

КЛАССИЧЕСКИЙ И НЕКЛАССИЧЕСКИЙ ПРОЛАПС МИТРАЛЬНОГО
КЛАПАНА С ПРИЗНАКАМИ СИСТЕМНОГО ВОВЛЕЧЕНИЯ
СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ У ЛИЦ ПРИПИСНОГО ВОЗРАСТА В
РЕСПУБЛИКЕ БЕЛАРУСЬ

Груздев И.В.

УЗ "Брагинская ЦРБ"

Как часто встречается классический и неклассический пролапс митрального клапана у лиц приписного возраста? Согласно данным, опубликованным АСС/АНА, ориентированными на работы L.A. Freed с соавт. (2003) на основе Фрамингемского исследования (Framingham Heart Study), истинная распространенность ПМК в популяции составляет 1 - 2,5 % (3,491 случаев), в частности 1,3 % для классического ПМК и 1,1 % для неклассической формы.

Ретроспективный анализ гендерной детерминированности ряда других исследований показывает, что ПМК чаще встречается у женщин (7,6%), нежели у мужчин (2,5%). При этом распространенность пролапса митрального клапана изменяется с возрастом. Чаще всего он выявляется в возрасте 7–15 лет. Согласно данным проводимым исследованием РЕПЛИКА (Распространенность Пролапса митрального Клапана среди лиц молодого возраста) ПМК выявляется чаще – в 4,3% случаев (Земцовский Э.В., Малев Э.Г., 2012).

В соответствие с общепризнанными сегодня подходами стратификация риска сердечно-сосудистых осложнений и смерти при ПМК должна основываться, прежде всего, на оценке степени выраженности митральной регургитации и определении толщины створок митрального клапана.

Что есть Эхо-феномен ПМК и вероятный ПМК? Относительно согласованные критерии диагностики разработаны сегодня для ПМК (Bonow R.O. et al., 2006). Последний диагностируют на ЭхоКГ при максимальном систолическом смещении створок за линию кольца митрального клапана в парастернальной продольной позиции более чем на 2 мм (Freed L.A. et al., 2002). В зависимости от толщины створки различают классический ПМК - при толщине створок в диастолу 5 мм и более (отражает наличие миксоматозной дегенерации створок) и неклассический ПМК - при толщине менее 5 мм.

Пограничные степени прогиба створок (равные 2 мм или менее), по мнению некоторых авторов, не следует включать в понятие ПМК, поскольку выявлено отсутствие связи с утолщением створок, митральной регургитацией, увеличением левого предсердия, клапанными осложнениями или дальнейшей прогрессией (Freed L.A. et al., 2002).

Миксоматозная дегенерация может встречаться и при минимальной степени пролабирования створок, мы полагаем целесообразным, помимо классического и неклассического вариантов ПМК, ввести понятие «вероятный пролапс митрального клапана», его следует диагностировать при пролабировании створок на 1–2 мм. Такой подход был впервые использован в исследовании CARDIA (Flack J.M. et al., 1999). По его результатам, «определенный» (definite) ПМК (при пролапсе более чем на 2 мм) был диагностирован в 0,5% случаев, а «вероятный» (possible) ПМК (при пролапсе на 1–2 мм) - в 5,2% случаев. По данным исследования РЕПЛИКА (Распространенность Пролапса митрального Клапана среди лиц молодого возраста) у лиц молодого возраста первичный ПМК выявляется в 4,3% случаев (1,3%- классический; 3% - неклассический), а «вероятный ПМК» также значительно чаще - в 23,1% (Малев Э.Г. и др., 2010).

Определение степени митральной регургитации в настоящее время проводится согласно рекомендациям АНА/АСС (Bonow R.O. et al., 2006). Для этого используются следующие качественные показатели: диаметр перешейка струи регургитации (*vena contracta*), объем регургитации и площадь отверстия регургитации, рассчитанные по площади проксимальной равноскоростной поверхности (PISA). Специфичной для ПМК является митральная регургитация, возникающая в конце систолы; она, как правило, высокоскоростная и эксцентричная.

Оценка систолической функции ЛЖ также важная составляющая ЭхоКГ исследования. Она является важным прогностическим фактором у пациентов с ПМК и тяжелой МН (Suri R.M. et al., 2009). Имеются данные об ухудшении систолической функции ЛЖ у пациентов молодого возраста с ПМК и без значимой митральной регургитации (Malev E.G. et al., 2011).

