

Глава 5.

СОЕДИНИТЕЛЬНОТКАННЫЕ ДИСПЛАЗИИ КАК АКТУАЛЬНАЯ МЕЖДИСЦИПЛИНАРНАЯ ПРОБЛЕМА ПЕДИАТРИИ

5.1. Синдром дисплазии соединительной ткани сердца

Синдром соединительнотканной дисплазии сердца объединяет многочисленную группу аномалий каркаса сердца и заслуживает особого внимания ввиду его высокой распространенности, значимости клинико-функциональных проявлений и тяжести осложнений. Развитие представлений об этих аномалиях стало возможным благодаря внедрению в практику эхокардиографического исследования. Однако лишь в 1987 г. в классификацию Нью-Йоркской ассоциации кардиологов были включены соединительнотканные дисплазии сердца 2 этиологических классов. К первому классу отнесены дифференцированные аномалии; ко второму — изолированные: изолированный и комбинированный клапанный пролапс, аортальная регургитация, выбухание аортального кольца, аневризма легочной артерии.

В 1990 г. в Омске (Россия) на симпозиуме, посвященном проблеме врожденной дисплазии соединительной ткани, сердечные дисплазии были выделены в самостоятельный синдром, включающий пролапсы клапанов сердца, аневризмы межпредсердной перегородки и синусов Вальсальвы. В настоящее время в литературе имеется большое количество работ, продемонстрировавших клиническое значение этого синдрома и показавших, что, помимо названного выше, в эту группу следует включить ложные хорды и множество других малых аномалий развития сердца (МАРС).

Малые аномалии сердца представляют собой гемодинамически малозначимые анатомические изменения сердца и магистральных сосудов. При этом принцип оценки функциональной значимости, когда речь идет о структурных дефектах, является достаточно условным. Так, двустворчатый аортальный клапан обычно не приводит к нарушению аортального кровотока, однако именно при этой аномалии частота внезапной смерти выше, чем в популяции. С другой стороны, и преувеличение функциональной значимости стигмы в сердце также не оправданно.

В литературе широко представлены данные в отношении таких малых аномалий сердца, как аномально расположенные трабекулы, ложные хорды в левом желудочке, пролапсы митрального и трикуспидального клапанов. Однако во многом продолжается описательное и накопительное исследование МАРС. В то же время не изучена их распространенность в популяции, нет системного подхода к диагностике, оценке гемодинамики и прогноза.

В 1997 г. С.Ф. Гнусаев и Ю.М. Белозеров предложили рабочую морфологическую классификацию, в которой указывается 29 анатомических отклонений в структуре различных отделов сердца (по данным эхокардиографии у детей 1–12 лет подобные малые аномалии сердца выявляются в 98–99 % случаев).

1. Предсердия и межпредсердная перегородка

- 1.1. Пролабирующий клапан нижней полой вены
- 1.2. Увеличенная евстахиева заслонка более 10 мм
- 1.3. Открытое овальное окно (ООО)
- 1.4. Небольшая аневризма межпредсердной перегородки
- 1.5. Аномальные трабекулы в правом предсердии
- 1.6. Пролабирующие гребенчатые мышцы в правом предсердии

2. Трикуспидальный клапан

- 2.1. Смещение септальной створки в полость правого желудочка в пределах 10 мм
- 2.2. Дилатация правого атриовентрикулярного отверстия
- 2.3. Пролабирование трикуспидального клапана

3. Легочная артерия

- 3.1. Дилатация ствола легочной артерии
- 3.2. Пролабирование створок клапана легочной артерии

4. Аорта

- 4.1. Погранично узкий корень аорты
- 4.2. Погранично широкий корень аорты
- 4.3. Дилатация синусов Вальсальвы
- 4.4. Двустворчатый аортальный клапан
- 4.5. Асимметрия створок аортального клапана
- 4.6. Пролабирование створок аортального клапана

5. Левый желудочек

- 5.1. Деформация выносящего тракта желудочка с систолическим валиком в верхней трети межжелудочковой перегородки
- 5.2. Продольная трабекула в полости левого желудочка
- 5.3. Поперечная трабекула в полости левого желудочка
- 5.4. Диагональная трабекула в полости левого желудочка

- 5.5. Небольшая аневризма межжелудочковой перегородки
6. *Митральный клапан*
- 6.1. Пролабирование митрального клапана
- 6.2. Эктопическое крепление хорд передней створки клапана
- 6.3. Эктопическое крепление хорд задней створки клапана
- 6.4. Нарушенное распределение хорд передней створки клапана
- 6.5. Нарушенное распределение хорд задней створки клапана
- 6.6. Дополнительные группы папиллярных мышц
- 6.7. Аномальное расположение основания папиллярных мышц

Классификация С.Ф. Гнусаева и Ю.М. Белозерова представляется перспективной для дальнейших исследований особенностей интракардиальных структур сердца, но вместе с тем она не исчерпывает всего многообразия МАР сердца. Кроме того, ряд авторов подчеркивают некоторую терминологическую несогласованность, существующую в литературе и данной классификации. Например, для обозначения соединительнотканых тяжей, отходящих от папиллярных мышц и крепящихся к межжелудочковой перегородке или задней стенке левого желудочка, авторы используют термин «эктопическое крепление хорд», по существу заменяя этим термином уже общепринятое понятие «ложная хорда».

Ведущее место в синдроме дисплазии соединительной ткани сердца занимают пролапс митрального клапана, аномальные трабекулы (АТ) и ложные хорды левого желудочка (ЛХЛЖ).

5.1.1. Пролапс митрального клапана

В детском возрасте пролапс митрального клапана является наиболее распространенной формой нарушения структуры и функции клапанного аппарата сердца.

Впервые аускультативный феномен среднесистолических щелчков, не связанных с изгнанием крови, описали Cuffer и Borbillon в 1887 году. В 1892 году Griffith отметил, что верхушечный позднесистолический шум соответствует митральной регургитации. В 1961 году была опубликована работа J. Reid, в которой автор впервые убедительно показал, что среднесистолические щелчки связаны с натяжением предварительно расслабленных хорд. Непосредственная причина систолических щелчков и позднего шума стала известной после работ J. Varlow и соавт. Авторы, проводившие в 1963—1968 гг. ангиографическое обследование больных с указанной звуковой симптоматикой, обнаружили, что створки митрального кла-

пана своеобразно «провисают» в полость левого предсердия во время систолы левого желудочка. Такое сочетание систолического шума и щелчков с баллоновидной деформацией створок митрального клапана и характерными электрокардиографическими проявлениями авторы обозначили аускультативно-электрокардиографическим синдромом. В последующих исследованиях его стали обозначать различными терминами: «синдром щелчка», «синдром хлопающего клапана», «синдром щелчка и шума», «синдром аневризматического прогибания митрального клапана», «синдром Barlow», синдром Энгла и др. Термин «пролапс митрального клапана», получивший в настоящее время наибольшее распространение, впервые предложен J. Criley.

В соответствии с определением экспертов Американской кардиологической ассоциации (1998), ПМК является состоянием, при котором возможно смещение одной или обеих створок митрального клапана вверх и назад над плоскостью его кольца во время систолы с их «прогибом», «выпячиванием», «провисанием» в полость левого предсердия.

