

2. Мурашко Л.Е., Кандидова И.Е., Сухих Г.Т. Заболевания почек у беременных и беременность после трансплантации почки / М.: Авторская Академия, 2012; 202 с.
3. Руководство по диализу. Под ред. Дж. Даугирдаса, П. Блейка, Т. Инга / Пер с англ. под ред. А.Ю. Денисова и В.Ю. Шило. 3-е изд / Тверь: ООО «Издательство «Триада», 2003; 744 с.
4. Руководство по нефрологии. Под ред. Р.В. Шрайера. Пер. с англ., под ред. Н.А. Мухина / М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009; 560 с.
5. Федорова М.В., Ефимов В.С., Петрухин В.А. и др. Использование ингаляций гепарина в акушерской практике // Вестн. Рос. асс. акушеров-гинекологов. – 1996; 1: 69–73.
6. Хатшуков А.Х., Османов А.Х., Мамхегова Т.Р. Ведение беременности у пациенток на гемодиализе // Нефрология и диализ. – 2005; 2: 177–80.
7. Черникова Т.В. Беременность и роды у пациентки, получавшей лечение гемодиализом более 10 лет (описание случая) // Нефрол. и диализ. – 2008; 2: 166–8.
8. Шалина Р.И., Ефимов В.С., Гришин В.Л. и др. Коррекция гемокоагуляции как способ предупреждения преэклампсии у беременных // В кн.: Тромбозы и геморрагии, ДВС-синдром. Проблемы лечения / М., 1997: 167–8.
9. Bullo M., Tschumi S., Bucher B. et al. Pregnancy outcome following exposure to angiotensin-converting enzyme inhibitors or angiotensin receptor antagonists: a systematic review // Hypertension. – 2012; 60 (2): 444–50.
10. Furaz-Czerpak K., Puente-García A., Corchete-Prats E. et al. Gestación con éxito en una paciente con insuficiencia renal crónica en programa de hemodiálisis // Nefrología. – 2011; 31 (2): 219–21.
11. Hou S. Frequency and outcome of pregnancy in women on dialysis // Am. J. Kidney Dis. – 1994; 23 (1): 60–3.
12. Hou S. Pregnancy in chronic renal insufficiency and end-stage renal disease // Am. J. Kidney Dis. – 1999; 33 (2): 235–52.
13. Hou S. Pregnancy in dialysis patients: where do we go from here? // Semin. Dial. – 2003; 16 (5): 376–8.
14. Koleganova N., Piecha G., Ritz E. et al. Both high and low maternal salt intake in pregnancy alter kidney development in the offspring // Am. J. Physiol. Renal. Physiol. – 2011; 301 (2): 344–54.
15. Piccoli G., Fassio F., Attini R. et al. Pregnancy in CKD: whom should we follow and why? // Nephrol. Dial. Transplant. – 2012; 0: 1–8. doi: 10.1093/ndt/gfs302.
16. Reddy S., Holley J. Management of the pregnant chronic dialysis patient // Adv. Chronic Kidney Disease. – 2007; 14 (2): 146–55.
17. Roy-Clavel E., Picard S., St-Louis J. et al. Induction of intrauterine growth restriction with a low-sodium diet fed to pregnant rats // Am. J. Obstet. Gynecol. – 1999; 180: 608–13.
18. Sathishkumar K., Elkins R., Yallampalli U. et al. Protein restriction during pregnancy induces hypertension and impairs endothelium-dependent vascular function in adult female offspring // J. Vasc. Res. – 2009; 46 (3): 229–39.
19. Shrestha B., Throssell D., McKane W. et al. Injury to a transplanted kidney during caesarean section: a case report // Exp. Clin. Transplant. – 2007; 5 (1): 618–20.
20. Vázquez-Rodríguez J. Hemodialysis and pregnancy: technical aspects // Cir. – 2010; 78 (1): 99–102.
21. Woods L., Weeks D., Rasch R. et al. Programming of adult blood pressure by maternal protein restriction: role of nephrogenesis // Kidney Int. – 2004; 65 (4): 1339–48.

