардиографическая визуализация митрального клапана на ультразвуковых аппаратах Toshiba Nemio (рег. свидетельство ФС №2006/1389, сертификат соответствия № РОСС JP.ИМ02. В15139) и Vivid 7 (General Electric Medical Systems, рег. свидетельство ФС № 2005/100 от 24 января 2005 г., Норвегия). Диагноз пролапса митрального клапана устанавливали при наличии двух главных признаков

(аускультация+эхокардиография). Величину митральной регургитации определяли по отношению максимальной площади регургитантного потока к площади левого предсердия (RJA/LAA) в процентах. К легкой митральной недостаточности относили значения RJA/LAA менее 20%, к умеренной — от ≥ 20 до $< 40\%$, к тяжелой — $\geq 40\%$ [5].

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

Результаты обследования 1734 детей представлены в табл. 1. Только у 558 (32,17%) пациентов диагноз синдрома пролапса митрального клапана был подтвержден на основании аускультативного и эхокардиографического критериев. Таким образом, пролапс митрального клапана по утвержденным критериям выявляется, по крайней мере, в 3 раза реже, чем предполагалось.

Верифицированный пролапс наблюдался в 2,7 раза чаще у девочек. У 308 детей подтвержденный синдром пролапса митрального клапана не сопровождался миксоматозной дегенерацией створок, о чем свидетельствовала нормальная толщина створок клапана при эхокардиографии.

На основании результатов обследования родителей, консультации генетика, а также оценки признаков соединительнотканной дисплазии нами были установлены варианты пролапса митрального клапана, представленные в табл. 2. Семейный пролапс митрального клапана, по данным генеалогического анамнеза, имел рецессивный или доминантный тип наследования. По сведениям литературы, гены, обуславливающие аутосомно-доминантный вариант пролапса митрального клапана, картированы на хромосомах 16p12.1 — p11.2 (OMIM 157700), 11p15.4 (OMIM 607829) и 13 [3]. Только у 6 мальчиков был заподозрен X-сцепленный рецессивный вариант миксоматозной дегенерации клапана.

Первичный пролапс, как и пролапс митрального клапана при недифференцированной дисплазии митрального клапана, по нашим данным, представляет собой вариант фенотипического континуума пере-

Таблица 1. Результаты физикального и эхокардиографического обследования детей, направленных с диагнозом пролапса митрального клапана (n=1734)

Критерий диагностики пролапса митрального клапана	Количество пациентов, абс. (%)		
	всего	мальчики	девочки
Сочетание аускультативного и эхокардиографического критерия	558 (32,17)	152 (8,76)	406 (23,41)
Аускультативный критерий, не подтвержденный эхокардиографически	110 (6,34)	76 (4,38)	34 (1,96)
Эхокардиографический критерий, не подтвержденный аускультативным критерием	694 (40,02)	307 (17,70)	387 (22,32)
Нет аускультативного и эхокардиографического критерия	372 (21,45)	229 (13,21)	143 (8,24)

Таблица 2. Варианты верифицированного пролапса митрального клапана у детей и подростков

Варианты пролапса митрального клапана	Количество детей		
	с миксоматозной пролиферацией	без миксоматозной пролиферации	всего
Семейный пролапс митрального клапана	65	69	134
Пролапс митрального клапана при дифференцированной дисплазии соединительной ткани	57	34	91
Пролапс митрального клапана при недифференцированной дисплазии соединительной ткани	102	82	184
Пролапс митрального клапана как вариант астенической конституции	26	123	149
Итого	250	308	558

ходных состояний [6]. Важно отметить, что в отличие от взрослых у детей и подростков пролапс митрального клапана обычно протекает без миксоматозной трансформации створок.

Пролапс при дифференцированной дисплазии соединительной ткани нами наблюдался у детей и подростков с синдромами Элерса — Данло и Марфана.

С точки зрения континуума переходных состояний нами выделен пролапс митрального клапана как вариант астенической конституции. Он обнаруживался у 149 детей и подростков. Это довольно часто встречаемый вариант пролабирования клапана (26,7% среди всех детей с верифицированным пролапсом).

В 1178 (67,9%) случаях диагноз пролапса не соответствовал утвержденным критериям. Обычно у таких детей выслушивался невинный систолический шум, связанный с подклапанным аппаратом митрального клапана (эктопическое крепление хорд, нарушенное их распределение) или аномальным расположением трабекул левого желудочка.

В 110 (6,34%) случаях определялись аускультативные признаки, сходные с пролапсом. Причины звуковых феноменов, ошибочно воспринимаемых при аускультации как пролапс митрального клапана, были следующими:

изолированные систолические щелчки — небольшая аневризма межпредсердной перегородки, небольшая аневризма межжелудочковой перегородки, пролапс трикуспидального клапана, плевроперикардальные спайки;

аортальные щелчки изгнания — клапанный стеноз аорты, дилатация корня аорты, артериальная гипертензия;

легочные щелчки изгнания — клапанный стеноз легочной артерии, дилатация легочной артерии, легочная гипертензия;

средне- и позднесистолические шумы — стеноз полулунных клапанов (клапанный стеноз аорты или легочной артерии), дилатация аорты или легочной артерии выше клапана, увеличение левожелудочкового выброса (брадикардия, атриовентрикулярная

блокада, лихорадка, анемия, тиреотоксикоз, физическая нагрузка у здоровых детей).