В зависимости от метода обследования, используемых критериев диагностики и обследуемого контингента частота ПМК в популяции колеблется от 1,8 до 38 %. Из двух створок митрального клапана чаще пролабирует передняя — в 44,5–77,4 % случаев, пролабирование задней створки отмечено в 22,6–23,3 %, обеих створок митрального клапана — в 33,1 % случаев. Многие авторы отмечают большую распространенность ПМК среди женщин. Так, по данным А. Gemelli и соавт., у женщин он встречается в 2 раза чаще, чем у мужчин. Максимально распространен ПМК среди женщин в возрасте 20–29 лет, среди мужчин — в возрасте 30–39 лет.

Частота ПМК у детей колеблется от 2 до 16 % и зависит от метода его выявления (аускультация, фонокардиография, эхокардиография). Согласно данным Ю.М. Белозерова (2006), частота ПМК увеличивается с возрастом. Чаще всего он выявляется в возрасте 7–15 лет. У детей до 10 лет пролапс митрального клапана встречается примерно одинаково часто у мальчиков и девочек, после 10 лет — значительно чаще обнаруживается у девочек в соотношении 2 : 1. У новорожденных синдром ПМК встречается казуистически редко. У детей с различной кардиальной патологией ПМК обнаруживается в 10–23 % случаев, достигает высоких значений при наследственных заболеваниях соединительной ткани.

Эмбриология митрального клапана

После слияния эндокардиальных подушечек на 4–6-й неделе внутриутробного развития плода формируются левый и правый атриоventрикулярные каналы. По окружности левого атриоventрикулярного кольца возникает локализованная пролиферация мезенхимальной ткани, которая в дальнейшем с током крови опускается в полость желудочка и сливается с мышечной тканью, формируя мышечный тяж. В дальнейшем мышечная ткань тяжа дегенерирует и замещается соединительной тканью с образованием сухожильных нитей. Первичные створки состоят из соединительной ткани с большим количеством миксоматозного материала. В дальнейшем происходит дифференцировка структурных элементов клапана, направленная на улучшение его запирающей функции.

Нормальная функциональная анатомия митрального клапана

Митральный клапан — сложная комплексная структура, элементами которой являются соединительнотканное атриоventрикулярное кольцо, створки, папиллярные мышцы и сухожильные хорды. В функциональном отношении в аппарат митрального клапана, помимо указанных структур, включают левое предсердие и левый желудочек.

Границы и размеры левого предсердно-желудочкового отверстия определяются фиброзным кольцом, которое у детей младшего возраста имеет округлую форму, а в старшем возрасте — овальную. У детей первых лет жизни фиброзное кольцо содержит, помимо пучков коллагеновых и эластических волокон, большое количество фиброцитов, чем объясняется относительная легкость расширения кольца при дилатации левого желудочка и предсердия. У детей старших возрастов пучки коллагеновых волокон становятся толще, эластических волокон мало, они находятся главным образом в области основания створок.

У детей до 3 лет длина окружности равна 3,5–4,3 см (в 50 % случаев), 4,4–5,2 см (в 25 %) и 5,3–6 см (в 25 %). К 7 годам жизни окружность левого предсердно-желудочкового отверстия возрастает до 6,1–7,5 см и к 18 годам принимает параметры сердца взрослого.

Митральный клапан в 62 % случаев представлен двумя главными створками, дополнительные створки определяются в 38 % случаев за счет расщепления задней главной створки.

Переднемедиальная (аортальная) створка клапана формируется из аортomitрального фиброзного продолжения. Она имеет большой

свободный край и большую площадь, однако занимает меньшее место по окружности. Задняя створка крепится на большом протяжении по окружности, имеет отношение к задней стенке левого желудочка и нижней стенке межжелудочковой перегородки, формируя одну из стенок левопредсердного выходного отверстия.

У детей до 3 лет передняя створка имеет в ширину 0,5–1,5 см и в высоту 0,3–1 см, задняя — соответственно 0,6–2,5 и 0,2–0,6 см. У детей 4–10 лет передняя створка составляет в ширину 1,6–2 см, в высоту — 1,1–1,6 см, задняя — соответственно 2,6–4 и 0,7–1 см. К 18 годам передняя створка достигает в ширину до 3 см, в высоту до 2,8 см, а задняя — в ширину до 5,7 см, в высоту до 2 см.

Сухожильные хорды отходят от сосочковых мышц, в основном прикрепляются по свободному краю створок и в меньшей степени по всей их желудочковой поверхности вплоть до фиброзного кольца. Многие хорды перед прикреплением к створке разделяются на ряд нитей. Количество прикрепляющихся сухожильных хорд к створкам варьирует от 20 до 70. К свободному краю передней створки прикрепляются от 11 до 25 хорд, к желудочковой поверхности — от 8 до 15 хорд. На задней створке фиксируется по свободному краю 20–45 хорд и к желудочковой поверхности — 10–20 хорд. К основанию обеих створок прикрепляется от 5 до 15 хорд.

Сухожильные хорды от каждой сосочковой мышцы прикрепляются преимущественно к соответствующей створке и в меньшем числе к соседней. Длина передних хорд в возрасте до 3 лет составляет 0,3–1 см, у 4–10-летних — 0,7–1,5 см, к 18 годам они достигают 1,2–1,8 см. Задние сухожильные хорды у детей в возрасте до 3 лет имеют в длину 0,3–1,2 см, у 4–10-летних — 0,8–1,6 см, к 18 годам они достигают 1,2–1,8 см.

Папиллярные мышцы являются непосредственным продолжением миокарда, чаще всего встречаются две сосочковые мышцы, отходящие от передней и задней стенки желудочка. Форма сосочковых мышц разнообразна, они могут иметь общее основание и несколько верхушек, одно основание и одну верхушку, одну верхушку и несколько оснований. Длина сосочковых мышц у детей до 3 лет составляет 0,5–1,2 см, у 4–6-летних — 0,7–1,8 см, к 18 годам их длина достигает 2,3–3,5 см. На экспериментальной модели изолированного митрального клапана показано, что нагрузка на задне-медиальную папиллярную мышцу значительно больше, чем на передне-латеральную. В соответствии с механизмом Франка — Старлинга папиллярные мышцы ведут себя как сегменты стенки левого

желудочка. При перпендикулярной ориентации мышц к створкам осуществляется наиболее эффективный режим их работы. Если левый желудочек дилатируется, то папиллярные мышцы ориентированы к створкам тангенциально, при этом нагрузка на мышцы существенно возрастает.

На характер кровотока через митральный клапан влияют объем крови, изгоняемой во время сокращения предсердия, степень релаксации и время диастолического наполнения левого желудочка. Возникающий в норме вихревой поток крови за створками митрального клапана во время диастолы препятствует формированию тромбов на клапане, а также способствует более плотному соприкосновению створок, предупреждая регургитацию.

Патологическая анатомия при первичном пролапсе митрального клапана

Fernex и Fernex первыми описали анатомическую картину при синдроме свободно болтающегося клапана, приводящего к тяжелой митральной регургитации. E. Sherman первым представил результаты макроскопических и гистологических исследований клапанов у детей с аналогичным синдромом.

Выявленные изменения включают:

- 1) объемную избыточность, дольчатость и утолщенность створок;
- 2) дилатацию левого атриовентрикулярного кольца;
- 3) миксоматозную трансформацию клапанных структур;
- 4) отсутствие воспалительных изменений.