#### PREGNANCY IN WOMEN WITH CHRONIC RENAL FAILURE (PART 2)

**E. Prokopenko<sup>1</sup>, MD; I. Nikolskaya<sup>2</sup>, Candidate of Medical Sciences**  
<sup>1</sup>M.F. Vladimirovsky Moscow Regional Clinical Research Institute  
<sup>2</sup>Moscow Regional Research Institute of Obstetrics and Gynecology

*Pregnancy in women with chronic renal failure (CRF) is associated with increased risk of maternal and fetal complications, however, under certain conditions, a favorable outcome of pregnancy in CRF can be achieved. The paper presents the criteria for predicting pregnancy outcome in women with chronic kidney disease (CKD), indications for abortion in kidney diseases, special features of the planning, management of pregnancy and delivery in women with CRF. The importance of a multidisciplinary approach to management of pregnancy in CRF, prevention of complications with early pregnancy and patient compliance were accentuated.*

**Key words:** chronic kidney disease, chronic renal failure, pregnancy, prognosis, pregnancy complications, management pregnancy, delivery methods.

## ПРОЛАПС МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНА У ДЕТЕЙ

**Ю. Токарева<sup>1</sup>,**

**И. Мельникова<sup>2</sup>,** доктор медицинских наук, профессор

<sup>1</sup>Детская республиканская больница, Петрозаводск

<sup>2</sup>СЗГМУ им. И.И. Мечникова, Санкт-Петербург

**E-mail:** melnikova@yandex.ru

*Пролапс митрального клапана (ПМК) относится к числу наиболее изученных клапанных дефектов соединительной ткани сердца и является распространенным нарушением структуры и функции его клапанного аппарата. Приводятся данные о причинах возникновения ПМК у детей, его клинических проявлениях и возможных осложнениях.*

**Ключевые слова:** пролапс митрального клапана, дисплазия соединительной ткани, малые аномалии развития сердца, нарушения сердечного ритма.

Дисплазия соединительной ткани (ДСТ) представляет собой ряд наследственных нарушений соединительной ткани (ННСТ) полигенно-многофакторной природы, объединенных в синдромы и фенотипы на основе общности внешних и (или) висцеральных признаков и характеризующихся многообразием клинических проявлений — от доброкачественных субклинических форм до полиорганной и полисистемной патологии с прогрессивным течением.

К ДСТ относятся пролапс створок митрального клапана, марфаноидная внешность, элерсолоподобный фенотип, смешанный фенотип, синдром гипермобильности суставов. Все эти синдромы и фенотипы отвечают критериям полигенно-многофакторных состояний и характеризуются:

- наличием признаков с непрерывным распределением (рост, масса тела, растяжимость кожи, близорукость, вывих бедра и т.д.); такие признаки связаны с взаимодействием многих генов, поэтому семейное накопление не соответствует менделевским типам наследования;
- высокой распространенностью среди населения по сравнению с моногенными нарушениями;
- условностью границ между больными и здоровыми;
- существованием гендерных и возрастных различий.

Выделяют 3 варианта ДСТ: 1) пограничное состояние, близкое к варианту нормы; 2) самостоятельный, клинически значимый наследственный синдром; 3) проявление плейотропии известных моногенных заболеваний [1].

Пролапс митрального клапана (ПМК) относится к наиболее изученным клапанным дефектам соединительной ткани сердца, является распространенным нарушением структуры и функции его клапанного аппарата, которое характеризуется аномальным пролабированием (прогибанием, выбуханием) во время систолы левого желудочка (ЛЖ) одной (чаще — задней) или обеих створок митрального клапана (МК) в левое предсердие [2].

Заболевание впервые описал W. Osler (1880) как аускультативный феномен, обнаруживаемый у молодых людей в виде систолического шума, перемежающегося непостоянными систолическими «кликами» (щелчками). В 1963 г. J. Barlow и

соавт. с помощью ангиографических исследований показали, что причиной позднего систолического шума и мезодиастолических кликов является прогибание (провисание) створок МК в левое предсердие, сопровождающееся определенным рядом клинических и электрокардиографических изменений. Термин «пролапс митрального клапана» предложен J. Griley и соавт. в 1966 г.

В настоящее время ПМК характеризуется как выбухание створок МК > 2 мм с митральной регургитацией (МР) или без таковой, с миксоматозной дегенерацией или без таковой [3, 4].

