

Пролапс митрального клапана у детей: когда возможности порождают сложности

К.И. Григорьев, А.Л. Соловьева

Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова

E-mail: k-i-grigoryev@yandex.ru

Информация об авторе

1. Григорьев Константин Иванович, д.м.н., профессор кафедры педиатрии с инфекционными заболеваниями у детей ФДПО, Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова Минздрава России, главный редактор журнала «Медицинская сестра», k-i-grigoryev@yandex.ru, Scopus Author ID: 56848239000

2. Соловьева Анна Львовна, к.м.н., старший лаборант кафедры пропедевтики детских болезней, Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова Минздрава России.

Резюме

Статья посвящена пролапсу митрального клапана (ПМК) и его роли у детей и подростков, в популяции. Особое внимание уделено эволюции критериев ПМК, использованию алгоритмов, исключаящих его гипердиагностику, а также высокую частоту осложнений. Подчеркнута взаимосвязь данной патологии с дисплазиями соединительной ткани и неправомерность отнесения порока к группе малых аномалий сердца. Первичный ПМК – самостоятельное заболевание. Нет доказанных оснований, чтобы считать его маркером или «принадлежностью» системной дисфункции соединительной ткани. Частота осложнений ПМК связана с наличием выраженной регургитации на клапане и при правильных критериях диагностики в 4–10 раз меньше, чем полагалось ранее. Попытки относить ПМК к группе МАС отражают неправильную трактовку ЭхоКГ и представления об анатомии клапана. Обоснована тактика лечения и профилактики ПМК в педиатрической практике.

Ключевые слова: дети, подростки, пролапс митрального клапана, осложнения пролапса митрального клапана, эхокардиография, дисплазия соединительной ткани, малые аномалии сердца, препараты магния.

Для цитирования: Григорьев К.И., Соловьева А.Л. Пролапс митрального клапана у детей: когда возможности порождают сложности. Медицинская сестра. 2021; 1 (23): 19–28.

DOI: <https://doi.org/10.29296/25879979-2021-01-04>

Mitral valve prolapse in children: when opportunities create difficulties

Grigoryev K.I., Solovieva A.L.

N.I. Pirogov Russian National Research Medical University, Russian Health Ministry

Information about the authors

1. Konstantin I. Grigoryev, MD, Pediatrics with Infectious Diseases in Children Department Professor, N.I. Pirogov Russian National Research Medical University, Russian Health Ministry, «The Nurse» journal Editor-in-Chief, k-i-grigoryev@yandex.ru,

Scopus Author ID: 56848239000

2. Anna L. Solovyeva, PhD in Medical Sciences, Senior Laboratory Assistant, Propedeutics of Childhood Diseases Department, N.I. Pirogov Russian National Research Medical University.

Abstract

The article is devoted to mitral valve prolapse (MVP) and its role in children and adolescents, in the population. Particular attention is paid to the evolution of MVP criteria, the use of algorithms that exclude its overdiagnosis, as well as a high frequency of complications. The interrelation of this pathology with connective tissue dysplasiae and the inappropriateness of classifying the defect as a group of minor heart anomalies are emphasized. Primary MVP is an independent disease. There is no proven basis to consider it a marker or “affiliation” of systemic connective tissue dysfunction. The frequency of MVP complications is associated with the presence of severe regurgitation on the valve and, with the correct diagnostic criteria, is 4-10 times less than previously assumed. Attempts to assign MVP to the Minor Heart Anomalous group reflect a misinterpretation of echocardiography and understanding of valve anatomy. The tactics of treatment and prevention of MVP in pediatric practice have been substantiated.

Key words: mitral valve prolapse, children, adolescents, complications of mitral valve prolapse, echocardiography, connective tissue dysplasia, minor heart anomalies, magnesium preparations.

For citation: Grigoriev K.I., Solovieva A.L. Mitral valve prolapse in children: when opportunities create difficulties. The Nurse, 2021; 1 (23): 19–28. DOI: <https://doi.org/10.29296/25879979-2021-01-04>



Пролапс митрального клапана (ПМК) – клапанная аномалия, при которой одна или обе створки митрального клапана прогибаются во время систолы желудочков за линию фиброзного кольца в полость левого предсердия (ЛП) и регургитацией различной степени выраженности. Под регургитацией понимается заброс крови в ЛП во время систолы. Патология обычно сопровождается дегенерацией створок митрального клапана вследствие фиброэластического дефицита. Нормальная функция митрального клапана обеспечивается синхронной работой всех его анатомических компонентов. В основе ПМК лежат изменения фиброзного кольца, створок митрального клапана и прикрепляющихся к ним хорд, дисфункция папиллярных мышц, нарушения сократимости миокарда левого желудочка [5].

ПМК – одно из заболеваний, отношение к которым в последние 10-15 лет претерпело существенные изменения, что было связано с внедрением ультразвуковых приборов последних поколений. Поэтому считаем необходимым познакомить медсестер с ситуацией, когда новые возможности порождают сложности интерпретации диагноза, подвергают пересмотру сам диагноз. Интрига, порожденная временем.

Выделяют первичный (врожденный, идиопатический) и вторичный ПМК [11]. Первичный вариант связан с генетически детерминированным дефектом синтеза коллагена, приводящим к «слабости» соединительной ткани створок митрального клапана, миксоматозными изменениями клапанного аппарата сердца.

При вторичных формах ПМК пролабирование развивается на фоне заболеваний сердца, вызывающих нарушение сократимости миокарда левого желудочка локального или диффузного характера, дисфункцию или отрыв папиллярных мышц (миокардит, ревматизм, гипертрофическая кардиомиопатия и др.), воронкообразной грудной клетки, диффузных болезней соединительной ткани, врожденного порока сердца, ишемической болезни сердца и др. ПМК может встречаться при моногенных дефектах соединительной ткани, таких как синдромы Марфана, Лоеса-Дитца, Элерса-Данло, MASS-фенотип, несовершенный остеогенез, эластическая псевдоксантома. На его долю приходится 0,25-2% случаев митрального пролабирования. Если учитывать моногенные синдромы, то ПМК наиболее часто наблюдается при синдроме Марфана – 75% случаев (более тяжелые варианты с миксоматозом клапанов – 28%) [23]. Распространенность ПМК у больных с синдромом Элерса-Данло значительно ниже – 6%.