Макроскопически створки выглядят избыточными, парашютообразными и имеют характерный бледно-серый оттенок. В процесс вовлекаются обе створки с преимущественным поражением задней. Хорды обычно удлинены и истончены, может происходить их фибротическая трансформация и утолщение. Фиброзное кольцо расширено, однако не достигает таких размеров, как при болезни Марфана. Гистологически при пролапсе митрального клапана в створках определяется большое количество миксоматозного материала, который выявляется при окраске alcian blue или другими красителями, специфически реагирующими с мукополисахаридами. Миксоматозная трансформация характеризуется повышенным содержанием гиалуроновой кислоты и хондроитинсульфата в строме створок митрального клапана, при этом воспалительный процесс отсутствует. Наряду с избыточным накоплением кислых мукополисахаридов в строме клапана определяется значительное снижение со-

держания коллагеновых структур. Трансформация створок митрального клапана, в норме ригидных, в рыхлую миксоматозную ткань и снижение содержания коллагеновых структур приводит к тому, что в период систолы под влиянием внутрижелудочкового давления створки прогибаются в сторону левого предсердия.

Таким образом, наиболее характерным морфологическим изменением при ПМК является миксоматозная дегенерация створок и хорд. Однако сведения об этих изменениях получены у больных, которые подвергались хирургическому лечению по поводу замены митрального клапана или по данным вскрытия людей, умерших от тяжелой митральной недостаточности. Данные о морфологических изменениях митрального клапана у больных с благоприятным течением ПМК отсутствуют, и наличие миксоматозной дегенерации в таких случаях остается предположительным.

Этиология пролапса митрального клапана

Для объяснения причины первичного ПМК предложено несколько теорий.

Сторонники миокардиальной теории при гистологическом исследовании миокарда обнаружили у больных с ПМК интерстициальный фиброз и гипертрофию миофибрилл, а при электронной микроскопии — дегенеративные изменения митохондрий. Кроме того, у этой группы больных отмечено утолщение эндокарда. Выявленные изменения позволили высказать предположение о сходстве морфологических изменений при ПМК и кардиомиопатии. Однако J. Marlin-Neto и соавт., выполнив комплексное эхокардиографическое, радионуклидное и ангиографическое исследование, не подтвердили гипотезу о кардиомиопатической этиологии первичного ПМК.

Распространена теория ревматической природы ПМК. Эту точку зрения подтверждают сведения о большей частоте ПМК у больных острым ревматизмом. Так, N. Lembo и соавт. обнаружили ПМК у 80 % больных острым ревматизмом. Сторонники этой теории объясняют механизм пролабирования створок частичным отрывом хорд в результате поствоспалительных изменений. Другие авторы считают, что распространенность ПМК при остром ревматизме не превышает его частоту в популяции.

Большинство исследователей являются сторонниками клапанной теории. Эта теория предполагает наличие генетически детерминированного дефекта коллагена, что приводит к слабости соеди-

нительной ткани створок митрального клапана и их пролабированию в полость предсердия. В настоящее время этот ген не идентифицирован, но обнаружено, что ПМК имеет аутосомно-доминантный тип наследования. Кроме того, у больных с ПМК отмечена повышенная экспрессия антигена 535 системы HLA, что приводит к нарушению метаболизма коллагена вследствие низкого содержания внутритканевого магния.

Предположение о нарушенном строении коллагена подтверждается результатами патологоанатомических исследований пролабирующих створок. Наиболее частой находкой является миксоматозная дегенерация, захватывающая более 50 % поверхности створок. Под этим термином понимают нарушение архитектоники коллагеновых фибрилл и их замещение кислыми гликозамингликанами. При макроскопическом исследовании миксоматозно измененные створки выглядят значительно утолщенными, а при гистологическом — обнаруживают диффузное повреждение фиброзного слоя, исчезновение коллагеновых фибрилл эластина с его прерывистостью. При электронной микроскопии выявляют замещение элементов соединительной ткани молодыми мезенхимальными клетками, фрагментацию коллагеновых и эластиновых фибрилл и появление свободных лизосом. При исследовании с помощью поляризационного микроскопа отмечена инфильтрация коллагена протеогликанами, что связано со сниженной молекулярной организацией коллагеновых фибрилл. Кроме того, в миксоматозно измененных створках были обнаружены дополнительный коллаген III типа, а также неполноценность коллагена V типа. В 38 % случаев миксоматозная дегенерация распространяется на хордальный аппарат, при этом гистологические изменения в хордах аналогичны таковым в пролабирующих створках. Также миксоматозная дегенерация может захватывать проводящую систему сердца и внутрисердечные нервные волокна. В 1991 г. Т. Takamoto и соавт. описали эхокардиографические критерии миксоматозной дегенерации створок, и ее выявление стало более доступным. При этом чувствительность эхокардиографии составляет 78 %, специфичность — 80 %.

Сторонники эмбриональной гипотезы рассматривают миксоматоз как результат незавершенной дифференцировки тканей клапана, когда на ранней эмбриональной стадии ослабевает влияние факторов, стимулирующих его развитие. Однако эта теория не подтверждается данными эпидемиологических исследований частоты пролапса в процессе онтогенетического развития. Согласно данной те-

ории, ПМК должен встречаться чаще у детей раннего возраста, что не подтверждается популяционными исследованиями.

Некоторые авторы считают миксоматоз наследственно детерминированным. В подтверждение этого приводится тот факт, что толщина зоны спонгиоза в митральных створках (основная структура, продуцирующая мукополисахариды) регулируется генотипом. Утолщение зоны спонгиоза (свыше 60 % от общей толщины створки) предрасполагает к синдрому ПМК. Наличие blanc-B локусов поверхностных антигенов лимфоцитов (HLA-антигенов) ассоциируется с повышением вероятности миксоматозной дегенерации створок митрального клапана в 50 раз. Особенности строения кожных капилляров (по данным капилляроскопии и лазер-доплеровской флоуметрии) у больных с первичным пролапсом митрального клапана аналогичны таковым при наследственных заболеваниях соединительной ткани (болезни Марфана) (R. Martinez с соавт., 1992). Это позволило авторам полагать, что между первичным пролапсом митрального клапана и болезнью Марфана существует фенотипический континуум, а сам синдром ПМК, по сути, является фрустной (неполной) формой наследственной болезни соединительной ткани (S. Tayel с соавт., 1991).

Многие авторы основное значение в этиологии и патогенезе пролапса митрального клапана придают нарушению обмена микроэлементов. Дефицит магния рассматривается как основной этиопатогенетический фактор, приводящий к пролабированию клапана (J. Durlach с соавт., 1992).

Некоторые авторы рассматривают возникновение пролапса митрального клапана в связи с нарушением клапанной иннервации, возникающей при различных вегетативных и психоэмоциональных нарушениях. Установлена тесная взаимосвязь между пролапсом митрального клапана и паническими расстройствами (D. Moreau с соавт., 1992), нервной анорексией (P. Alvin с соавт., 1993). Однако этиопатогенез пролабирования створок в связи с нарушенной клапанной иннервацией более сложен. Так, при нервной анорексии наряду с иннервационными аномалиями определяется нарушение обмена веществ и микроэлементов, главным образом гипонатриемия, гипокалиемия, гипохлоремия, гипофосфатемия, гипогликемия и гиперозотемия (P. Alvin с соавт., 1993).

В последние годы появилось большое число публикаций о высокой частоте ПМК у больных с минорными аномалиями коронарных артерий, например общим отхождением коронарных артерий

от правого синуса Вальсальвы (А. Scialdone с соавт., 1994). По данным аутопсий врожденные аномалии коронарных артерий обнаруживаются в 0,61 % случаев и в 30 % сопровождаются пролапсом митрального клапана (О. Тораз с соавт., 1992). Синдром ПМК наиболее часто обнаруживается при аномальном отхождении правой коронарной артерии от левого или бескоронарного аортального синуса. Вероятно, минорные аномалии коронарных артерий обуславливают локальные дискинезии левожелудочковых сегментов, преимущественно в области папиллярных мышц, что приводит к их дисфункции и пролабированию клапана.