### КЛАССИФИКАЦИЯ

Э.В. Земцовский (2010) предлагает различать несколько вариантов ПМК:

- *первичный ПМК* — наследуемый и (или) впервые выявленный, не связанный с известными формами ННСТ; первичный классический ПМК характеризуется пролабированием створок МК > 2 мм, толщиной створок МК ≥ 5 мм (т.е. наличием миксоматозной дегенерации), сопровождается МР и может сочетаться с другими малыми аномалиями развития сердца (МАРС) и (или) с вовлечением в процесс костной системы; первичный неклассический ПМК характеризуется пролабированием створок > 2 мм, отсутствием миксоматозной дегенерации (толщина створок — < 5 мм), сопровождается МР и может сочетаться с другими МАРС и (или) с вовлечением в процесс костной системы;
- *вторичный ПМК* — ПМК при других заболеваниях и ННСТ, сопровождающихся нарушением функции митрального комплекса;
- *ПМК как МАРС* — пролабирование створок МК < 2 мм, толщина створок < 5 мм, МР отсутствует или минимальная, сочетается с другими малыми аномалиями сердца;
- *ПМК как эхокардиографический (ЭхоКГ) феномен* — пролабирование створок МК < 2 мм, толщина створок < 5 мм, МР отсутствует или она минимальная, не сочетается с другими малыми аномалиями сердца [3, 4].

Предпосылками к выявлению физиологического ПМК (как ЭхоКГ-феномена) у детей считают: продолжающееся развитие МК в постнатальном периоде, направленное на улучшение его запирающей функции; более быстрое развитие створок и сухожильных хорд, чем фиброзного кольца; большую эластичность соединительнотканых образований МК у детей, чем у взрослых; большую вариабельность регуляторных механизмов иннервации клапанных структур, усиливающуюся в пре- и пубертатном периодах [5].

Э.В. Земцовский (2010) предлагает выделять понятие «синдром ПМК» — любой первичный ПМК, сопровождающийся клинической симптоматикой (от симптомов вегетативной дисфункции до нарушений сердечного ритма или других осложнений).

Пролабирование створок МК обычно наблюдается во вторую половину систолы желудочков (в фазу изгнания). Это обусловлено: нарушением архитектоники внутрисердечных образований; неполным функциональным соответствием отдельных компонентов клапанного митрального комплекса друг другу; наследственной или приобретенной неполноценностью соединительнотканых структур; миксоматозным перерождением тканей сердца; малыми аномалиями створок, фиброзного кольца, хорд и папиллярных мышц; изменением конечного диастолического объема ЛЖ; нарушением нейроморальной регуляции функции МК.

### РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ

ПМК встречается с частотой от 2 до 16% [6]. Среди пациентов кардиологического стационара пациенты с ПМК составляют от 10–23% [6] до 21–30% (Белоконь Н.А., 1991). Распространенность ПМК в популяции — 1,0–2,5%. По данным Э.В. Земцовского, в российской популяции первичный ПМК выявляется в 4,3% случаев (в 1,3% случаев — классический, в 3% случаев — неклассический), а «вероятный ПМК» — в 23,1% случаев [4]. По данным других авторов, частота выявления ПМК в детской популяции не превышает 2,4% [5]. По нашим данным, ПМК выявлен у 15,6% из 1614 обследованных пациентов в возрасте от 2 до 16 лет, находившихся на лечении в кардиологическом отделении Детской республиканской больницы (ДРБ) в 2007–2008 г. (Петрозаводск, зав. отделением — М.А. Мушкатина) [7].

ПМК сочетается с другими МАРС у 72,3% обследованных [8]. По нашим данным, сочетание ПМК с пролапсами других клапанов встречается в 10,8% наблюдений, чаще — с пролапсом трикуспидального клапана — ПТК (9,2% случаев). Сочетание ПМК и ложных хорд (ЛХ) ЛЖ обнаружено в 81% случаев, в 76% случаев — с единичными ЛХ [7].

У девочек ПМК встречается чаще, чем у мальчиков (соответственно 28,5 и 17%). Ю.М. Белозеров указывает на то, что у детей до 10 лет ПМК встречается примерно с одинаковой частотой у мальчиков и девочек, а в группе детей старше 10 лет значительно чаще обнаруживается у девочек (соотношение 2:1) [6]. По результатам нашего исследования, ПМК также чаще встречался у девочек (61,4%) [7].