При вторичных формах происходит смещение митральных створок в сторону левого предсердия

(ЛП) в связи с диспропорциями между размерами створок и левого желудочка (ЛЖ).

Актуальность и возможности диагностики. Диагноз ПМК выставляется при наличии аускультативных и эхографических признаков. Аускультативные признаки (изолированные щелчки [клики], сочетание щелчков с позднесистолическим шумом, изолированный позднесистолический шум) требуют обязательного инструментального подтверждения.

Эхокардиографии (ЭхоКГ) в М-режиме, внедренная в практику в 70-е годы прошлого века, позволила визуализировать митральный клапан (МК) и выявлять дисфункцию закрытия его створок. Процесс регургитация на клапане определялся по шуму и с помощью доплерографии. Развитие техники визуализации показало, что существует зависимость глубины прогиба створок в момент исследования в М-режиме от положения датчика. Оценка становится недостоверной. Когда считали пролапсом прогиб в 3 мм или 5 мм и т.д., то частота ПМК колебалась в больших пределах. Появление двухмерной ЭхоКГ еще более усугубило проблему. Количество ПМК увеличилось в несколько раз и доходило до 20-35% обследованных детей в популяции. Отсюда понятие «ПМК как эхокардиографическая болезнь» – ситуация ошибочной диагностики митрального пролабирования.

Причины гипердиагностики были связаны с тем, что для этой патологии нельзя применять принцип четырехкамерной проекции. Современное определение ПМК трактует его как систолическое выбухание одной или обеих створок митрального клапана не менее 2 мм над плоскостью митрального кольца при обязательной регистрации по длинной оси сердца (доказано, что прогибание <2 мм не сопровождается утолщением створок, регургитацией и другими нарушениями функции клапана) плюс утолщение створок МК в диастолу в их средней части (при классическом варианте 5 мм и более, в «неклассическом» варианте – менее 5 мм). Таким образом, в современном определении ПМК оговариваются как анатомические критерии, так и технические аспекты процедуры исследования [17].

Гипердиагностика ПМК и постановка несуществующего диагноза запускает ятрогению ошибок с неправильным информированием родителей ребенка, присвоением ему несоответствующей группы здоровья, постановкой на диспансерный учет, ограничением физических нагрузок и др.

Частота ПМК варьирует в зависимости от того, какие исследования принимают во внимание: клинические, эхокардиографические, базирующиеся на результатах хирургии или аутопсии. В популяции ПМК как самостоятельное заболевание выявляется в среднем 1%.

Основные электрокардиографические нарушения, обнаруживаемые при пролапсе митрального клапана у детей, включают изменения конечной части желудочкового комплекса, нарушения сердечного ритма и проводимости, удлинение интервала Q-T. Аномалии реполяризации выявляются при проведении стандартной ЭКГ, но значительно чаще при суточном мониторинговании ЭКГ.

Наибольшее значение при ПМК имеет определение миксоматозной дегенерации митрального клапана, которое определяет тяжесть течения заболевания и возможность присоединения осложнений. Эхокардиографическая классификация миксоматозной дегенерации митрального клапана разработана академиком Геннадий Ивановичем Сторожаковым и его сотрудниками [9]. Признаки миксоматозной дегенерации делятся от 0 (признаки миксоматозного поражения клапанного аппарата отсутствуют) до III степени (резко выраженная). Небольшое утолщение митральных створок (от 3 до 5 мм при миксоматозной дегенерации I степени) возрастает резко утолщения (более 8 мм при дегенерации III степени). Учитываются и другие признаки: деформация митрального отверстия, смыкание/отсутствие смыкания створок, признаки растяжения хорд, их разрывы, систолическая сепарация, многоклапанное пролабирование, дилатация корня аорты и др.

Первичный ПМК. Вариант порока, для которого согласованы международные критерии диагностики (код по МКБ-X - 134.1), включающие определенные морфологические изменения кольца, створок и подклапанного аппарата, а также клинической симптоматикой. По А.С.Шарыкину [10], к классическому варианту должна быть добавлена такая характеристика, как избыточность створки/створок.

Александр Сергеевич Шарыкин – профессор кафедры госпитальной педиатрии РНИМУ им.Н.И.Пирогова, суммируя данные ЭхоКГ исследований в ряде крупных организаций здравоохранения, показал, что некорректная диагностика порока сохраняется до последнего времени. Истинный ПМК с учетом новых критериев подтверждается редко. Отношение истинный/ложный диагноз составляет до последнего времени в среднем 1:10.

Клиническая картина первичного ПМК может быть как бессимптомным, так и клинически манифестным. Симптоматика первичного ПМК представлена комбинацией следующих синдромов:

- нарушения внутрисердечной и общей гемодинамики;

- проявления вегетативно-сосудистой дистонии;
- иные (внеклапанные) проявления «слабости» соединительной ткани.

Эта триада определяет клиническое своеобразие первичного ПМК, отличающее его от других вариантов митрального пролабирования. Степень выраженности каждого из указанных компонентов может быть разной, что и определяет клинический полиморфизм, присущий первичному ПМК.

Если говорить о клеточных и молекулярных механизмах первичного ПМК, то ведущая роль в механизмах возникновения первичного ПМК отводится трансформирующему Р-фактору роста (TGF-P) – белку, который активизирует рост фибробластов и регулирует формирование и деградацию экстрацеллюлярного матрикса. Многие исследователи отмечают при ПМК первичный дефицит магния.

Следует отметить, что в ряде случаев диагноз ПМК служит основанием для направления на госпитализацию. По данным Тушинской детской больницы, диагноз был подтвержден только у 2 из 29 пациентов. У детей с неподтвержденным диагнозом ПМК в 10,3% случаев выявлена другая структурная патология сердца: открытое овальное окно, коронарно-легочная фистула, двустворчатый аортальный клапан. У оставшихся гемодинамически значимой патологии выявлено не было.

К настоящему времени найдены ответственные за возникновение первичного ПМК три генных локуса, расположенные на 11-й, 13-й и 16-й хромосомах. Поиск генов, причастных к развитию митрального пролапса, продолжается. Считается, что их полная идентификация создаст предпосылки для скрининга бессимптомных пациентов, угрожаемых по развитию митральной регургитации. Однако при всей их привлекательности молекулярно-генетические методы исследования нельзя отнести к доступным. Неслучайно существующие рекомендации приоритет в диагностике первичного ПМК оставляют за комбинацией клинических и ультразвуковых данных.