В 40% (694 ребенка и подростка) случаев диагноз пролапса митрального клапана был поставлен на основании эхокардиографического исследования без аускультативного подтверждения. Данная ситуация в настоящее время широко обсуждается в литературе. Многие авторы обозначают ее как «эхокардиографическая болезнь сердца». Этот термин означает обнаружение того или иного заболевания сердца при неправильном проведении исследования или неадекватной оценке полученных результатов [2]. При пролапсе митрального клапана ошибочная эхокардиографическая диагностика возникает в следующих ситуациях:

- неправильное выведение верхушечной позиции, когда передний контур фиброзного кольца митрального клапана оказывается выше, а створки митрального клапана ниже, что создает впечатление пролапса [7];

- обнаружение провисания створок только в проекции 4 камер с верхушки сердца при отсутствии выгибания створок за линию фиброзного кольца в парастернальной проекции длинной оси. По мнению авторов, прогибание клапана в четырехкамерной проекции является нормальной геометрией створок и не отражает признак заболевания [3];

- особая геометрия движения передней митральной створки, когда обнаруживается нормальный прогиб у ее основания [8].

По нашему мнению, у детей и подростков следует выделять пролапс митрального клапана как вариант нормального развития сердца, иными словами — физиологический пролапс митрального клапана. Предпосылками к выделению физиологического пролапса являются следующие морфологические особенности митрального аппарата и его соединительнотканых структур:

- в постнатальном онтогенезе продолжается развитие митрального клапана, направленное на улучшение его запирающей функции;

- у детей створки и сухожильные хорды развиваются быстрее фиброзного кольца;
- соединительнотканые образования митрального клапана у детей в отличие от взрослых обладают значительно большей эластичностью и растяжимостью;
- вариабельность регуляторных механизмов иннервации клапанных структур усиливается в пре- и пубертатном периодах.

Физиологический пролапс митрального клапана как вариант нормального развития сердца не сопровождается специфической звуковой симптоматикой, обычно протекает бессимптомно, иногда предъявляются жалобы неспецифического характера. Дети не имеют признаков соединительнотканной дисплазии, вегетативных нарушений и других соматических отклонений. При наблюдении в катамнезе пролапс створок по мере развития ребенка исчезает, т.е. является возрастнo-зависимым феноменом. Такие дети

не нуждаются в лечении и при отсутствии других противопоказаний (синдром Вольфа — Паркинсона — Уайта, аритмия) могут активно заниматься спортом.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Согласно фремингемским критериям, пролапс митрального клапана у детей встречается в 3 раза реже, чем предполагалось. Синдром чаще обнаруживается при недифференцированной дисплазии у девочек и редко сопровождается миксоматозной дегенерацией створок.

Выделен вариант пролапса, связанный с астенической конституцией. Наряду с этим определен физиологический синдром пролапса митрального клапана, не сопровождающийся аускультативной симптоматикой, связанный с морфологическими особенностями аппарата митрального клапана и подклапанных структур.

ЛИТЕРАТУРА

1. Bonow R.O., Carabello B.A., Kanu C. et al. ACC/AHA 2006 Guidelines for the Management of Patients With Valvular Heart Disease. A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Revise the 1998 Guidelines for the Management of Patients With Valvular Heart Disease) // Circulation. 2006. Vol. 114. e84—e231.
2. Bailey S.R. Mitral Valve Prolapse Syndrome. In: V. Fuster (ed.) Hurst's The Heart. 11 edition, 2007. P. 125—154.
3. Levine R.A., Stathogiannis E., Newell J.B. et al. Reconsideration of echocardiographic standards for mitral valve prolapse: lack of association between leaflet displacement isolated to the apical four chamber view and independent echocardiographic evidence of abnormality // J. Am. Coll. Cardiol. 1988. Vol. 11, № 5. P. 1010—1009.
4. Freed L.A., Levy D., Levine R.A. et al. Prevalence and clinical outcome of mitral valve prolapse // N. Engl. J. Med. 1999. Vol. 341, № 1. P. 1—7.
5. Helmcke F., Nanda N.C., Hsiung M.C. et al. Color Doppler assessment of mitral regurgitation with orthogonal planes // Circulation. 1987. № 7. P. 175—183.
6. Вельтищев Ю.Е. Рост ребенка: закономерности, нормальные вариации, соматотипы, нарушения и их коррекция. М., 2000. 66 с.
7. Рыбакова М.К., Алехин М.Н., Митьков В.В. Практическое руководство по ультразвуковой диагностике. Эхокардиография. М.: ВИДАР, 2008. 512 с.
8. Sacks M.S., Enomoto Y., Graybill J.R. et al. In-vivo dynamic deformation of the mitral valve anterior leaflet // Ann. Thorac. Surg. 2006. Vol. 82, № 4. P. 1369—1377.

Поступила 30.10.10