В более старших возрастных группах детей частота ПМК выше (в возрасте 1–3 лет — 13,4%; в 4–6 лет — 19,5%; в 7–12 лет — 26,9%). Авторы связывают это с усилением диспластических процессов преимущественно в соединительной ткани сердца [9]. Э.В. Земцовский также указывает на увеличение частоты выявления ПМК в подростковом возрасте [8], причем у девушек он определяется в 3 раза чаще. У молодых женщин ПМК наблюдают в 2 раза чаще, чем у мужчин. По нашим данным, частота ПМК также увеличивается с возрастом (до 5 лет — 1,9%; в 5–9 лет — 18,7%; в 10–16 лет — 75,3%) [7].

Однако, по мнению ряда авторов, частота обнаружения ПМК — наибольшая у детей младшего и среднего школьного возраста (до 1 года — 5,73% случаев; в 6–14 лет — 22–31%; в 15–17 лет — 14,1%) и с возрастом она снижается [2].

С.Ф. Гнусаев и Ю.М. Белозеров обследовали более 3 тыс. детей от 1 до 15 лет; 1850 детям была выполнена ЭхоКГ. В 98% случаев выявлены МАРС. Наиболее часто встречающейся МАРС, наряду с ЛХ ЛЖ, евстахиевой заслонкой > 1 см, дилатацией синуса Вальсальвы был ПМК. Чем больше выявлялось МАРС, тем отчетливее были клинические проявления [9].

Ю.М. Белозеров и др. обследовали 1734 ребенка от 7 до 18 лет (2005–2009): в 32% случаев диагноз ПМК подтвержден на основании аускультативных и ЭхоКГ-критериев. В 2,7 раза чаще ПМК выявлялся у девочек. Миксоматозные изменения створок чаще обнаруживались у мальчиков. МР обнаруживалась после 10 лет (без гендерных различий). Степень МР как у мальчиков, так и у девочек увеличивалась с возрастом [5].

Н. Пашинская и соавт. проанализировали 81 историю болезни детей от 3 до 17 лет, находившихся на лечении в ДРБ по поводу разной соматической патологии. Синдром дисплазии сердца выявлен у 80% обследованных, ПМК — у 86%, сочетание ПМК I степени с ЛХ ЛЖ — у 6% [10].

## ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Выделяют несколько теорий развития ПМК:

- клапанная теория; согласно которой ПМК развивается на основе миксоматозной дегенерации МК; миксоматозная дегенерация может быть наследственно детерминированной или являться неспецифической реакцией соединительнотканых структур клапана на какой-либо патологический процесс и представляет собой дисколлагеноз; миксоматозная дегенерация створок МК характеризуется утолщением и пролиферацией спонгиозного слоя с накоплением гликозаминогликанов; спонгиозный слой превращается в фиброзный, выполняющий роль каркаса митральной створки, что приводит к снижению механической прочности створок [3, 11];
- миокардиальная теория, согласно которой возникновение ПМК связано с локальными изменениями сократимости и релаксации ЛЖ; одна из причин – патологическое выбухание нижней стенки ЛЖ, влекущее за собой натяжение сосочковых мышц; сухожильные хорды в результате длительного воздействия становятся дряблыми, слабыми, вследствие чего происходит баллотирование створок МК в полость левого предсердия; дополнительно происходят растяжение тракта выброса ЛЖ с изменением его формы на всем протяжении, а также укорочение мышечных волокон в отдельных сегментах [12];
- врожденные аномалии развития клапана; это – теория врожденных микроаномалий архитектуры створок, хорд и атриовентрикулярного (АВ) кольца, которые со временем из-за повторяющихся микротравм на фоне гемодинамических воздействий становятся более выраженными, сопровождаясь избыточной продукцией коллагена преимущественно 3-го типа в строме клапана; этот процесс коррелирует с количеством стигм дизэмбриогенеза, подтверждается высокой частотой нарушенного распределения сухожильных хорд к митральным створкам, аномальных хорд ЛЖ [6].