У детей с ПМК в большинстве случаев отмечен дефицит карнитина, который подтверждается синдромом хронической усталости. Проба с карнитином является индикатором недостаточности трофотропных механизмов в регуляции сердечной деятельности. О положительной реакции на карнитин свидетельствуют изменения вариабельности сердечного ритма в виде увеличения встречаемости низкочастотных (VLF) и уменьшения регистрации высокочастотных (HF) колебаний.

ПМК и наследственные нарушения соединительной ткани (ННСТ). Основываясь на «континууме

переходных состояний», отечественные педиатры выделяют понятие недифференцированных дисплазий соединительной ткани (НДСТ), лежащей в основе ПМК [1, 8]. Зарубежные исследователи практически данную проблему не замечают, если речь не идет об определенных генетических синдромах.

Дискуссии на тему соединительнотканых дисплазий в отечественной педиатрии целом отражают неизбежный системный подход перед вычленением конкретной патологии [2]. Некоторые исследователи даже рассматривают ПМК как маркер такой дисплазии. Хотя обращаем внимание, что обнаружение у ребенка ПМК вовсе не гарантирует наличие у него какого-либо из многочисленных синдромов дисплазии. Да и нельзя говорить, что у ребенка с ПМК будет обязательно наличие общепринятых внешних признаков системной ДСТ: астеническое телосложение, плоскостопие, повышенная лабильность суставов, поражения других клапанов сердца и т.д.

Как замечает признанный авторитет в вопросах диагностики и лечения наследственной патологии соединительной ткани, профессор Эдуард Вениаминович Земцовский [3], различные диспластические фенотипы, обнаруживаемые у пациентов, могут быть вариантом нормы или доклинической формой настоящей синдромальной патологии.

Наличие НДСТ имеет прямое отношение к сердцу. По существующей международной практике ПМК – это дегенеративные (диспластические) изменения клапана, а не сердца. Ряд трактовок патологии сердца постепенно потеряли свое значение: не употребляется аббревиатура MASS, исключены из малых аномалий сердца дополнительные (ложные) хорды, которые уже не рассматривают как источник аритмий, в новых Гентских критериях пересмотрены фенотипические признаки синдрома Марфана. В любом случае необходим генетический анализ, чтобы не пропустить возможность нозологической верификации уже существующего заболевания.

Истоки возникновения ПМК находят в эмбриогенезе в форме эмбриопатий и фетопатий. Формирование сердца – сложный процесс с участием различных эмбриональных зачатков. Так, дуга аорты «складывается» из трех разных жаберных дуг, миокард желудочков имеет несколько разнонаправленных слоев. В этих условиях даже незначительные внешние воздействия могут приводить к большой дисперсии в формировании структур сердца, в том числе врожденных пороков, выраженных в разной степени. Имеют значение и генетические мутации.

ПМК не встречается у новорожденных. Процессы функционального созревания МК и трикуспидального клапанов продолжаются с возрастом. При наличии генных дефектов, ответ-

ственных за дефекты фибриллина и коллагена, высок риск появления ПМК. У лиц с артериальной гипертензией постоянная нагрузка на створки высоким давлением, развиваемым ЛЖ, может привести к их удлинению, утолщению, дегенерации с развитием дисфункции МК и появлением ПМК. Это объясняет тот факт, что основные проблемы, связанные с проявлением ПМК (отрыв хорд, некомпетентность клапана) фиксируют преимущественно у лиц после 50 лет.

ПМК и малые аномалии сердца (МАС). Благодаря широкому внедрению в медицинскую практику метода ЭхоКГ, появилась возможность диагностики МАС. Однако до настоящего времени отношение к МАС остается неоднозначным: от полного неприятия как «инструментальной болезни» до состояния, несущего в себе потенциальную угрозу здоровью и жизни больного [12].

Принимая во внимание значительную распространенность и, в большинстве случаев благоприятное течение и прогноз, многие клиницисты вообще рассматривают МАС, в том числе ПМК как вариант нормы, а не как патологическое состояние.

Пограничная степень пролабирования, отсутствие миксоматозного утолщения створок, значимой митральной регургитации и семейного анамнеза позволяют рассматривать ПМК как вариант нормы, преходящий возрастозависимый феномен, т.е. как МАС. Именно такие случаи митрального пролабирования наиболее часто встречаются в клинической практике, особенно у подростков, субтильных юношей и девушек, создавая впечатление о чрезвычайной распространенности ПМК в популяции.

К числу «невинных» случаев ПМК относят также врожденные микроаномалии архитектуры митрального комплекса, асинергию сокращения и расслабления миокарда, нарушение клапанной иннервации и др. Отдельно следует отметить случаи неглубокого, проходящего с возрастом бессимптомного пролабирования, возникающие в пубертатном периоде в связи с неравномерным развитием отдельных элементов клапанного митрального комплекса и их неполным функциональным соответствием друг другу. При этом площадь хордально-створчатого аппарата оказывается избыточной, как бы заготовленной впрок. По окончании периода полового созревания по мере увеличения объема и массы миокарда ЛЖ указанное несоответствие нередко нивелируется (у женщин в меньшей степени, чем у мужчин). Опыт практической работы свидетельствует, что такое представление нельзя распространять на всех пациентов. Доказательством служит повышенный риск возникновения у этих лиц синдрома внезапной смерти, инфекционного эндокардита, тромбоэмболий, аритмий, сердечной недостаточности.

Понятия «нормальных вариаций» или «отклонений от нормального анатомического строения» не обоснованы никакими доказательными исследованиями. Все перечисляемые в МАС структуры всегда присутствуют в сердце. Трабекулярные узоры желудочков так же индивидуальны, как папиллярные узоры у человека, а многообразие мелких различий между сердцами бесконечно. Референсные значения различных структур сердца представляют собой статистические показатели в определенных популяциях, которые оцениваются по центильной шкале или с помощью z-фактора. Попадание в какой-либо центильный коридор означает только, что наличие данного размера встретится в популяции с вероятностью, равной этому центиллю. В связи с этим странно выглядят заключения о «погранично узкой» или «погранично широкой» аорте. Либо есть стеноз аорты, либо его нет; либо есть аневризма аорты, либо ее нет! При прочих равных условиях диаметр аорты у ребенка-спортсмена больше, чем у обычного ребенка. Данных о самопроизвольном переходе каких-либо МАС в гемодинамически значимые патологии нет.