В Национальных рекомендациях по наследственным нарушениям соединительной ткани отмечена возможность сочетания ПМК с системным вовлечением соединительной ткани. О наличии системного вовлечения можно судить по шкале системных признаков, представленной в новом пересмотре Гентских критериев синдрома Марфана (Loeys B. L. et al., 2010). При сочетании ПМК с небольшим количеством признаков системного вовлечения (менее 5 баллов), авторы пересмотренных Гентских критериев рекомендуют применять термин «синдром пролапса митрального клапана».

Г.И. Сторожаков и др. (2001) определяют степень риска на наличии и выраженности множества факторов: аускультативной картине, степени пролапса, выраженности миксоматозной дегенерации створок, митральной регургитации, возрасте, фибрилляции предсердий, ХСН, артериальной гипертензии и т.д.

Неблагоприятное течение ПМК заключается в нарастании МР, приводящей к дилатации ЛЖ и ЛП, развитию фибрилляции предсердия, систолической дисфункции ЛЖ и хронической сердечной недостаточности. Возникновение и быстрое прогрессирование МР может быть обусловлено разрывом миксоматозно измененных хорд (Fontana M.E. et al., 1991.)

Цель исследования. Оценить частоту встречаемости классического и неклассического пролапса митрального клапана с признаками системного вовлечения соединительной ткани у лиц приписного возраста.

Материал и методы. Проведено клиническое исследование 47 лиц приписного возраста. Средний возраст которых составил 16 лет. Всем

обследуемым проводили ЭхоКГ, ЭКГ, оценивали биохимические показатели крови (мочевины, креатинин, билирубин, мочевиная кислота, СРБ, общий белок) ОАК, ОАМ.

Результаты и обсуждение. Получены убедительные данные о частоте встречаемости классического и неклассического пролапса митрального клапана у лиц приписного возраста. А также частота встречаемости вероятного ПМК и Эхо-феномен ПМК. В группе обследуемых лиц:

1. Классический и неклассический ПМК не обнаружены.

2. Вероятный ПМК без миксоматоза - 1 человек (2.1%).

3. Эхо-феномен ПМК – 8 человек (17%).

4. В результате обследования было также зарегистрировано: 4 обследуемых с Аортальной недостаточностью 1 (один) ст., 12 обследуемых с ДХЛЖ (дополнительная хорда левого желудочка).

Таким образом, полученные данные в сопоставление с Framingham Heart Study (Bonow R.O. et al., 2006) и CARDIA (Flack J.M. et al., 1999), а также с исследованием РЕПЛИКА, говорят о том, что частота встречаемости классического и неклассического ПМК, а также вероятного ПМК соответствует мировым данным.

Согласно Фрамингемскому исследованию, диагноз ПМК может быть поставлен только при наличии двух диагностических признаков: аускультативных и эхокардиографических.

Аускультативные признаки:

- изолированные щелчки (клики);
- сочетание щелчков с позднесистолическим шумом;
- изолированный позднесистолический шум.

Эхокардиографические признаки:

– Диагностика ПМК основана на визуализации прогибания одной или обеих створок МК 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 является эхокардиографическим критерием ПМК, поскольку представляет вариант нормального движения клапана.

– Толщина створок, превышающая 3 мм, служит признаком миксоматозной пролиферации клапана.

Причины гипердиагностики ПМК:

- несоблюдение протокола ЭхоКГ исследования;
- выставление диагноза по данным ЭхоКГ без аускультативного подтверждения;
- нарушение подклапанного аппарата МК (эктопическое крепление хорд, нарушение их распределения, аномальное расположение трабекул левого желудочка);
- аускультативные признаки сходные с пролапсом митрального клапана:
 - а) изолированные систолические щелчки (при аневризме МПП, МЖП; пролапс трикуспидального клапана, плевроперикардальные спайки;
 - б) аортальные щелчки изгнания (при клапанном стенозе аорты, дилатации корня аорты, артериальной гипертензии);
 - в) легочные щелчки изгнания (при клапанном стенозе легочной артерии, легочной гипертензии);
 - г) средне- и позднесистолические шумы (при стенозе полулунных клапанов: клапанном стенозе аорты или легочной артерии; дилатация аорты или легочной артерии выше клапана; увеличение левожелудочкового выброса: брадикардия, А-V блокада, лихорадка, анемия, тиреотоксикоз, физическая нагрузка у здоровых детей).

Заключение.

