

УДК 616.126.422-003.825-071.6.-007.15-053.2

*Ефименко Оксана Владимировна, кандидат медицинских наук,  
доцент кафедры «Госпитальной и неотложной педиатрии»  
Андижанского Государственного Медицинского института*

*Город Андижан, Республика Узбекистан*

*Ганиева Марифат Шакировна, кандидат медицинских наук,  
доцент кафедры «Госпитальной и неотложной педиатрии»  
Андижанского Государственного Медицинского института*

*Город Андижан, Республика Узбекистан*

*Хайдарова Лола Рустамовна, старший преподаватель  
кафедры «Госпитальной и неотложной педиатрии» Андижанского  
Государственного Медицинского института*

*Город Андижан, Республика Узбекистан*

*Умаров Зиёдулло Музаффарович, студент магистратуры  
кафедры «Госпитальной и неотложной педиатрии»  
Андижанского Государственного Медицинского института*

*Город Андижан, Республика Узбекистан*

**ЧАСТОТА И КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ПРОЛАПСА  
МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНА У ДЕТЕЙ, АССОЦИИРУЕМОГО С  
ФЕНОТИПИЧЕСКИМИ ПРОЯВЛЕНИЯМИ  
СОЕДИНИТЕЛЬНОТКАННОЙ ДИСПЛАЗИИ**

*Аннотация: Среди многообразия клинических проявлений ДСТ у детей важнейшее место отводится изменениям сердечно-сосудистой системы, где ведущее место занимает ПМК. Являясь выражением генерализованного дефекта соединительной ткани, ПМК часто сочетается с другими диспластическими изменениями, проявляющихся как совокупность фенотипических признаков организма. У детей с ПМК многообразная клиническая симптоматика не исчерпывается лишь*

*поражением сердечно-сосудистой системы и очень часто ассоциируется с фенотипическими проявлениями дисплазии соединительной ткани.*

**Ключевые слова:** *сердечно-сосудистая система, пролапс митрального клапана, митральная регургитация, дисплазия соединительной ткани, фенотипические проявления, астеническая конституция.*

*Efimenko Oksana Vladimirovna, Candidate of Medical Sciences,  
Associate Professor of the Department "Hospital and Emergency Pediatrics"  
of Andijan State Medical Institute  
Andijan City, Republic of Uzbekistan*

*Ganieva Marifat Shakirovna, Candidate of Medical Sciences,  
Associate Professor of the Department "Hospital and Emergency Pediatrics"  
of Andijan State Medical Institute  
Andijan City, Republic of Uzbekistan*

*Khaydarova Lola Rustamovna,  
Senior lecturer Department of "Hospital and Emergency Pediatrics"  
of Andijan State Medical Institute  
Andijan City, Republic of Uzbekistan  
Andijan City, Republic of Uzbekistan*

**FREQUENCY AND CLINICAL MANIFESTATIONS OF MITRAL  
VALVE PROLAPSE IN CHILDREN ASSOCIATED WITH  
PHENOTYPIC MANIFESTATIONS OF CONNECTIVE TISSUE  
DYSPLASIA**

**Annotation:** *Among the variety of clinical manifestations of DST in children, the most important place is given to changes in the cardiovascular system, where the leading place is occupied by PMK. As an expression of a generalized connective tissue defect, PMC is often combined with other dysplastic changes that manifest as a set of phenotypic signs of the body. In children with PMC, the diverse clinical symptoms are not limited only to the defeat of the*

*cardiovascular system and are very often associated with phenotypic manifestations of connective tissue dysplasia.*

**Key words:** *cardiovascular system, mitral valve prolapse, mitral regurgitation, connective tissue dysplasia, phenotypic manifestations, asthenic constitution.*

Пролапс митрального клапана (ПМК) относится к числу распространённых малых аномалий сердца и наиболее изученных проявлений дисплазии соединительной ткани (ДСТ). (2,7,12)

Дисплазии соединительной ткани определяют как самостоятельную нозологическую форму, полигенно-мультифакториального генеза, характеризующуюся генетической неоднородностью и относительно доброкачественным течением, объединённую в синдромы и фенотипы на основе общности внешних и /или висцеральных признаков. (1,3,5)