Прогностические характеристики регистрации «патологии» определяются только наличием нарушений кровообращения, а не от выхода за центильные коридоры, наличия или отсутствия НДСТ. Определенная выпуклость митральных створок является их нормальным состоянием.

Оценивать выпуклости митрального пролабирования как «пролапс, являющийся нормой», который иногда употребляется в нашей научной литературе, нет оснований. Претензии касаются использования терминов «небольшой» или «большой».

Описания ПМК, которые позволяют относить его к МАС, как правило, отражают неправильную трактовку ЭхоКГ и слабые представления об анатомии клапана.

Синдром ПМК и нейроциркуляторная дистония. Кажущаяся легкость диагностики привела в свое время к лавинообразному нарастанию больных с ПМК. При этом многие исследователи связывали с дисфункцией МК ряд клинических симптомов, типичных для нарушений функции вегетативной нервной системы (ВНС) – сердцебиения, кардиалгии, нестабильность артериального давления, обмороки, тревожность, панические атаки, вегетативные кризы, гипервентиляционный и астенический синдромы, утомляемость и др. Это явные признаки нейроциркуляторной дистонии или по зарубежной терминологии дисавтономия.

Для объяснения распространенности вегетативной дисфункции при ПМК предложено немало

гипотез, в числе которых врожденные изменения перинервия, системный дефект биологических мембран, перинатальное поражение гипоталамических структур, наконец, версия о патогенетической роли дефицита магния.

Было введено даже такое понятие, как «синдром пролапса митрального клапана» (или дисавтономии), создан сайт для помощи пациентам с данным синдромом, группа в Facebook (<https://ru-ru.facebook.com/groups/263939506962833/>). Однако парадокс заключался в том, что у многих из этих пациентов истинный пролапс, соответствующий новым критериям диагностики, не обнаруживали и не обнаруживают. Сегодня можно констатировать, что «синдром пролапса митрального клапана» (дисавтономии) не может быть полноценным основанием для постановки диагноза ПМК, а служит лишь показанием для направления пациента на квалифицированное ЭхоКГ исследование. Проведенные контролируемые исследования подтверждают, что указанные выше симптомы, как правило, отсутствуют у большинства пациентов с истинным ПМК [20].

При этом в научной литературе расстройства вегетативной или нейроэндокринной системы до сих пор фигурируют как признаки ПМК, на этом основании декларируется распространенность порока. Часто продолжают использовать устаревшие критерии диагностики и оценки степени митральной регургитации [4]. Тоже касается получения сведений о частоте и опасности осложнений, связанных с ПМК.

Осложнения ПМК. К ним относятся выраженная регургитация, аритмия, легочная гипертензия, инфекционный эндокардит, инсульт, внезапная смерть.

Что касается осложнений, приписываемых пролапсу, то их вес уменьшился в 4-10 раз на фоне внедрения более строгих диагностических критериев ПМК.

Регургитация. Поскольку исходы ПМК определяются степенью нарушения внутрисердечной гемодинамики, ведущим параметром выступает выраженность митральной регургитации, оцененная в ходе доплерографии. Частота выраженной регургитации при ПМК составляет в среднем 5–7%. Объем регургитации связан с размером отверстия и разницей давления между ЛЖ и ЛП. Показатели лабильны и степень регургитации может значительно меняться в разных условиях. Например, при повышении артериального давления, увеличении притока крови к ЛЖ, снижении сократимости миокарда.

Предположения, что большая глубина пролапса может сопровождаться более выраженной регургитацией, не нашли подтверждения

в большинстве исследований. Решающим фактором величины регургитации является степень расхождения створок (степень нарушение их коаптации), наличие миксоматоза клапана [11]. Классическое деление по степени пролапса теряет смысл, так как нет корреляции между этим показателем и степенью регургитации /прогнозом заболевания. Существует высокая изменчивость степени пролапса даже в течение нескольких часов.

Гемодинамические последствия недостаточности клапана хорошо известны. Так как отверстие регургитации функционирует параллельно с аортальным клапаном, суммарное сопротивление выбросу из ЛЖ снижается. Возникает объемная перегрузка ЛП, а в дальнейшем – и желудочка, которая сопровождается компенсаторным усилением его работы. Эффективный антеградный выброс в большой круг кровообращения снижен из-за того, что значительная часть крови уходит одновременно в ЛП.

По мере существования значительной хронической регургитации напряжение в стенке ЛЖ прогрессирует, формируется эксцентрическая гипертрофия, растет давление в ЛП. Дилатация желудочка сопровождается увеличением диаметра клапанного кольца, формируется порочный круг: митральная регургитация увеличивает митральную регургитацию. На определенном этапе, обычно у взрослых начинает развиваться застойные явления в малом кругу и сердечная недостаточность

С течением времени может возникнуть необходимость в устранении клапанной недостаточности; преимущество отдается реконструктивным процедурам. Случаи оперативных вмешательств в раннем детском возрасте единичны и в большинстве из них имеется другая сердечная патология, также требующая коррекции [22].

Аритмии. Одна из основных проблем, которую связывают с ПМК, их проаритмический характер. Хотя не все еще остается ясным. Наиболее вероятным триггером аритмий является развитие фиброза папиллярных мышц. Считается также, что с генезом аритмий связан не ПМК как таковой, а наличие прикрепления митрального кольца на значительном расстоянии от миокарда свободной стенки ЛЖ (mitral annular disjunction – MAD). Такая аномалия по-видимому приводит к «закручиванию» митрального кольца во время систолы с парадоксальным увеличением его диаметра, растяжением миокарда стенки и папиллярной мышцы, развитием фиброза и электрической нестабильности. Однако для MAD не характерно сочетание с ПМК. В исследовании T.Konda и соавт. [19], посвященном этому феномену и охватывающем более 1400 паци-

ентов, направленных на ЭхоКГ, частота MAD составила 8,7%, но только у 12% из них был ПМК. Лечение подобных состояний возможно с помощью соответствующей медикаментозной терапии, аблации, при наличии соответствующих показаний – имплантации кардиовертера-дефибриллятора.