Многие связывают возникновение вторичного ПМК с клапано-желудочковой диспропорцией, когда митральный клапан является слишком большим для желудочка или желудочек — слишком маленьким для клапана. Данная причина обуславливает возникновение ПМК при большинстве врожденных пороков сердца, сопровождающихся «недогрузкой» левых отделов сердца: аномалия Эбштейна, атриовентрикулярная коммуникация, дефект межпредсердной перегородки, аномальный дренаж легочных вен и др.

Таким образом, пролапс митрального клапана является полиэтиологическим заболеванием, в генезе которого имеют большое значение как генетические, так и внешнесредовые факторы. Каждая из приведенных гипотез возникновения пролапса митрального клапана находит подтверждение в клинике, что и обуславливает фенотипический полиморфизм синдрома. И все же результаты комплексного обследования детей с первичным ПМК позволяют считать, что для возникновения пролабирования створок у этих детей имеет значение одновременно несколько факторов, основными из которых являются: неполноценность соединительнотканых структур клапана, минорные аномалии клапанного аппарата, психовегетативная дисфункция, способствующая гемодинамической дисрегуляции.

Классификация пролапса митрального клапана

До настоящего времени все варианты ПМК разделяют на первичные (идиопатические) и вторичные. Первичным ПМК обозначают такое состояние аппарата митрального клапана, при котором прогибание створок в левое предсердие не связано с каким-либо системным заболеванием соединительной ткани, либо с заболеваниями сердца, приводящими к уменьшению полости левого желудочка.

Вторичные ПМК могут быть обусловлены разнообразными причинами:

а) болезнями соединительной ткани (синдромы Марфана, Элерса — Данлоса, эластической псевдоксантомы и др.), при которых происходят накопление в строме клапана кислых мукополисахаридов, миксоматозная трансформация створок, хорд, дилатация атриоventрикулярного кольца;

б) заболеваниями сердца (врожденные пороки, аномалии коронарного кровообращения, болезни миокарда, аритмии и др.), при которых пролабирование створок обусловлено нарушением последовательной контракции и/или релаксации стенок левого желудочка или клапанно-желудочковой диспропорцией;

в) нейроэндокринными, психоэмоциональными и метаболическими нарушениями (мигрень, тиреотоксикоз, вегетососудистая дистония, неврозы, нервная анорексия и др.), при которых основное значение имеют нарушения вегетативной иннервации створок митрального клапана и подклапанного аппарата.

Однако в последнее время разделение ПМК на первичный и вторичный вызывает вполне обоснованные возражения. Согласно Э.В. Земцовскому (2000), идиопатический (или первичный) ПМК все же является одним из частных проявлений синдрома соединительнотканной дисплазии. В доказательство этого приводятся данные работ Д.Н. Бочковой с соавт. (1983) о том, что в основе первичного ПМК лежит наследственно обусловленное нарушение синтеза коллагена (прежде всего III типа). С этой точки зрения, идиопатическим (первичным) ПМК следует считать только тогда, когда он не сочетается с другими фенотипическими признаками ДСТ. Но и в этих случаях ПМК следует трактовать как *изолированную форму соединительнотканной дисплазии сердца*. Причем в подобных случаях можно говорить о несовершенстве диагностических возможностей на данном этапе развития науки или недостаточной тщательности обследования пациента.

В настоящее время широко используется классификация Н.М. Мухарлямова (1981), согласно которой ПМК различают:

1. По форме (врожденный, приобретенный, идиопатический).
2. По локализации пролапса (передняя, задняя, обе створки).
3. По времени появления систолического шума (ранний систолический, поздний систолический, пансистолический).
4. По степени выраженности пролапса створки (1-я степень — от 3 до 6 мм, 2-я степень — от 6 до 9 мм, 3-я степень — более 9 мм).

5. По наличию нарушения внутрисердечной гемодинамики (без митральной регургитации, с митральной регургитацией).

6. По течению (асимптоматичный, легкой степени тяжести, средней степени тяжести, тяжелый).

Степень выраженности митральной регургитации определяется по данным ЭхоКГ:

— 1-я степень — регургитирующий поток проникает в полость левого предсердия более чем на 20 мм;

— 2-я степень — регургитирующий поток проникает не более чем на половину длины предсердия;

— 3-я степень — регургитирующий поток проникает более чем на половину длины предсердия, но не достигает его «крыши»;

— 4-я степень — регургитирующий поток достигает задней стенки, заходит за ушко левого предсердия или в легочные вены.

Степень миксоматозной дегенерации оценивают согласно классификации Я.А. Сторожаковой (1997; цитируется по А.П. Волосовцу):

— I степень (минимальная) — утолщение створки или створок на 3–5 мм, аркоподобная деформация митрального клапана в пределах 1–2 сегментов, смыкание створок не нарушено;

— II степень (умеренная) — утолщение на 5–8 мм, удлинение створок, глубина пролабирования более 10 мм, деформация контура митрального клапана в пределах нескольких сегментов, растяжение хорд (возможны их единичные разрывы), митральное кольцо умеренно расширено, смыкание створок нарушено или отсутствует;

— III степень (выраженная) — утолщение створок более 8 мм, их удлинение, максимальная глубина пролабирования, многочисленные разрывы хорд, митральное кольцо значительно расширено, смыкание створок отсутствует, систолическая сепарация створок, пролапс нескольких клапанов, расширение корня аорты.

И наконец, следует упомянуть классификацию Н. Boudoulas с соавт. (1989), согласно которой выделяют клинически значимый и морфологически значимый синдромы ПМК. В клинически значимом синдроме ПМК нужно различать симптоматику, связанную с клапанной дисфункцией (сердцебиение, аритмии и блокады сердца, кардиалгия, одышка и синкопальные состояния, систолический щелчок и систолический шум), и симптоматику, которая обусловлена дисфункцией других органов и систем и вызвана синдромом ДСТ. В случае морфологически значимого синдрома ПМК речь идет о симптомах, связанных с нарушением функции митрального кла-

пана, сердечной недостаточности, фибрилляции предсердий, иногда — с присоединением инфекционного эндокардита.

Диагностические критерии пролапса митрального клапана

Целесообразно использовать диагностические критерии первичного ПМК, которые были разработаны на основании проводимого в 1986 г. Фремингемского исследования разделены на главные, дополнительные и неспецифические.

1. Главные:

а) аускультативные — среднепозднесистолические щелчки в сочетании с позднесистолическим шумом, среднепозднесистолические щелчки на верхушке, изолированный позднесистолический шум на верхушке;

б) аускультация в сочетании с эхокардиографией — голосистолический шум митральной регургитации и соответствующий эхокардиографический критерий;

в) эхокардиографические — смещение септальных створок в систолу за точку коаптации, в проекции длинной оси левого желудочка и в четырехкамерной проекции при верхушечном доступе; позднесистолическое пролабирование более 3 мм.

2. Дополнительные:

а) анамнестические — невротические проявления, психоэмоциональная нестабильность, наличие пролапса митрального клапана у лиц I степени родства;

б) аускультативные — непостоянные среднепозднесистолические щелчки на верхушке;

в) клинические — низкая масса тела, астеническое телосложение, низкое артериальное давление (АД), признаки диспластического развития;

г) рентгенографические — малые размеры сердца, выбухание дуги легочной артерии;

д) эхокардиографические — позднесистолический пролапс (2 мм), голосистолический пролапс (3 мм) в сочетании с двухмерными критериями; систолическое прогибание створок за линию коаптации в четырехкамерной проекции.