Однако не всегда внешние фенотипические проявления ДСТ сочетаются с дисфункцией внутренних органов, и наоборот, диспластические изменения внутренних органов не всегда ассоциируются с фенотипическими признаками ДСТ. (3,4,8)

Соединительная ткань составляет 50% массы тела и ДСТ чаще имеет распространённый характер, реже – локальный с преимущественным поражением какого-либо органа или системы. (1,3,7)

ДСТ в педиатрии характеризуется высокой частотой, выраженным клиническим полиморфизмом и сложностью диагностики и лечения. Наряду с выраженными синдромными вариантами существует множество стёртых, переходных форм ДСТ, существенно изменяющих клинику и прогноз ассоциированных с ДСТ заболеваний внутренних органов. (3,4,10)

Среди многообразия клинических проявлений ДСТ у детей важнейшее место отводится изменениям сердечно-сосудистой системы, где ведущее место занимает ПМК.

В соответствии с современными представлениями в основе ПМК лежит генетически обусловленная неполноценность коллагена,

приводящая к изменению механических свойств створок митрального клапана и их способности противостоять обычному давлению в полости левого желудочка. Являясь выражением генерализованного дефекта соединительной ткани, ПМК часто сочетается с другими диспластическими изменениями, проявляющихся как совокупность фенотипических признаков организма. (4,6,9)

Приведённые литературные данные указывают на то, что ПМК является одним из проявлений соединительнотканной дисплазии, требующего дальнейшего изучения, по причине полиморфизма клинических проявлений и сложности диагностики и лечения. (1,3,5,11)

В связи с тем, что вопросы о сочетании ПМК с фенотипическими признаками ДСТ остаются дискуссионными, нами была поставлена **цель:** выявить частоту и клинические проявления пролапса митрального клапана у детей, ассоциируемого с фенотипическими проявлениями соединительнотканной дисплазии.

**Результаты.** Работа выполнена на базе Областного детского многопрофильного медицинского центра г. Андижана республики Узбекистан. Под наблюдением находилось 60 детей с верифицированным диагнозом пролапс митрального клапана, из числа которых у 40 пациентов с ПМК отмечались фенотипические проявления ДСТ. Диагноз ПМК установлен после комплексного клинического, инструментального и лабораторного обследования. В комплекс обязательных инструментальных исследований входили: ЭКГ (в 12 общепринятых отведениях для выявления различных нарушений ритма и проводимости, наличия гипертрофии камер сердца) и ЭхоКГ (обследование проводилось в 2Д режиме с использованием доплерографии). ПМК диагностировался при максимальном систолическом смещении створок митрального клапана за линию кольца митрального клапана более, чем на 2 мм. Измерение толщины створок проводилось в диастолу в их средней части, утолщение

более 5 мм свидетельствовало их миксаматозной дегенерации. Длина створок также определялась в диастолу от точки прикрепления к кольцу митрального клапана до свободного края. Степень митральной регургитации оценивалась визуально по площади струи крови.

Диагноз ПМК устанавливали при сочетании двух главных признаков: аускультации и ЭхоКГ. Наличие признаков диспластического развития соединительнотканых структур оценивался по анамнезу, особенностям конституции, строению скелета, черепа, грудной клетки, состоянию кожных покровов и мобильности суставов.

Возрастной диапазон составил 3-17 лет, причём наибольший удельный вес приходится на возрастную группу 10-13 лет (40%). По половому признаку девочек было в два раза больше, чем мальчиков – 67,5% и 32,5%.

В связи с мультифакториальным происхождением ПМК нами были изучены возможные факторы риска, имеющие вероятность влияния на формирование аномалий створок митрального клапана.

Из особенностей перинатального анамнеза нами установлено, что дети рождены от патологически протекавшей беременности и родов у матерей в возрасте старше 30 лет (82%). Большое значение в перинатальном анамнезе обследованных детей имели пренатальные неблагоприятные факторы, среди которых следует выделить токсикозы беременности (95%), угроза выкидыша (57,5%), анемия у матери (100%). Из интранатальных факторов риска с наибольшей частотой встречались асфиксия плода и новорождённого (30%) и нарушение родового акта по длительности (15%). По анализу соматического статуса 25% детей отнесены в группу ЧБД по острым респираторным заболеваниям.