1. У 47 обследуемых с ПМК было зарегистрировано системные аномалии соединительной ткани: у 4-х гипермобильность (8.5%), сколиоз – у 7 человек (14.8%), миопия – 5 человек (10.6%), плоскостопие – 4 человека (8.5%). Вероятный ПМК имел только миопию. Обследуемые с Эхо- феномен ПМК разделились соответственно: 2 человека имели только сколиоз, 1 человек – сколиоз + миопию, 1 – гипермобильность + плоскостопие, 1 человек – плоскостопие + сколиоз, 3 человек – без сопутствующей дисплазии соединительной ткани.

2. Отмечено достоверное различие между группами Эхо-феномен ПМК и здоровыми лицами на основании критерия Манна – Уитни U в следующих

переменных: сколиоз U (78,5) $p=0,004$ и максимальная скорость на аортальном клапане U (70,5) $p=0,036$.

3. В ходе работы у 47 обследуемых с использованием ЭКГ было зарегистрировано: 16 человек с НБПНПГ (34.0%) (неполной блокадой правой ножки пучка Гиса) причем у 9 человек из них фиксировалась брадикардия (19.1%), у 2-х человек зарегистрирована тахикардия (4.2%), что свидетельствует об электрической нестабильности миокарда и диктует необходимость дальнейшего обследования с использованием холтеровского мониторирования и нагрузочных тестов.

Список литературы

1. Земцовский, Э.В. Российские рекомендации. Наследственные нарушения соединительной ткани / Всерос. науч. о-во кардиологов; секция Дисплазии соединительной ткани сердца; ком. экспертов и раб. группа: Э.В. Земцовский, Е.Л. Трисветова [и др.] // Кардиоваскулярная терапия и профилактика. – 2009. – Т. 8, №6. – 24с. Прил. № 5.
2. Земцовский, Э.В. Сердечно-сосудистый континуум при синдроме Марфана. Сибирский медицинский журнал, 2011. Том 26, №3, Выпуск 2.- с. 13-19.
3. Об утверждении Инструкции об определении требований к состоянию здоровья граждан при приписке к призывным участкам, призыве на срочную военную службу, службу в резерве, военную службу офицеров запаса, военные и специальные сборы, поступлении на военную службу по контракту, в учреждение образования «Минское суворовское военное училище» и военные учебные заведения военнослужащих, граждан, состоящих в запасе Вооруженных Сил Республики Беларусь: постановление М-ва обороны и М-ва здравоохранения Республика Беларусь, 20 декабря 2010 г., №51/170. Минск, 2011. 170 с.
4. Малев Э.Г., Реева С.В., Тимофеев Е.В., Земцовский Э.В. Современные подходы к диагностике и оценки распространенности пролапса митрального клапана у лиц молодого возраста. Российский кардиологический журнал. 2010. №1. С. 35-41.
5. Малев Э.Г., Реева С.В., Земцовский Э.В. и др. Анализ деформации миокарда левого желудочка при пролапсе митрального клапана. Вестник СПбМАПО. 2011. №2 С. 134 -141.
6. Козлов П.С. Деформация и скорость деформации – новые возможности количественной оценки регионарной функции миокарда / П.С. Козлов, Э.Г. Малев, М.Н. Прокудина и др. // Артериальная гипертензия – 2010. – Т. 16, №2. – С. 215-217.

7. Lancellotti, P. European Association of Echocardiography recommendations for the assessment of valvular regurgitation. Part 2: mitral and tricuspid regurgitation (native valve disease) / P. Lancellotti, L. Moura, L.A. Pierard. – 2010. – Vol. 11(4). P.- 307 -32.
8. Rodriguez – Bailon, I. Left ventricular deformation and two-dimensional echocardiography: temporal and other parameter values in normal subjects / I. Rodriguez – Bailon, M.F. Jimenez – Navarro, // Rev Esp Cardiol. – 2010. – Vol. 63 (10). – P. 1195 – 9.
9. Bonow, R.O. 2008 Focused update incorporated into the ACC /AHA 2006 Practice guidelines for the management of patients with valvular heart disease / R.O. Bonow [et al.] // J. Am. Coll. Cardiol. – 2008. – Vol.13. – P. el-142.
10. Han Y. Cardiovascular magnetic resonance characterization of mitral valve prolapse / Y. Han, D.C. Peters, C.J. Salton [et al.] // JACC Cardiovasc Imaging. – 2008. Vol.1. – P. 294 - 303.