3. Неспецифические:

а) клинические — боли в грудной клетке, слабость, головокружение, одышка, сердцебиение, приступы страха;

б) электрокардиографические — изолированная инверсия зубцов Т в отведениях II, III, aVF либо в сочетании с инверсией в левых грудных отведениях;

в) эхокардиографические — изолированное умеренное систолическое прогибание митральных створок в четырехкамерной проекции;

г) холтеровское мониторирование — предсердные и желудочковые (единичные, групповые) экстрасистолы.

Наличие двух главных критериев, т.е. сочетание аускультативных и эхокардиографических признаков, позволяет убедительно говорить о первичном пролапсе митрального клапана. Диагноз пролапса митрального клапана может быть поставлен при наличии одного главного и нескольких дополнительных критериев. Дополнительные критерии сами по себе не позволяют поставить диагноз ПМК, но дают право предполагать его. Неспецифические критерии обладают низкой специфичностью, часто встречаются при других заболеваниях сердца, но в сочетании с малыми критериями ПМК позволяют заподозрить наличие пролапса.

Клиническая картина пролапса митрального клапана

Большинство детей предъявляют жалобы на боли в грудной клетке, сердцебиение, одышку, ощущение перебоев в сердце, головокружение, слабость, головные боли. Боли в сердце дети описывают как колющие или ноющие с локализацией в левой половине грудной клетки без иррадиации. Длительность болевого приступа составляет 5–20 минут, возникают боли преимущественно при эмоциональном напряжении и сопровождаются, как правило, вегетативными нарушениями: неустойчивым настроением, похолоданием конечностей, потливостью, проходят самопроизвольно или после валокордина. Данные кардиалгии расцениваются как проявление симпаталгии, связанной с психоэмоциональными особенностями детей с ПМК, но некоторые авторы связывают кардиалгии с региональной ишемией папиллярных мышц при их чрезмерном натяжении. С нейровегетативными нарушениями также связаны сердцебиение, ощущение «перебоев» в работе сердца, «замирание» сердца. Головные боли чаще возникают при переутомлении, переживаниях, в утренние часы перед началом занятий в школе и сочетаются с раздражительностью, нарушением сна, тревогой, головокружением. Одышка, утомляемость, слабость имеют психоневротический генез. Наряду с этим одышка может быть обусловлена гипервентиляционным синдромом.

При клиническом обследовании у большинства детей обнаруживаются диспластические черты развития (малые аномалии) соединительной ткани.

Характерными аускультативными (фонокардиографическими) признаками пролапса митрального клапана являются:

- 1) изолированные щелчки (клики);
- 2) сочетание щелчков с позднесистолическим шумом;
- 3) изолированный позднесистолический шум;
- 4) голосистолический шум.

Изолированные систолические щелчки наблюдаются в период мезосистолы либо в позднюю систолу и не связаны с изгнанием крови левым желудочком. Их происхождение связывают с чрезмерным натяжением хорд во время максимального прогибания створок в полость левого предсердия и внезапным выбуханием атриовентрикулярных створок. Щелчки могут выслушиваться постоянно либо транзиторно. Интенсивность постоянно выслушиваемых щелчков меняется при изменении положения тела, она нарастает в вертикальном положении и ослабевает, вплоть до полного исчезновения в положении лежа. Щелчки выслушиваются на верхушке или в V точке, не проводятся за пределы границ сердца и не превышают по громкости II тон сердца. Щелчки могут быть единичными и множественными. Щелчки, выслушиваемые при пролапсе митрального клапана, следует отличать от щелчков изгнания, которые возникают в раннюю систолу и могут быть аортальными и легочными. Аортальные щелчки изгнания выслушиваются, как и при пролапсе митрального клапана, на верхушке, их интенсивность не меняется в зависимости от фазы дыхания, наблюдаются при клапанном стенозе аорты, дилатации корня аорты, артериальной гипертензии.

Легочные щелчки изгнания выслушиваются в области проекции клапана легочной артерии, интенсивность их меняется при дыхании (лучше слышны во время выдоха), наблюдаются при клапанном стенозе легочной артерии, дилатации легочной артерии, легочной гипертензии.

Наиболее частым аускультативным проявлением пролапса митрального клапана является сочетание систолических щелчков с позднесистолическим шумом, который обусловлен турбулентным током крови, возникающим из-за выбухания створок и вибрации натянутых сухожильных трабекул.

Позднесистолический шум лучше выслушивается в положении лежа на левом боку, усиливается при проведении пробы Вальсальвы.

Изолированный позднесистолический шум наблюдается примерно в 15 % случаев. Он выслушивается на верхушке, проводится в подмышечную область. Шум продолжается до II тона, носит гру-

бый, «скребущий» характер, лучше определяется в положении лежа на левом боку. Интенсивность шума может нарастать в положении стоя, когда он становится более продолжительным, напоминает голосистолический. Систолический шум при пролапсе передней створки митрального клапана может проводиться в левую подмышечную область, а при пролапсе задней створки — на переднюю грудную клетку. Следует отметить, что изолированный позднесистолический шум не является патогномичным признаком пролапса митрального клапана. Он может наблюдаться при обструктивных поражениях левого желудочка (идиопатический гипертрофический субаортальный стеноз, дискретный стеноз аорты). Позднесистолический шум следует отличать от среднесистолических шумов изгнания, которые возникают также в отрыве от первого тона после открытия полулунных клапанов, имеют максимум звучания в среднюю систолу.

Голосистолический шум при первичном пролапсе митрального клапана наблюдается редко и свидетельствует о наличии митральной регургитации. Этот шум занимает всю систолу и практически не меняется по интенсивности при перемене положения тела, проводится в подмышечную область, усиливается при проведении пробы Вальсальвы.

Дополнительными (необязательными) аускультативными проявлениями при ПМК являются «писки» («мяуканье»), обусловленные вибрацией хорд или участка створки.

У некоторых детей с ПМК может выслушиваться III тон, возникающий в фазу быстрого наполнения левого желудочка. Данный тон диагностического значения не имеет и может выслушиваться в норме у худых детей.

Наблюдается определенный параллелизм выраженности пролабирования створок и звуковых феноменов. При изолированных щелчках прогибание створок обычно небольшое, при изолированном позднесистолическом голосистолическом шуме — значительное.

Выделяются четыре варианта ПМК, которые отражают степень тяжести заболевания.

Первый вариант характеризуется минимальной степенью выраженности клинических симптомов заболевания. Жалобы отсутствуют или носят характерную взаимосвязь с вегетативными нарушениями (легкие кардиалгии). Уровень внешних малых аномалий развития не превышает условно пороговый уровень. При аускультации сердца определяются изолированные щелчки, имеющие посто-

янный характер либо выслушиваемые при провокационных тестах (после физической нагрузки, в ортостазе, при вдыхании амилнитрита). На ЭКГ в покое отсутствуют изменения процесса реполяризации либо имеет место незначительное снижение зубца Т в левых грудных отведениях. В ортостатическом положении нарушение процесса реполяризации не возникает. Рентгенологически определяются нормальные или уменьшенные размеры тени сердца. При эхокардиографическом исследовании выявляется умеренное голо- или позднесистолическое прогибание митральных створок, не превышающее 5 мм. По данным доплерографии митральная регургитация отсутствует. Вегетативный статус характеризуется как симпатотонический с нормальной вегетативной реактивностью и избыточным вегетативным обеспечением деятельности. Физическая работоспособность соответствует показателям здоровых детей.