При внешнем осмотре обследуемой группы детей с ПМК нами отмечено преобладание детей с астенической конституцией (67,5%), как

фенотипическому признаку дисплазии соединительной ткани, причём у мальчиков астеническое телосложение наблюдалось чаще, чем у девочек.

Астеническую конституцию можно объяснить гетерохронией развития отдельных органов и систем, которая заложена в генетической программе онтогенеза человека, однако, другие генетические или внешние факторы могут вызвать значительные индивидуальные отклонения от заданной программы как во внутриутробном, так и в постнатальном периодах, когда одни части тела или органы растут быстрее других, или наоборот, рост избирательно замедляется.

Однако, независимо от конституции детей ведущими фенотипическим признаком дисплазии соединительной ткани по частоте выявления был синдром гипермобильности суставов (77,5%), который в 83,8% случаев сопровождался выраженным болевым симптомом. Чаще других артралгии возникали в коленных суставах (15%), в мелких суставах рук и ног (17,5%) и у 3-х детей артралгия носила генерализованный характер. Боли в суставах носили ноющий характер, с тенденцией усиления к вечеру и с различной продолжительностью. При инструментальном обследовании данной категории детей с ПМК признаков артрита выявлено не было.

Из других фенотипических проявлений ДСТ у детей с ПМК имели место: деформация грудной клетки (47,5%), повышенная растяжимость кожи (20%), нарушение прикуса (10%) и плоскостопие (27,5%).

Рассматривая наиболее характерные и часто встречающиеся симптомы у обследуемых детей с ПМК, нами выделены как кардиальные симптомы, так и экстракардиальные проявления соединительнотканной дисплазии.

Кардиальные симптомы встречались у всех детей с ПМК. Ведущими по частоте выявления были кардиалгия, сердцебиение, одышка, чувство нехватки воздуха. Жалобы на боли в области сердца предъявляли дети

школьного возраста 12-17 лет (25%). Боли кратковременные, носили колющий характер. При анализе факторов, провоцирующих болевой синдром в области сердца выделены такие причины как стрессовые ситуации (30%) и переутомление в школе (35%). У 40% детей кардиалгии возникали спонтанно. Появление одышки (10%) и сердцебиения (15%) дети с ПМК связывали с физической нагрузкой, а такие жалобы как необходимость периодически делать глубокие вдохи, чувство нехватки воздуха, неудовлетворённость вдохом встречалась у 67,5% из числа всех обследованных детей с ПМК. Кардиалгия и сердцебиения встречались с одинаковой частотой как среди мальчиков, так и среди девочек, в то время как чувство нехватки воздуха в 3 раза чаще отмечалось у девочек старшей возрастной группы.

У всех детей выявлены характерные аускультативные проявления ПМК в виде изолированного систолического шума (52,5%), изолированного щелчка (27,5%) и сочетание щелчков с систолическим шумом (20%).

Всем детям проведено ЭКГ исследование в 12 общепринятых отведениях. Анализируя результаты ЭКГ - у 90% детей обнаружены различные нарушения ритма и проводимости. Наиболее часто диагностирована синусовая тахикардия (35%), реже синусовая брадикардия (18%). При анализе дистальной части желудочкового комплекса у детей с ПМК выявлены нарушения реполяризации (17,5%). Наджелудочковые экстрасистолы встречались у 3 детей (7,5%). Нарушения проведения сердечного импульса в наших исследованиях представлены неполной блокадой правой ножки пучка Гиса (27,5%) и атриовентрикулярной диссоциацией (15%).