В 93% случаев у детей с кардиальными проявлениями ДСТ выявлялись неблагоприятные факторы в антенатальном периоде: гестозы беременных, острые респираторные вирусные инфекции, инфекционно-воспалительные заболевания мочеполовой системы у матери. Осложнения отмечались в первые 3 мес беременности, в период интенсивной дифференцировки тканей, формирования органов, в том числе МК. В 20% случаев у матерей наблюдалось неблагоприятное течение родов (быстрые, стремительные, путем операции кесарева сечения) [6].

Вторичный ПМК встречается как осложнение или как одно из проявлений первичного заболевания. Возникновение вторичного ПМК связывают со следующими патологическими состояниями: наследственная патология соединительной ткани (синдром Марфана, синдром Элерса–Данло и др.); отложение в строме клапана гликозаминогликанов; клапанно-желудочковая диспропорция; состояния, когда МК является слишком большим для желудочка или желудочек – слишком маленьким для МК; врожденные пороки сердца, сопровождающиеся «недогрузкой» левых отделов сердца (аномалия Эбштейна, АВ-коммуникация, дефект межпредсердной перегородки, аномальный дренаж легочных вен и т.п.); нейроэндокринные аномалии [6]. У больных с врожденными пороками сердца – дефектами

межпредсердной и межжелудочковой перегородок – ПМК связан с клапанно-желудочковой диспропорцией и нарушением гемодинамики. При воспалительных заболеваниях сердца, таких как острая ревматическая лихорадка, неревматический кардит, бактериальный эндокардит, основной причиной ПМК являются дистрофические изменения в миокарде.

Для формирования ПМК имеет также значение вегетативная дисфункция – преобладание адренергической активности, нарушение регуляции уровня катехоламинов. Однако Э.В. Земцовский и ряд других авторов указывают на наличие 2 видов нарушений вегетативного обеспечения у детей с ПМК – и избыточное, и недостаточное симпатическое обеспечение [3, 5].

Развитие ПМК может быть обусловлено дефицитом ионов магния. Дефицит магния снижает активность магний-зависимой аденилатциклазы, обеспечивающей удаление дефектного коллагена, и влияет на способность фибробластов продуцировать коллаген. Кроме того, дефицит ионов магния способствует повышению уровня катехоламинов в плазме крови [3, 4].

В нашем исследовании в 49% случаев у детей с ПМК выявлены электролитные нарушения: гипокальциемия – в 32% наблюдений, гипомагниемия – в 7% [7].

## КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

Клинические проявления ПМК у детей варьируют от минимальных до значительных и определяются степенью ДСТ [6]. У некоторых пациентов жалобы отсутствуют и клиническое течение доброкачественное [11], но у большинства отмечаются жалобы неврогенного характера, связанные с вегетативной астенией и сосудистой дистонией (головная боль, головокружение, слабость, снижение толерантности к физической нагрузке, одышка, склонность к возникновению обморочных состояний). Преобладает вегетососудистая дистония с гипотензией (15,4%); артериальная гипертензия встречается в 2,68% случаев у детей с МАРС. Синкопальные состояния наблюдаются у 2% обследуемых, причем чаще – у детей с гипотензией. Боли в сердце отмечаются у 32–65% пациентов. Боли колющего, сжимающего характера, локализующиеся в области соска, не иррадируют, усиливаются при вдохе, кратковременные, рецидивируют несколько раз в сутки, появляются чаще днем после психоэмоционального напряжения, практически никогда не связаны с физической нагрузкой, чаще возникают в покое, физическая нагрузка способствует исчезновению болей. Возникновение кардиалгий объясняют ишемией субэндокардиальных отделов миокарда в результате тахикардии и укорочения диастолы, связанных с гипертонусом симпатического отдела вегетативной нервной системы или дисплазией малых сосудов сердца [2]. Причиной болей в сердце может быть также регионарная ишемия папиллярных мышц при их чрезмерном натяжении [6]. Головные боли часто возникают при переутомлении, переживаниях, сочетаются с раздражительностью, нарушением сна, тревогой, головокружениями, повышенной утомляемостью [6].