Второй клинический вариант — типичные проявления синдрома ПМК. Детям свойственны эмоциональная неустойчивость, плаксивость, застенчивость, неуверенность в себе. При клиническом осмотре определяются астеничное телосложение, снижение массы тела, слабое развитие мускулатуры и др. При аускультации — сочетание щелчков с позднесистолическим шумом. На ЭКГ в покое обнаруживается снижение процесса реполяризации в миокарде в виде изоэлектрического или сглаженного зубца Т в левых грудных отведениях. В ортоположении и при проведении пробы с изадринном изменения усиливаются, однако инверсии зубца Т не отмечается. На рентгенограмме грудной клетки обнаруживаются малые размеры тени сердца, умеренное выбухание дуги легочной артерии. При доплерэхокардиографии выявляется позднесистолический пролапс створок, глубина которого не превышает 7 мм, регургитация отсутствует или не превышает 1 градации. В вегетативном статусе преобладают симпатотонические нарушения либо имеет место вегетососудистая дистония (ВСД) по смешанному типу. Показатели физической работоспособности и адаптация сердечно-сосудистой системы к нагрузке умеренно снижены.

При третьем варианте синдрома ПМК клинико-инструментальные показатели имеют наиболее выраженные отклонения. При определении фенотипических признаков ДСТ определяется высокий уровень малых аномалий развития: высокий рост, астеническое телосложение, деформации грудной клетки (сколиоз, кифоз, воронкообразная деформация и др.), арахнодактилия, гипермобильность суставов, миопия и др. Может определяться ортостатическая

гипотензия, которая является причиной головокружений и синкопальных состояний. При аускультации типичен изолированный позднесистолический шум, может выслушиваться голосистолический шум. На ЭКГ регистрируются выраженные изменения сегмента ST и зубца T, усиливающиеся (вплоть до инверсии зубца T) в ортостатическом положении. Допплерэхокардиография выявляет позднесистолический или голосистолический пролапс створок с митральной регургитацией 1–3 градаций. В вегетативном статусе выявляются признаки преобладания парасимпатического отдела вегетативной нервной системы. Дети имеют низкие показатели физической работоспособности и дезадаптивный ответ со стороны сердечно-сосудистой системы на физическую нагрузку.

Четвертый («немой») вариант ПМК характеризуется отсутствием классических аускультативных проявлений синдрома и обнаруживается при эхокардиографическом исследовании (один главный признак).

Обсуждая последний вариант ПМК, необходимо подчеркнуть, что большинство пациентов с эхокардиографически доказанным ПМК жалоб не предъявляют, а выявленные при инструментальном исследовании изменения клинического значения не имеют (например, приклапанная регургитация или экстрасистолия низких градаций). В этих случаях, именно благодаря широкой доступности ЭхоКГ-исследования в настоящее время, ставится вопрос о наличии малосимптомного («немого») ПМК. Кроме того, ряд авторов предлагают пользоваться термином **«феномен ПМК»** в тех случаях, когда имеются признаки ПМК 0–1-й степени (по данным ЭхоКГ) при отсутствии клинической симптоматики (рис. 14), доказанной миксоматозной дегенерации клапанов сердца (рис. 15), митральной регургитации (более 1-й степени) и внешних фенотипических признаков ДСТ. То есть в этом случае речь идет только об ЭхоКГ-феномене, который еще не позволяет ставить диагноз ПМК.

Эхокардиография в диагностике пролапса митрального клапана

Эхокардиография в диагностике пролапса митрального клапана является наиболее высокоинформативным методом исследования.

Впервые эхокардиографические критерии ПМК были внедрены в клиническую практику Р. Shah и К. Gramiac (1970) и в дальнейшем разработаны J. Dillon с соавт. (1971) и R. Popp с соавт. (1974).

Одномерная эхокардиография у больных с типичными аускультативными (фонокардиографическими) признаками в 80 % случаев

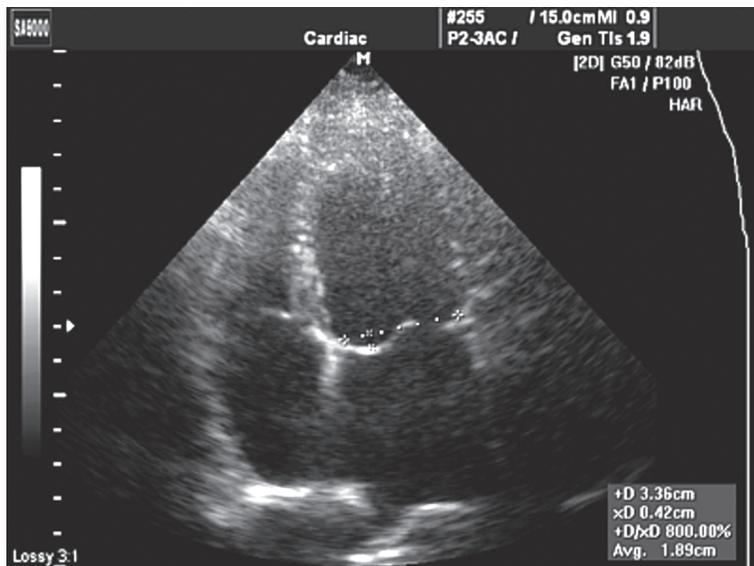


Рисунок 14. Проплапс передней створки митрального клапана

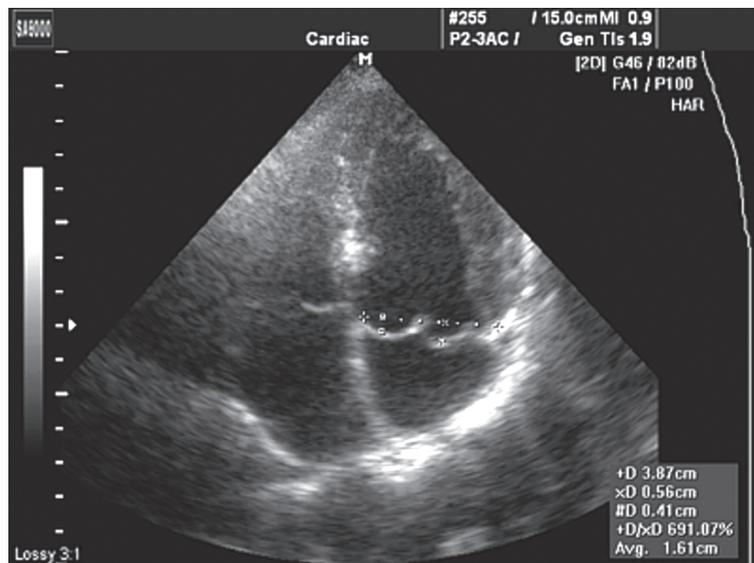


Рисунок 15. Миксоматозная дегенерация створок митрального клапана

подтверждает диагноз пролапса митрального клапана. Однако при М-эхокардиографии возможны ложноположительные и ложноотрицательные результаты обследования.

Критерии пролапса митрального клапана по данным одномерной эхокардиографии:

- 1) позднесистолическое или голосистолическое выгибание одной или обеих створок по направлению к задней стенке левого предсердия более 3 мм;
- 2) множественные эхосигналы от створок клапана;
- 3) утолщение створок митрального клапана;
- 4) диастолическое трепетание створок митрального клапана;
- 5) увеличение диастолической экскурсии передней митральной створки;
- 6) увеличение скорости раннего диастолического прикрытия передней митральной створки;
- 7) увеличение систолической экскурсии межжелудочковой перегородки;
- 8) увеличение систолической экскурсии задней стенки левого желудочка;
- 9) увеличение систолической экскурсии корня аорты, возможна умеренная дилатация корня.