Пролабирование митрального клапана у всех обследованных детей определялось на основании типичных эхокардиографических признаков – наличия провисания створок митрального клапана в полость левого

предсердия более чем на 2 мм. По мере выраженности прогибания створок максимальную группу составили дети с первой степенью пролабирования – 62,5%; вторая (32,5%) и третья (5%) степени пролабирования встречались значительно реже. По времени возникновения 35% детей с ранним пролабированием передней створки митрального клапана; у 47,5% детей – отмечалось позднее пролабирование во вторую половину систолы. У двух детей (5%) 7 и 13 лет обнаружено утолщение передней створки митрального клапана до 5 мм, что нами расценено, как их миксоматозная дегенерация.

Наряду с исследованием структурных особенностей митрального клапана у детей с ПМК, нами проведена оценка митральной регургитации. Митральная регургитация была выявлена у всех обследованных нами детей с ПМК, независимо от степени пролабирования створок.

Из числа детей с ПМК 70% - с I степенью регургитации; 30% - со II степенью регургитации. Митральная регургитация III степени в процессе ЭхоКГ с доплерографией среди обследуемых выявлена не была.

Сопоставляя частоту фенотипических проявлений дисплазии соединительной ткани в зависимости от степени ПМК, нами установлено, что среди детей с I степенью ПМК чаще выявлялся астенический тип конституции (76%) и гипермобильность суставов с выраженным болевым синдромом (80%). У детей со II и III степенью ПМК ведущими фенотипическими проявлениями ДСТ были – деформация грудной клетки (84,6% и 100%) и плоскостопие (53,8% и 50%).

Таким образом, высокая частота фенотипических проявлений дисплазии соединительной ткани у детей с ПМК указывает на то, что многообразная клиническая симптоматика не исчерпывается лишь поражением сердечно-сосудистой системы. Наличие тех или иных дисплазий соединительной ткани у детей должно служить основанием к проведению ЭхоКГ для диагностики бессимптомного ПМК.

### **Использованные источники:**

1. Басыргина Е.Н. синдром дисплазии соединительной ткани сердца у детей// Вопросы современной педиатрии. 2008, т 7, №1, с 129-133
2. Белозеров Ю.М., Османов И.М., Магомедова Ш.М. Проблема пролапса митрального клапана у детей и подростков. Российский вестник перинатологии и педиатрии. №4-2009, с 15-23
3. Земцовский Э.В., Малев Э.Г., Березовская Г.А. Наследственные нарушения соединительной ткани в кардиологии. Диагностика и лечение. Российские рекомендации.//Рос.кардиол.журн. 2013 №99, с 1-32
4. Клеменов А.В. Внекардиальные проявления дисплазии соединительной ткани при пролапсе митрального клапана.// Рос.кардиол.журн. №1(45). 2004
5. Магомедова Ш.М., Масуев К.А., Белозеров Ю.М., Османов И.М. Пролапс митрального клапана у детей при дисплазии соединительной ткани. Российский вестник перинатологии и педиатрии. №3-2011
6. Семенова Р.И., Балканский Г.Б., Елеусис М.Е. Тактика ведения больных с пролапсом митрального клапана. Вестник КазНМУ, №1, 2017
7. Шарыкин А.С. Пролапс митрального клапана – новый взгляд на старую патологию. Российский вестник перинатологии и педиатрии. №6-2008, с 11-19
8. Adams D.N.et al. Degenerative mitral valve regurgitation: best practice revolution // Eur. Heart J. 2010. Vol. 31, №16. P. 1958-1966.
9. Anders S., Said S., Schulz F., Puschel K. Mitral valve prolapse syndrome as cause of sudden death in young adults // Forensic. Sci. Int. 2007. Vol. 171, №2-3. P.127-130.

10. Bailey S.R. Mitral Valve Prolapse Syndrome. In: V.Fuster (ed.) Hurst's The Heart. 11 edition, 2007. P. 125-154.
11. Lardeux A., Kyndt F., Lecointe S. et al. Filamin-a-related myxomatous mitral valve dystrophy: genetic, echocardiographic and functional aspects // J. Cardiovasc. Transl. Res. 2011. Vol. 4, №6. P. 109-113.
12. Weisse A.B. Mitral valve prolapse: now you see it; now you don't: recalling the discovery, rise and decline of a diagnosis // Am. J. Cardiol. 2007. Vol. 99, №1. P. 129-133.