## ОСЛОЖНЕНИЯ

В большинстве случаев ПМК протекает благоприятно, однако в 2–4% случаев может приводить к серьезным осложнениям, таким как острая или хроническая митральная недостаточность, инфекционный эндокардит, тромбоэмболия, отрыв створки, жизнеугрожающие аритмии [2, 6, 11]. Ряд ав-

торов отмечают связь первичного ПМК с внезапной сердечной смертью (ВСС) – редким осложнением ПМК, возникающим менее чем в 2% известных случаев; ежегодный уровень смертности – <1% в год. Причинами ВСС при ПМК, видимо, являются желудочковая тахикардия и синдром удлиненного интервала  $Q-T$  [6, 11].

ПМК часто, по некоторым данным – в 50–90% случаев, сопровождается возникновением широкого спектра нарушений сердечного ритма. Одна из важных находок при электрокардиографии (ЭКГ) наряду с синдромом Вольфа–Паркинсона–Уайта (WPW) – удлиненный интервал  $Q-T$ . Важным прогностическим признаком опасности ВСС при ПМК может быть удлинение и высокая вариабельность интервала  $Q-T$ , которую рассматривают как один из маркеров неомогенности процессов реполяризации [3].

Наивысший уровень смертности отмечается при наследственной форме ПМК. Однако в большинстве случаев прогноз у детей с ПМК благоприятен [2, 8].

Часто при ПМК встречаются метаболические изменения в миокарде, что связано с высокой частотой вегетативной дисфункции, повышением активности симпатического отдела вегетативной регуляции сердечной деятельности и увеличением энергозатрат у детей с ДСТ. К метаболическим нарушениям приводит и клапанная дисфункция, способствующая при клапанном пролапсе развитию МР и перегрузке объемом. Основная причина развития метаболических нарушений – нарушения структуры и функции соединительной ткани сердца. Наиболее доступным и достаточно информативным методом выявления метаболических нарушений при ДСТ является ЭКГ [8].

Нарушения при МАРС отмечаются на ЭКГ в 22,8% случаев [2]. У пациентов с ДСТ в 25–30% наблюдений выявляются нарушения процессов реполяризации в виде горизонтальной депрессии сегмента  $ST$ . Все это подтверждает существование выраженных нарушений межтканевых взаимоотношений и нарушения метаболизма при ДСТ.  $ST-T$ -изменения на ЭКГ при ПМК связывают с гиперсимпатикотонией, что подтверждается вариабельностью этих изменений и полным их исчезновением при проведении нагрузочной пробы с  $\beta$ -адреноблокатором [6, 8, 13]. При суточном мониторинге ЭКГ у лиц с синдромом ДСТ отмечено достоверное удлинение интервала  $Q-T$  по сравнению с таковым у лиц без этой аномалии [3].

На ЭКГ при ПМК могут быть следующие изменения: синусовая брадикардия (5,37% случаев); синусовая тахикардия (1,34%); миграция источника ритма или эктопический ритм (10%); неполная блокада правой ножки пучка Гиса – ПНПГ (27–30%); удлинение интервала  $Q-T$  (14–28%) – чаще выявляется при суточном мониторинге ЭКГ и при изометрической нагрузке, протекает бессимптомно; синдром ранней реполяризации желудочков (10%); АВ-блокада I степени (2%); WPW-феномен (3,35–12%); укорочение интервала  $P-Q$  (6%); повышение активности над ЛЖ (12%); наджелудочковые экстрасистолы (0,67–50%) – регистрируются чаще у подростков, ассоциируются с вегетативной дисфункцией по симпатикотоническому типу; желудочковые экстрасистолы (3,2%) – чаще выявляются неопасные для жизни желудочковые аритмии, лишь в небольшом проценте числе случаев – жизнеугрожающие. Авторы отмечают, что чаще нарушения сердечного ритма регистрируются у старших детей [2, 6].