Инфекционный эндокардит (ИЭ). Считается, что неизменный МК резистентен к большинству микроорганизмов, однако турбулентные потоки крови, возникающие при регургитации, могут повреждать его и вызывать реакцию со стороны субэндотелиального коллагена. Последующие отложения фибрина и тромбоцитов приводят к образованию тромбов, благоприятствуя адгезии и размножению бактерий при наличии бактериемии. У больных с ПМК (896 чел.) ИЭ встретился в 1,1% случаев (86,6 случая на 100 000 пациенто-лет), что чаще, чем в популяции (6 случая на 100 000 пациенто-лет, $p < 0,001$) [18]. ИЭ развивался только при наличии выраженной регургитации и при молотящей митральной створке, и не диагностирован ни в одном случае без регургитации.

Среди дополнительных факторов риска ИЭ можно указать на инфекцию и повреждения в полости рта. Установлено, что у 25% больных в пределах 60 дней до клинических проявлений эндокардита была какая-либо инвазивная или дентальная процедура с повреждением слизистой оболочки, десен или манипуляции на корне зуба [14]. Поэтому в связи с опасностью возникновения бактериемии в таких случаях обязательна профилактика в виде антибиотикотерапии. При диагностике заболевания следует помнить, что первичный инфекционный процесс может быть причиной разрушения исходно здорового клапана и возникновения его недостаточности, а не осложнением ПМК.

Легочная гипертензия (ЛГ). Следствие повышения давления в ЛП из-за выраженной регургитации при ПМК. Частота ЛГ (>50 мм рт. ст.) среди пациентов с молотящей створкой (т.е. патологией с определенной морфологией, сопоставимой в разных центрах) составляет четверть больных. Речь, правда, идет о пожилых пациентах.

Инсульт. При пролапсе митрального клапана повышен риск ишемических инсультов, которые могут протекать бессимптомно и выявляться при магнитно-резонансной томографии. Частота ишемических инсультов у пациентов с пролапсом в 5 раз выше, чем в общей популяции. Ишемическим инсультам при пролапсе митрального клапана подвержены лица молодого возраста, особенно в случае сочетания пролапса с миксоматозной дегенерацией клапана или открытым овальным окном [16].

Внезапная смерть. Частота внезапной смерти при синдроме пролапса митрального клапана

зависит от многих факторов, основными из которых являются электрическая нестабильность миокарда при наличии синдрома удлиненного интервала Q-T, желудочковых аритмий, сопутствующая митральная недостаточность, нейро-гормональный дисбаланс и др. Риск внезапной смерти при отсутствии митральной регургитации – низкий, но при сопутствующей митральной регургитации увеличивается в 50–100 раз. Внезапная смерть чаще отмечается у подростков [13].

В большинстве случаев внезапная смерть у больных с пролапсом носит аритмогенный генез и обусловлена возникновением идиопатической желудочковой тахикардии (фибрилляции) на фоне синдрома удлиненного интервала Q-T или синоатриальной блокады. Так, E.G. Zouridakis и соавт. [24] отметили большую дисперсию Q-T и J-T у больных с первичным ПМК. При этом дисперсия интервала Q-T достоверно коррелировала с глубиной прогибания створок и их толщиной.

Предикторы синдрома внезапной смерти у данной категории больных: предшествующие синкопе и липотимия, признаки пансистолического ПМК с выраженной регургитацией либо дисфункцией желудочков, приступы желудочковой тахикардии или эпизоды фибрилляции желудочков, экстрасистолия высоких градаций, синдромы удлиненного Q-T и преждевременного возбуждения желудочков с приступами наджелудочковой тахикардии или мерцательной аритмии при высокой частоте сердечных сокращений. Своевременная диагностика и проведение комплекса профилактических мероприятий реально могут предупредить у этой категории больных развитие осложнений и оптимизировать прогноз.

Что касается внезапной смерти при ПМК и связь с фатальными желудочковыми аритмиями, то ситуация остается недостаточно доказанной. При проведении аутопсии у лиц с внезапной сердечной смертью Европейская Ассоциация сердечно-сосудистых патологов (Association for European Cardiovascular Pathology) рекомендует обращать внимание только на ПМК, сопровождаемый дилатацией ЛП и/или фиброзом ЛЖ, или острым разрывом хорды/папиллярной мышцы [15]. В остальных случаях ПМК как причина смерти считается маловероятной.

В качестве факторов риска остановки сердца описывают избыточные, утолщенные створки, вовлечение в ПМК обеих створок, наличие фрикций створок по стенке ЛЖ, наличие эндомиокардиального фиброза, значительной регургитации, дисперсию интервала QT и др., однако доказательства носят только относительный, статистический характер. В то же время не менее частые внезапные остановки сердца происходят и в популяции без ПМК среди лиц с самостоятельным син-

дромом удлиненного интервала QT, идиопатической фибрилляцией желудочков, миокардиальным фиброзом, возникшим при тяжелых спортивных нагрузках и т.д.

Значительный интерес представляет подгруппа так называемого злокачественного ПМК, при котором возникают желудочковые аритмии, опасные для жизни. Данный фенотип встречается у лиц женского пола, характеризуется пролапсом обеих створок, отрицательным или двухфазным зубцом T в нижних отведениях, частой желудочковой экстрасистолией и тахикардией, которая может трансформироваться в фибрилляцию желудочков [21]. В последнем случае может потребоваться имплантация кардиовертера-дефибриллятора или хирургическая реконструкция клапана, способная устранить желудочковую экстрасистолию и тахикардию.

Лечение. Детям с ПМК без миксоматозного утолщения створок нет необходимости в специальных назначениях и ограничении физической активности. В подавляющем большинстве случаев ПМК у асимптомных пациентов без значимой митральной регургитации и сочетанных заболеваний (аритмии, артериальной гипертензии и др.) имеет благоприятное течение, требуется лишь динамическое наблюдение. Дети освобождаются от спортивных соревнований, минимизируются психо-эмоциональные нагрузки. Ведущее значение имеет немедикаментозная терапия: психотерапия, физиотерапия, водные процедуры, массаж, занятия ЛФК, иглорефлексотерапия. Используют седативные средства (настойка валерианы с пустырником и др.) и анксиолитики (седуксен, тазепам, фенибут и др.). Назначения регламентируются с невропатологом.