Критериями пролапса митрального клапана по данным двухмерной эхокардиографии являются:

- 1) выгибание одной или обеих створок за линию коаптации (проекцию митрального отверстия) в парастернальной проекции длинной оси левого желудочка или проекции 4 камер с верхушки;
- 2) утолщенность и избыточность створок;
- 3) избыточная экскурсия левого атриовентрикулярного кольца;
- 4) увеличение площади митрального отверстия (более чем 4 см^2).

Наряду с этим двухмерная эхокардиография позволяет обнаружить морфологические микроаномалии строения клапанного аппарата, лежащие в основе возникновения пролапса митрального клапана.

Осложнения пролапса митрального клапана

В большинстве случаев пролапс митрального клапана протекает благоприятно, однако в 2–4 % случаев приводит к серьезным осложнениям (J. Hradec, 1992).

Основными осложнениями ПМК являются: митральная недостаточность, инфекционный эндокардит, тромбоэмболия, жизнеугрожающие аритмии, внезапная смерть.

Митральная недостаточность

Острая митральная недостаточность возникает из-за отрыва сухожильных нитей от створок митрального клапана («болтающийся» клапан — floppy mitral valve), в детском возрасте наблюдается редко и в основном связана с травмой грудной клетки у больных на фоне миксоматозной дегенерации хорд. Основным патогенетическим механизмом острой митральной недостаточности является легочная венозная гипертензия, возникающая из-за большого объема регургитации в недостаточно растяжимое левое предсердие. Клиническая симптоматика проявляется внезапным развитием отека легких. Типичные аускультативные проявления пролапса исчезают, появляется дующий пансистолический шум, выраженный III тон, нередко мерцательная аритмия. Развиваются ортопноэ, застойные мелкопузырчатые хрипы в легких, клочущее дыхание. Рентгенологически определяются кардиомегалия, дилатация левого предсердия и левого желудочка, венозный застой в легких, картина пред- и отека легких. Подтвердить отрыв сухожильных нитей позволяет эхокардиография. «Болтающаяся» створка не связана с подклапанными структурами, хаотично движется, проникает во время систолы в полость левого предсердия, определяется большой регургитантный поток.

Хроническая митральная недостаточность у больных с синдромом ПМК является возрастзависимым феноменом и развивается после 40 лет (H. Murakami et al., 1991). Показано, что у взрослых больных в основе митральной недостаточности в 60 % случаев лежит пролапс митрального клапана (P. Luxereau et al., 1991). Митральная недостаточность чаще развивается при преимущественном пролапсе задней створки клапана (S. Kim et al., 1994).

У детей митральная недостаточность при ПМК протекает чаще всего бессимптомно и диагностируется при доплерэхокардиографическом исследовании. При прогрессировании регургитации появляются жалобы на одышку при физической нагрузке, снижение физической работоспособности, слабость, отставание в физическом развитии. При аускультации определяется ослабление I тона, голо систолический дующий шум, проводящийся в левую подмышечную область, III и IV тоны сердца, акцент II тона над легочной артерией. На ЭКГ регистрируется перегрузка левого предсердия, гипертрофия левого желудочка, отклонение электрической оси сердца влево, при тяжелой недостаточности — мерцательная аритмия, бивентрикулярная гипертрофия. Рентгенологически определяется увели-

чение тени сердца, преимущественно левых отделов, признаки венозного застоя.

Характерными осложнениями митральной недостаточности при пролапсе митрального клапана являются застойная сердечная недостаточность, легочная гипертензия, артериальная тромбоэмболия.

Факторами риска развития «чистой» (не воспалительной) митральной недостаточности при синдроме пролабирования по данным двухмерной эхокардиографии являются (N. Weissman et al., 1994):

- 1) дилатация левого атриовентрикулярного отверстия;
- 2) пролапс преимущественно задней митральной створки;
- 3) утолщенность задней митральной створки.

Инфекционный эндокардит

В серии наблюдений, проведенных у взрослых, показано, что пролапс митрального клапана является значительным фактором риска возникновения инфекционного эндокардита. Абсолютный риск возникновения заболевания выше, чем в популяции, в 4,4 раза. Однако в случае пролапса митрального клапана без систолического шума риск инфекционного эндокардита почти такой же, как и в общей популяции, — 0,0046 %. В то же время риск инфекционного эндокардита в 13 раз выше, чем в популяции, в случае пролапса митрального клапана с изолированным поздне- или голосистолическим шумом — 0,052 %. Частота инфекционного эндокардита у больных с пролапсом митрального клапана увеличивается с возрастом, поэтому у детей данный синдром редко является причиной инфекционного эндокардита и встречается с частотой 1 случай на 500 больных.

Неповрежденные структуры сердца обладают высокой устойчивостью к воздействию инфекционного возбудителя. По этой причине структурные особенности створок и подклапанного аппарата при пролапсе митрального клапана предрасполагают к возникновению инфекционного эндокардита. При наличии бактериемии возбудитель оседает на измененных створках с последующим развитием классического воспаления с образованием бактериальных вегетаций.

У детей наиболее частой причиной транзиторной бактериемии является санация полости рта, однако транзиторная бактериемия может возникать при использовании жевательной резинки, особенно при наличии кариозных зубов.

Инфекционный эндокардит обуславливает тяжелую митральную недостаточность, высока вероятность возникновения тромбоэмбо-

лии сосудов мозга, часто в патологический процесс вовлекается миокард с развитием левожелудочковой дисфункции.

Диагностика инфекционного эндокардита при пролапсе митрального клапана представляет значительные трудности. Поскольку створки при пролапсе избыточно фестончатые, это не позволяет выявить начало формирования бактериальных вегетаций по данным эхокардиографии. Основное значение в диагностике эндокардита имеет клиническая симптоматика инфекционного процесса (лихорадка, ознобы, сыпь, спленомегалия и др.), появление шума митральной регургитации и факт обнаружения возбудителя при повторных посевах крови.

Нарушения сердечного ритма

ПМК в ряде случаев сопровождается нарушением сердечного ритма. Среди большого разнообразия аритмий у детей с ПМК описаны синусовая тахикардия, наджелудочковые и желудочковые экстрасистолы, наджелудочковые формы тахикардий (пароксизмальная, непароксизмальная), реже — синусовая брадикардия, парасистолия, мерцание и трепетание предсердий, синдром Вольфа — Паркинсона — Уайта. Особенно часто возникают суправентрикулярные и желудочковые экстрасистолы, а также нарушения проводимости.

Согласно данным А.А. Тарасовой (2000), суправентрикулярная экстрасистолия при ПМК регистрируется в 7,4 % случаев, желудочковая экстрасистолия — в 3,4 % случаев. Нарушение проводимости у детей с ПМК в виде укорочения интервала P-Q встречается в 6 % случаев, синдрома Вольфа — Паркинсона — Уайта — в 11 % случаев, неполной блокады правой ножки пучка Гисса — в 28 % случаев.

В то же время, по данным других популяционных исследований (в том числе Фремингемского), распространенность нарушений ритма сердца при ПМК существенно не отличается от таковой в общей популяции (D. Duren et al., 1988; L. Freed et al., 1999).