По данным Г.И. Нечаевой и соавт., частота выявления аритмического синдрома при ДСТ – около 64%. Источни-

ком нарушения ритма сердца может быть очаг измененного метаболизма в миокарде. При нарушении структуры и функции соединительной ткани всегда присутствует подобный субстрат биохимического генеза. Причиной нарушений сердечного ритма при ДСТ может быть клапанный синдром. Возникновение аритмий при этом обусловлено сильным натяжением митральных створок, содержащих мышечные волокна, способные к диастолической деполяризации с формированием биоэлектрической нестабильности миокарда. Кроме того, появлению аритмий способствует резкий сброс крови в ЛЖ с пролонгированной диастолической деполяризацией. Изменения геометрии камер сердца также могут иметь значение для возникновения аритмий при формировании диспластического сердца, особенно – торакодиафрагмального варианта легочного сердца. Кроме кардиальных причин аритмий при ДСТ, существуют и экстракардиальные, обусловленные нарушением функционального состояния симпатического и блуждающего нервов, механическим раздражением сердечной сорочки деформированным костяком грудной клетки. Один из аритмогенных факторов – дефицит магния, выявляемый у пациентов с ДСТ. Предполагают, что гипомagneмия приводит к развитию гипокалиемии, при этом увеличивается мембранный потенциал покоя, нарушаются процессы деполяризации и реполяризации, снижается возбудимость клетки, замедляется проводимость электрического импульса, что способствует развитию аритмий. С другой стороны, внутриклеточный дефицит магния повышает активность синусового узла, снижает абсолютную и удлиняет относительную рефрактерность [14].

Н.А. Коровина и соавт. относят к наиболее аритмогенным МАРС фиброзно-мышечные аномально расположенные хорды, ПМК, ПТК, аневризму межпредсердной перегородки, увеличенный и (или) пролабирующий евстахий клапан. Среди причин аритмий рассматриваются вегетативные дисфункции, механическая стимуляция эндокарда, дефицит внутритканевого магния, психологический стресс и миксоматозная дегенерация створок клапанов. Установлена прямая корреляционная зависимость между частотой нарушений ритма, а также степенью их тяжести и глубиной ПМК [13, 15].

Предполагают, что причиной развития аритмий при ПМК и ПТК может являться турбулентный поток, возникающий в результате МР через клапанное кольцо во время систолы желудочков, особенно при ПТК, когда происходит механическое раздражение зоны синусового узла. Возможным механизмом развития желудочковых экстрасистол при ПМК большинство исследователей считают избыточное натяжение папиллярных мышц из-за их аномального растяжения при пролабировании створок [15].

По данным Н.Б. Пашинской и соавт., у детей с проявлениями ДСТ сердца наиболее часто встречались следующие нарушения ритма сердца и проводимости: синусовая аритмия – у 32%; синусовая брадикардия – у 32%; миграция водителя ритма – у 21%; нарушение внутрижелудочковой проводимости по ПНПГ – у 17%; наджелудочковая экстрасистолия – у 10%. Реже регистрировались желудочковая экстрасистолия, правожелудочковый эктопический ритм, нарушение внутрижелудочковой проводимости по левой ножке пучка Гиса, АВ-блокада I степени, WPW-синдром [10].

В нашем исследовании у детей с ПМК в 74% случаев выявлены различные нарушения ритма сердца: неполная блокада ПНПГ (у 38%); синдром ранней реполяризации желудочков (у 29%); наджелудочковые экстрасистолы (у 14%);

удлинение интервала  $Q-T$  (у 23%); синусовая тахикардия (у 10%); синусовая брадикардия (у 8%); АВ-блокада I степени (у 6%); WPW-феномен (у 6%); укорочение интервала  $P-Q$  (у 6%); миграция источника ритма или эктопический ритм (у 2%) [7].

#### ЛЕЧЕНИЕ И ТАКТИКА ВЕДЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С ПМК

Детям с бессимптомным течением ПМК без МР медикаментозное лечение не требуется. Рекомендуется обычный образ жизни с регулярными физическими тренировками. Проводятся коррекция вегетативных нарушений, антиоксидантная и метаболическая терапия, терапия препаратами магния. Необходимо клиническое обследование каждые 3–5 лет [3, 11].

При мягких нарушениях ритма, жалобах на боли в грудной клетке, повышенной тревожности могут быть рекомендованы  $\beta$ -блокаторы. Пациентам с высоким риском развития инсульта рекомендован постоянный прием варфарина. Хирургическое лечение ПМК показано пациентам с признаками выраженной сердечной недостаточности или со сниженной сократительной способностью ЛЖ [11].