Однако реальные возможности патогенетической терапии первичного ПМК пока остаются скромными. Из относительно широко внедренных в клиническую практику способов лечения следует выделить применение препаратов магния. Патогенетическим обоснованием их применения выступает представление о первичном ПМК как клинической форме генетически обусловленного магниевого дефицита. Известно, что в условиях недостатка ионов магния синтез белков соединительной ткани замедляется, а активность ферментов, участвующих в разрушении коллагена и эластина, напротив, увеличивается. Иными словами, в условиях дефицита магния соединительная ткань разрушается быстрее, чем синтезируется.

В ряде исследований показана принципиальная возможность устранения характерной кардиальной симптоматики и ультразвуковых проявлений ПМК под влиянием препаратов магния.

Одно из наиболее известных принадлежит коллективу отечественных авторов под руководством академика Анатолия Ивановича Мартынова [6]. Шестимесячный курс терапии препаратом Оротат магния (магнерот) у детей в дозе 50 мг/сут. в течение первой недели и 25 мг/сут. в последующие приводил к редукции клинической симптоматики, присущей данной категории больных, а также уменьшению глубины пролабирования и степени миксоматозной дегенерации клапанных створок. Эффективность лечения препаратами магния наиболее значима у пациентов на фоне НДСТ.

Напомним, что препараты магния широко применяются при многих заболеваниях сердечно-сосудистой системы: при ишемической болезни сердца, артериальной гипертензии, нарушении сердечного ритма, сердечной недостаточности.

Наряду с препаратами магния на роль средств патогенетического лечения первичного ПМК также могут претендовать витамины, иные микро- и макроэлементы, анаболики – препараты, имеющие отношение к метаболизму соединительной ткани и способные повлиять на биохимические механизмы, лежащие в основе миксоматозной дегенерации створки и ее пролабирования. Все они в той или иной комбинации находят применение в комплексной терапии первичного ПМК.

Важным звеном коррекции обменных нарушений в сердечной мышце у больных с ПМК на фоне дисплазии соединительной ткани является энерготропная терапия карнитином. С другой стороны, положительный эффект от терапии подтверждает большую роль вторичной митохондриальной недостаточности в патогенезе соединительнотканной дисплазии. Карнитин (элькар или зарубежные аналоги) назначают в дозе 50–75 мг/кг/сут. в течение 2–3 мес.

При наличии изменений процесса реполяризации на ЭКГ проводят курсы метаболическими препаратами, улучшающих обменные процессы в миокарде: панангин, рибоксин, витаминотерапия, витамин В6 и др. Коэнзима Q10 (убихинон) улучшает биоэнергетические процессы в миокарде и эффективен при вторичной митохондриальной недостаточности. В качестве БАДа коэнзим Q10 назначают по 1 табл. 2 раза в день детям с 12 лет.

Показания к назначению β-адреноблокаторов: нарушения сердечного ритма – частые желудочковые экстрасистолы, особенно ранние, типа R на T, синкопальные приступы в анамнезе. Препарат выбора: пропранолол (анаприлин, обзидан) в дозе 0,5-1 мг/кг, курс – нескольких месяцев. При наличии нарастающей митральной недостаточности назначают сердечные гликозиды, по показа-

ниям – диуретики и вазодилататоры. При «немой» форме ПМК ограничиваются лечением вегетативных нарушений.

Обсуждая лечение ПМК, необходимо четко представлять, что гемодинамически значимое (сопровожающееся признаками сердечной недостаточности) пролабирование – порок сердца, требующий хирургической коррекции. Появление изменений хотя бы в одной-двух структурах (створки, хорды, папиллярные мышцы, фиброзное кольцо) способно приводить к некомпетентности клапана, и все они должны быть идентифицированы, особенно при планировании реконструктивных вмешательств [7]. Такие больные должны быть своевременно направлены к кардиохирургу для решения вопроса о протезировании или пластике митрального клапана.

Профилактика. При ПМК с полным симптомокомплексом (в статусе – высокий уровень малых аномалий развития, при аускультации – изолированный позднесистолический шум, на ЭхоКГ определяется позднесистолический или голосистолический пролапс створок митрального клапана большой глубины; при исследовании вегетативного тонуса - преобладание влияний парасимпатического отдела вегетативной нервной системы) нуждаются в проведении строгих профилактических мероприятий: ЭКГ, ЭхоКГ 2-3 раза в год плюс консультации невропатолога, психолога. При других вариантах диспансеризация осуществляется 2 раза в год. При немой форме ПМК целесообразно показывать ребенка врачу 1 раз в год с проведением ЭхоКГ.

Детям с ПМК показано санаторно-курортное лечение, курсы физиотерапии (электрофорез с препаратами магния и брома, массаж паравертебральных зон, иглорефлексотерапия).

Исключение - лица из группы высокого и очень высокого риска по развитию осложнений. К ним относятся дети и подростки (их мало) с наличием систолического щелчка и позднего систолического шума, глубиной пролапса по данным ЭхоКГ более 12 мм, миксоматозной дегенерацией II–III степени, митральной регургитацией II–III степени, наличием мерцательной аритмии, артериальной гипертензии, сердечной недостаточности. Им рекомендуется жесткое ограничение физической активности, проведение профилактики ИЭ и тромбэмболических осложнений в соответствии с принятыми протоколами, консервативное лечение осложнений, гемодинамических расстройств, включая хирургические методы (клапансохраняющие пластические операции и протезирование митрального клапана).

Заключение. Минуло полвека с момента первого описания ПМК J.B. Barlow, установившему

связь позднесистолического шума с митральной регургитацией. Какие выводы можно сделать? К каким итогам мы пришли за это время:

- изолированный (истинный) ПМК имеет достаточно большое значение в популяции как самостоятельное заболевание, может сочетаться с наличием или отсутствием вовлеченности соединительной ткани (не в виде синдрома!), но это никак не влияет на его течение и прогноз;
- ПМК – синдром, присущий разным нозологическим формам и в каждом случае требующий установления точного диагноза. Клинический диагноз «синдрома пролапса митрального клапана» (дисавтономии), основанный на клинических симптомах, неправомерен;
- установлены четкие диагностические критерии ПМК, которых следует придерживаться. Достоверный диагноз ПМК можно поставить только при наличии соответствующих эхокардиографических признаков, полученных в В-режиме в парастернальной проекции длинной оси ЛЖ. Нет оснований для отнесения «небольшого» ПМК в группу МАС;
- неоднозначность прогноза при ПМК диктует необходимость выделения групп риска;
- классификация ПМК по степени пролапса нецелесообразна, так как не выявлено никакой связи между этим показателем, с одной стороны, и степенью регургитации или прогнозом заболевания – с другой и, кроме того, существует высокая изменчивость степени пролапса даже в течение короткого периода времени.
- несмотря на возможности молекулярно-генетических методов исследований диагностика ПМК продолжает оставаться результатом анализа клинических и ультразвуковых проявлений с оценкой признаков системного вовлечения соединительной ткани;
- значительное количество осложнений, ранее связываемых с ПМК, можно объяснить ложным диагнозом в связи с использованием некорректных эхокардиографических критериев;
- понимание механизмов развития миксоматоза позволяет проводить патогенетическую терапию первичного ПМК.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.
Статья не имеет спонсорской поддержки.