Механизм возникновения нарушений сердечного ритма остается не до конца выясненным. Е. Chesler (1983) в качестве одной из причин возникновения аритмий при ПМК называет избыточное напряжение папиллярных мышц из-за пролабирования створок и возникающий при этом коронароспазм. Другие авторы говорят об увеличенной электрической активности кардиомиоцитов в левом предсердии вследствие раздражения пролабирующей створкой во время систолы. Генез суправентрикулярных тахикардий связывают с леворасположенными добавочными проводящими путями у лиц с

ПМК. Исследования Ю.М. Белозерова свидетельствуют о том, что в генезе суправентрикулярных аритмий лежит нарушение нейро-вегетативной регуляции пейсмейкерных образований вследствие дисфункции церебральных и вегетативных структур на фоне парциальной задержки созревания или асинхронного развития организма. Суправентрикулярные аритмии у детей с ПМК чаще ассоциируются с повышенным уровнем корковой активации и вегетативной дисфункцией по симпатикотоническому типу. Реже возникновение наджелудочковых аритмий обусловлено недостаточностью активирующих систем мозга на фоне вегетативной дисфункции по ваготоническому типу.

Укорочение интервала P-Q обусловлено анатомическими или физиологическими изменениями в атриоventрикулярном узле и гиперпроводимостью в нем, функционированием быстрого пути проведения в атриоventрикулярном соединении или с наличием дополнительных путей проведения (О.А. Кисляк с соавт., 1998). При этом укорочение интервала P-Q может являться маркером скрытого синдрома Вольфа — Паркинсона — Уайта, что имеет серьезное прогностическое значение.

Многие авторы указывают на сочетание синдрома ПМК с удлинением интервала Q-T с частотой от 20 до 28 %, несколько чаще выявляемым при суточном мониторинге ЭКГ и при изометрической нагрузке (Р.Ф. Абдуллаев с соавт., 1991). У больных ПМК синдром удлиненного интервала Q-T у детей с ПМК чаще протекает бессимптомно. Если же синдром удлиненного интервала Q-T у детей с ПМК сопровождается обморочными состояниями, необходимо определить вероятность развития жизнеугрожающих аритмий (предикторов внезапной смерти). Решающее правило для прогнозирования вероятности жизнеугрожающих аритмий разработано М.А. Школьниковой (табл. 7).

Для оценки возможного прогноза заболевания рассчитывается показатель суммы весовых коэффициентов у каждого ребенка по формуле: $S = a_1X_1 + a_2X_2 + \dots + a_9X_9$. Если $S < 0,89$, прогноз благоприятный, при $S > 0,89$ — неблагоприятный (высокий риск возникновения жизнеугрожающих аритмий и внезапной смерти).

Внезапная смерть

Самым тяжелым осложнением ПМК является внезапная смерть. По данным Р. Kligfield и соавт., внезапная смерть при ПМК встречается в 1,9 случаев на 10 000 наблюдений, что намного меньше по сравнению со смертностью от других сердечно-сосудистых заболе-

Таблица 7

Название признака	Градация признака	X	Весовой коэффициент (а)
Удлинение интервала Q-T на ЭКГ покоя	> 500 мс	1	0,22
	< 500 мс	0	
Возраст возникновения первого синкопе	> 7 лет	1	0,44
	< 7 лет	0	
Альтернация зубца Т на ЭКГ покоя	Есть	1	0,39
	Нет	0	
Желудочковая экстрасистолия на ЭКГ покоя	Есть	1	0,08
	Нет	0	
Желудочковая экстрасистолия при велоэргометрии	Есть	1	0,20
	Нет	0	0
Частота синкопе в год	> 5	1	0,21
	< 5	0	
Судорожный синдром во время синкопе	Есть	1	0,18
	Нет	0	
Число неврологических микрознаков	> 5	1	0,16
	< 5	0	
Пол	Мужской	1	0,03
	Женский	0	

ваний. Однако с учетом высокой распространенности ПМК в популяции эта проблема является весьма актуальной. Всего в литературе описано около 100 случаев внезапной смерти, когда ПМК был единственной патологоанатомической находкой. D. Duren и соавт. опубликовали результаты длительного наблюдения (до 20 лет) за 300 больными с ПМК, 3 (1 %) из них умерли внезапно. В большинстве случаев остановка сердца связана с предшествующей желудочковой тахикардией или острой левожелудочковой недостаточностью вследствие разрыва хорд. В то же время не всегда было установлено, что сложные нарушения ритма сердца имели место перед фатальным исходом у больных с ПМК при внезапной смерти. Кроме того, количество случаев сочетания ПМК со сложными нарушениями ритма значительно превосходит количество умерших.

Частота внезапной смерти при синдроме ПМК зависит от многих факторов, основными из которых являются электрическая нестабильность миокарда при наличии синдрома удлиненного интервала Q-T, желудочковые аритмии, сопутствующая митральная недостаточность, нейрогуморальный дисбаланс и др.

По данным J. Bourdarias (1991), риск внезапной смерти при отсутствии митральной регургитации низкий и не превышает 2 : 10 000 в год, в то время как при сопутствующей митральной регургитации увеличивается в 50–100 раз.

В большинстве случаев внезапная смерть у больных с ПМК носит аритмогенный генез и обусловлена внезапным возникновением идиопатической желудочковой тахикардии (фибрилляции) на фоне синдрома удлинённого интервала Q-T.

Существует определенная противоречивость во взглядах различных авторов на вопросы взаимосвязи внезапной смерти аритмического генеза и ПМК. Показано, что ПМК выявляется лишь в 1 % случаев среди погибших от документированной внезапной смерти аритмического генеза. При длительном проспективном наблюдении отмечено, что частота внезапной смерти аритмического генеза у пациентов с ПМК составляет 1,0–2,5 %. Среди лиц без выраженной митральной регургитации ежегодно регистрируют 1,9 случая внезапной смерти аритмического генеза на 10 000 больных с ПМК; при наличии выраженной или тяжелой степени митральной регургитации вероятность развития внезапной смерти аритмического генеза повышается в 50–100 раз, достигая 190 случаев на 10 000 пациентов в год (Z.R. Bhutto et al., 1992; L. La Vecchia et al., 1998; В.А. Carabello, 1999; Р.Д. Kumar 2000). В ряде крупных исследований отмечено, что ПМК был единственным структурным сердечно-сосудистым нарушением у 8–10 % больных с идиопатической желудочковой тахикардией и в 10 % случаев — у лиц молодого возраста, умерших в результате аритмогенной внезапной смерти.

В редких случаях в основе внезапной сердечной смерти у больных с ПМК может лежать врожденная аномалия коронарных артерий (аномальное отхождение правой или левой коронарной артерии), приводящая к острой ишемии миокарда и его некрозу (С. Nelson-Piercy et al., 1990).

В целом основными факторами риска внезапной смерти у детей с синдромом ПМК являются:

- 1) желудочковые аритмии III–V градации по Lown;
- 2) удлинение скорректированного интервала Q-T более 440 мс;
- 3) появление ишемических изменений на ЭКГ во время физической нагрузки;
- 4) кардиогенные обморочные состояния в анамнезе.

Исход заболевания и прогноз

Течение заболевания и его прогноз определяются наличием митральной регургитации. ПМК без митральной регургитации и клинической симптоматики имеет в большинстве случаев благоприятный прогноз. Подобные пациенты не нуждаются в проведении ле-

Глава 5. Соединительнотканые дисплазии как актуальная междисциплинарная...

чебно-профилактических мероприятий. Исход ПМК с митральной регургитацией определяется степенью выраженности последней и темпами развития миксоматозной дегенерации створок митрального клапана и подклапанных структур. Примерно в 15 % случаев со временем митральная регургитация нарастает. В этом случае клинически значимый ПМК переходит в морфологически значимый ПМК с возможным развитием сердечной недостаточности, что определяет серьезный прогноз заболевания.