Пациентам с ПМК в сочетании с МР, признаками миксоматоза МК, увеличением левых отделов сердца показана профилактика инфекционного эндокардита. Данная группа пациентов нуждается в клиническом обследовании не реже 1 раза в год [3].

#### Литература

1. Шляхто Е.В., Земцовский Э.В. Проблемы и возможные решения наследственных нарушений в соединительной ткани // *Клин. мед.* – 2010; 5: 63–5.
2. Мутафьян О.А. Пороки и малые аномалии сердца у детей и подростков / СПб.: МАПО, 2005; 480 с.
3. Земцовский Э.В. Проплапс митрального клапана. – СПб.: Об-во «Знание» Санкт-Петербурга и Ленинградской области, 2010; 160 с.
4. Земцовский Э.В., Малев Э.Г. Малые аномалии сердца и диспластические фенотипы / СПб.: ИВЭСЭП, 2012; 160с.
5. Белозеров Ю.М., Османов И.М., Магомедова Ш.М. Диагностика и классификация пролапса митрального клапана у детей и подростков // *Кардиология.* – 2011; 3: 63–7.

6. Белозеров Ю.М. *Детская кардиология* / М.: МЕДпресс-Информ, 2004; с. 182–95, 512–22.

7. Токарева Ю.А., Мельникова И.Ю., Соколов А.Л. Нарушения сердечного ритма у детей с пролапсом митрального клапана в республике Карелия. *Вестн. аритмологии* (прил. А, 2010). Мат-лы IX Межд. славянского конгресса по электростимуляции и клинической электрофизиологии сердца «КАРДИОСТИМ-2010». СПб, 2010; с. 135.

8. Земцовский Э.В. Диспластические фенотипы. Диспластическое сердце. Аналитический обзор / СПб.: Изд-во «Ольга», 2007; с. 11–3, 53–6.

9. Гнусаев С.Ф., Белозеров Ю.М., Виноградов А.Ф. Клиническое значение малых аномалий сердца у детей // *Рос. вестн. перинатол. и педиат.* – 2006; 51 (4): 20–5.

10. Пашинская Н.Б., Новикова Ю.С., Шишкунова Е.Г. и др. Нарушения ритма сердца и проводимости у детей и подростков с диспластическим синдромом. Тез. докл. VII Всерос. конгресса «Детская кардиология-2012» / М., 2012; с. 136–7.

11. Farooq U., Choudhary S., McLeod M. et al. Mitral Valve Prolapse and the Association with Cutaneous Mucin Infiltration (Cardiocutaneous Mucinosis) // *J. Clin. Aesthet. Dermatol.* – 2013; 6 (5): 24–6.

12. *Детская кардиоревматология.* Под ред. В.С. Приходько / Киев: Здоров'я, 2005; С. 155

13. Почивалов А.В., Бабкина А.В. Психовегетативная дисфункция: особенности вариабельности сердечного ритма и аритмии у подростков с синдромом соединительнотканной дисплазии // *Вопр. совр. педиат.* – 2008; 7 (3): 126–8.

14. Нечаева Г.И., Яковлев В.М., Друк И.В. и др. Дисплазия соединительной ткани: основные клинические синдромы, формулировка диагноза, лечение // *Лечащий врач.* – 2008; 2: <http://www.lvrach.ru/2008/02/4828890>

15. Коровина Н.А., Тарасова А.А., Творогова Т.М. и др. Клиническое значение малых аномалий развития сердца у детей // *Лечащий врач.* – 2005; 4: <http://www.lvrach.ru/2005/04/4532412>

#### MITRAL VALVE PROLAPSE IN CHILDREN

**Yu. Tokareva<sup>1</sup>, Professor I. Melnikova, MD<sup>2</sup>**

<sup>1</sup>Children's Republican Hospital, Petrozavodsk

<sup>2</sup>I.I. Mechnikov North-Western Saint Medical University, Saint Petersburg

*Mitral valve prolapse (MVP) is the most investigated valve defects of cardiac connective tissue and common structural and functional impairments of the cardiac valvular apparatus. Data on causes of MVP in children, its clinical manifestations, and possible complications are given.*

**Key words:** mitral valve prolapse, connective tissue dysplasia, minor malformations, cardiac arrhythmias.