The authors declare no conflict of interest.
The article is not sponsored.

Литература:

1. Белозеров Ю.М., Магомедова Ш.М., Османов И.М. Диагностика и лечение пролапса митрального клапана при соединительнотканых дисплазиях. Рос. вестник перинатол. и педиатр. 2011; 1 (приложение): 24 с.
2. Багирова Г., Сагитова Э., Грязнов В. Ревматологические синдромы при врожденной недифференцированной дисплазии соединительной ткани. Врач, 2017; (10): 53-56
3. Гнусаев С.Ф. Дисплазии соединительной ткани у детей и подростков. Педиатрия. 2013; 92 (4): 13-17.
4. Верткин А., Кнорринг Г. Когда неприменимы методы инвазивной кардиологии. Врач, 2017; (3): 68-74
5. Земцовский Э.В. Какой смысл мы вкладываем в понятие «дисплазия соединительной ткани»? Здоровье, демография, экология финно-угорских народов. 2013; 2: 28-32.
6. Земцовский Э.В., Малев Э.Г. Пролапс митрального клапана: современный взгляд на проблему. Бюллетень Федерального Центра сердца, крови и эндокринологии им. В.А. Алмазова. 2011; 3: 25-30.
7. Клеменов А.В. Пролапс митрального клапана: клинические варианты, современные представления. Лечащий врач. 2019; № 9: 65-69.
8. Ковальчук В. Гипотензивные препараты при первичной и вторичной профилактике сосудистых заболеваний мозга и сердца. Врач, 2015; (8): 69-74
9. Мартынов А. И., Акатова Е. В., Николин О. П. Результаты длительной терапии оротатом магния у пациентов с пролапсом митрального клапана. Кардиоваскулярная терапия и профилактика. 2012; 11 (3): 30-35.
10. Марченко С.Л., Настуев Э.Х., Куликов А.Н., Пухова Е.Н., Шихвердиев Н.Н. Функциональная анатомия митрального клапана при его недостаточности. Патология кровообращения и кардиохирургия. 2007; 1: 3-6.
11. Мельник О.О., Остроумова О.Д., Степура О.Б. Пролапс митрального клапана – норма или патология? Кардиология. 2002; 28: 1314-1328.
12. Сторожаков Г.И., Верещагина Г.С., Малышева В.В. Стратификация риска и выбор клинической тактики у пациентов с пролапсом митрального клапана. Сердечная недостаточность. 2001; 2 (6): 27-31.
13. Хабибулина М., Дмитриев А. Воздействие на ремоделирование сердца при аг с гипозстрогенемией и дислипидемией. Врач, 2017; (1): 46-49
14. Шарыкин А.С. Пролапс митрального клапана – новый взгляд на старую патологию // Рос. вестн. перинатол. и педиатр. 2008; № 6: 11-20.
15. Шарыкин А.С., Трунина И.И. Пролапс митрального клапана и его осложнения. Педиатрия им. Г.Н. Сперанского. 2020; 99 (3): 225-235.
16. Ягода А.В., Гладких Н.Н. Малые аномалии сердца. Ставрополь: Изд-во СтГМА, 2005: 248 с.
17. Anders S., Said S., Schulz F., Puschel K. Mitral valve prolapse syndrome as cause of sudden death in young adults. Forensic. Sci. Int. 2007; 171 (2-3): 127-130.
18. Baddour LM, Freeman WK, Suri RM, Wilson WR. Cardiovascular Infections. In: Zipes DP, Libby P, Bonow RO, Mann DL, Tomaselli GF, Braunwald E. Braunwald's Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Medicine. Elsevier Inc 8th ed. 2019; 73: 1483-1509. ISBN: 978-0-323-46342-3.
19. Basso C, Aguilera B, Banner J, Cohle S, d'Amati G, de Gouveia RH, et al. Guidelines for autopsy investigation of sudden cardiac death: 2017 update from the Association for European Cardiovascular Pathology. Virchows Arch. 2017 Dec; 471 (6): 691-705.
20. Cerrato P., Grasso M., Imperiale D. et al. Stroke in young patients: etiopathogenesis and risk factors in different age classes. Cerebrovasc. Dis. 2004; 18 (2): 154-159.

21. Freed LA, Benjamin EJ, Levy D, Larson MG, Evans JC, Fuller DL, Lehman B, Levine RA. Mitral valve prolapse in the general population. The benign nature of echocardiographic features in the Framingham Heart Study. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2002; 40: 1298-1304.

22. Katan O, Michelena HI, Avierinos JF, Mahoney DW, DeSimone DC, Baddour LM, Suri RM, Enriquez-Sarano M. Incidence and predictors of infective endocarditis in mitral valve prolapse: a population-based study. *Mayo Clin. Proc.* 2016 Mar; 91 (3): 336-342.

23. Konda T, Tani T, Suganuma N, Nakamura H, Sumida T, Fujii Y, et al. The analysis of mitral annular disjunction detected by echocardiography and comparison with previously reported pathological data. *J. Echocardiogr.* 2017; 15: 176- 185.

24. Krishnaswamy A, Griffin BP. Myxomatous mitral valve disease. In: Otto CM, Bonow RO, eds. *Valvular Heart Disease: A Companion to Braunwald's Heart Disease.* Philadelphia:

Saunders, 2013: 278-294. ISBN: 978-1-4557-4860-0.

25. Sriram CS, Syed FF, Ferguson ME, Johnson JN, Enriquez-Sarano M, Cetta F, Cannon BC, Asirvatham SJ, Ackerman MJ. Malignant bileaflet mitral valve prolapse syndrome in patients with otherwise idiopathic out-of-hospital cardiac arrest. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2013 Jul 16; 62 (3): 222- 230.

26. Stellin G, Padalino M, Milanese O, Vida V, Favaro A, Rubino M, Biffanti R, Casarotto D. Repair of congenital mitral valve dysplasia in infants and children: is it always possible? *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2000; 18 (1): 74-82.

27. Taub C. C., Stoler J. M., Perez-Sanz T. et al. Mitral valve prolapse in Marfan syndrome: an old topic revisited. *Echocardiography.* 2009; 26 (4): 357-364.

28. Zouridakis E.G., Parthenakis F.I., Kochiadakis G.E. et al. QT dispersion in patients with mitral valve prolapse is related to the echocardiographic degree of the prolapse and mitral leaflet thickness. *Europace.* 2001; 3 (4): 292-298.

ЮРИДИЧЕСКАЯ КОНСУЛЬТАЦИЯ

Особенности работы медперсонала без занятия штатной должности

(начало – см. с. 18)

Трудовое законодательство и иные акты, содержащие нормы трудового права, не дают официального правового определения понятию «дежурство медицинских работников» и не устанавливают особенностей регулирования такого рода трудовых отношений. На практике дежурством называют работу медицинского работника в вечернее и ночное время, а также в выходные и праздничные дни. В силу ст. 91 и ст. 100 ТК РФ работники, в том числе медицинские, должны исполнять свои трудовые обязанности в рабочее время, которое устанавливается правилами внутреннего трудового распорядка и условиями трудового договора как элемент режима рабочего времени. Таким образом, требовать от медицинского работника дежурить работодатель может только во время, являющееся для работника рабочим в соответствии с его режимом.

Напомним, для медицинских работников устанавливается сокращенная продолжительность рабочего времени не более 39 часов в неделю. Для ряда должностей и специальностей таких работников продолжительность рабочего времени может быть меньшей (часть первая ст. 350 ТК РФ, постановление Правительства РФ от 14.02.2003 № 101).

В соответствии с ТК РФ работа за пределами нормальной продолжительности рабочего времени возможна на условиях совместительства (то есть по отдельному трудовому договору в свободное от основной работы время), в виде сверхурочной работы, а также при работе в режиме ненормированного рабочего дня). Следовательно, и дежурство медицинского работника также может производиться (смотрите ответ Минздрава России):

1) как сверхурочная работа, то есть работа, выполняемая работником по инициативе работодателя за пределами установленной для работника продолжительности рабочего времени: ежедневной работы (смены), а при суммированном учете рабочего времени - сверх нормального числа рабочих часов за учетный период (часть первая ст. 99 ТК РФ). Причем сверхурочная работа может производиться только в случаях, установленных ст. 99 ТК РФ, и изначально не может закладываться в график работы. В силу части шестой ст. 99 ТК РФ продолжительность сверхурочной работы не должна превышать для каждого работника четырех часов в течение двух дней подряд и 120 часов в год.

Таким образом, если медицинский работник привлекается к дежурству по инициативе работодателя за пределами графика (который должен быть составлен исходя из нормальной продолжительности рабочего времени такого сотрудника), такое дежурство может быть квалифицировано как сверхурочная работа. Аналогичные разъяснения дают представители Роструда;

2) как работа в режиме ненормированного рабочего дня. Ненормированный рабочий день представляет собой особый режим работы, в соответствии с которым отдельные работники могут по распоряжению работодателя при необходимости эпизодически привлекаться к выполнению своих трудовых функций за пределами установленной для них продолжительности рабочего времени. Перечень должностей работников с ненормиро-

ванным рабочим днем устанавливается коллективным договором, соглашениями или локальным нормативным актом, принимаемым с учетом мнения представительного органа работников (ст. 101 ТК РФ). При этом привлечение сотрудника с ненормированным рабочим днем к работе в выходные или нерабочие праздничные дни осуществляется в обычном порядке в соответствии со ст.ст. 113, 153 ТК РФ (письмо Роструда от 07.06.2008 № 1316-6-1).

3) как работа по совместительству. Несмотря на то, что в Постановлении № 41 указано, что дежурство медицинских работников сверх месячной нормы рабочего времени по графику не является совместительством и не требует заключения трудового договора, на наш взгляд, медицинские работники могут привлекаться к дежурству за пределами установленной для него нормальной продолжительности рабочего времени путем заключения с ними трудовых договоров на условиях совместительства (ответ с портала Роструда «Онлайнинспекция.РФ»).

Указанный вывод также следует из решения Верховного Суда РФ от 21.12.2006 N ГКПИ06-1518, в соответствии с которым установленные Постановлением № 41 дополнительные правила не препятствуют выполнению указанной в п. 2 этого постановления работы на условиях совместительства. Кроме этого, согласно еще одной судебной позиции дежурства медицинских работников следует квалифицировать как выполнение работником работы по обусловленной трудовой функции на основании трудового договора. Поскольку трудовые отношения основаны на соглашении между работником и работодателем, и возникают они только на основании трудового договора (ст. 15, 16 ТК РФ), положение названного постановления о том, что дежурство медицинских работников сверх месячной нормы рабочего времени по графику не считается совместительством и потому не требует заключения (оформления) трудового договора, противоречит ТК РФ, а значит в силу части восьмой ст. 5 ТК РФ применению не подлежит (см. определение Иркутского областного суда от 13.01.2015 № 33-90/15).

Поэтому для того, чтобы работники выполняли должностные обязанности за пределами своего рабочего времени, с ними можно заключить трудовые договоры по внутреннему совместительству. При оформлении совместительства медицинским работникам работодатель должен соблюдать ограничения по продолжительности рабочего времени по каждому трудовому договору на условиях совместительства (в случае заключения нескольких), установленные в ст. 284 ТК РФ и в пп. «б» п. 1 Постановления № 41. При этом если труд медицинского работника связан с работой во вредных и (или) опасных условиях труда, то он не сможет выполнять эту же работу еще и по совместительству (часть пятая ст. 282 ТК РФ).

Таким образом, работодатель может привлечь работника к дежурствам только в тех формах и порядке, которые предусмотрены ТК РФ. Других способов привлечения сотрудника к работе за пределами установленной продолжительности рабочего времени, помимо приведенных, нет.