

**АУСКУЛЬТАТИВНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ПРОЛАПСА МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНА У ДЕТЕЙ С ДИСПЛАЗИЕЙ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ**

*Шамай Магомедовна Магомедова<sup>1\*</sup>, Юрий Михайлович Белозёров<sup>2</sup>,  
Кубатай Аскандерович Масуев<sup>1</sup>, Исмаил Магомедович Османов<sup>2</sup>*

<sup>1</sup>Дагестанская государственная медицинская академия, г. Махачкала  
<sup>2</sup>Научно-исследовательский институт педиатрии и детской хирургии, г. Москва

**Реферат**

**Цель.** Изучить особенности аускультативных проявлений у детей с пролапсом митрального клапана на фоне дисплазии соединительной ткани.

**Методы.** Аускультация и фонокардиография 545 детей и подростков с пролапсом митрального клапана, в том числе с пролапсом, представляющим собой вариант астенической конституции, — 140, с пролапсом при недифференцированной соединительнотканной дисплазии — 340, с пролапсом митрального клапана при дифференцированной соединительнотканной дисплазией — 65 детей (больные с синдромом Марфана и Элерса-Данло). Контрольную группу составили 200 детей и подростков аналогичного возраста.

**Результаты.** У детей с астенической конституцией и пролапсом митрального клапана чаще всего (90,7%) определялись изолированные щелчки, лишь в небольшом проценте случаев щелчки сочетались с позднесистолическим шумом. Жалобы таких детей достоверно не отличались по частоте от контрольных значений. По сравнению с контрольной группой в 6 раз чаще выявлялся симптомокомплекс хронического психоэмоционального напряжения. Хроническое психоэмоциональное напряжение также чаще было отмечено у подростков с пролапсом митрального клапана на фоне недифференцированной и дифференцированной соединительнотканной дисплазии.

У детей с астенической конституцией частота болей в сердце не отличалась от контрольных значений. Существенное увеличение частоты кардиалгий зарегистрировано у детей и подростков с недифференцированной и дифференцированной соединительнотканной дисплазией. Боли в области сердца характеризовались как колющие, давящие, ноющие и ощущались в левой половине грудной клетки без какой-либо иррадиации. У большинства детей они продолжались в течение 5–20 мин, возникали обычно при физической нагрузке и эмоциональном напряжении, часто сопровождалась вегетативными нарушениями, которые проходили самопроизвольно либо после приёма настойки валерианы или валокардина. Отсутствие ишемических изменений в миокарде по данным комплексного обследования позволяет расценить кардиалгии как проявление симпаталгии, связанной с психоэмоциональными особенностями детей с пролапсом митрального клапана («боль в сердце неотделима от личности»).

Аускультативная картина при пролапсе митрального клапана на фоне недифференцированной и дифференцированной соединительнотканной дисплазии была практически одинаковой.

**Вывод.** По фонокардиографическим и аускультативным данным можно заключить, что существует определённая параллельность выраженности пролабирования створок клапана и звуковых феноменов: при изолированных щелчках прогибание створок обычно небольшое, при изолированном позднесистолическом и голосистолическом шуме — значительное.

**Ключевые слова:** пролапс митрального клапана, изолированные щелчки, позднесистолический шум, голосистолический шум.

**AUSCULTATORY MANIFESTATIONS OF MITRAL VALVE PROLAPSE IN CHILDREN WITH CONNECTIVE TISSUE DYSPLASIA** *Sh.M. Magomedova<sup>1</sup>, Yu.M. Belozerov<sup>2</sup>, K.A. Masuev<sup>1</sup>, I.M. Osmanov<sup>2</sup>. <sup>1</sup>Dagestan State Medical Academy, Makhachkala, Russia, <sup>2</sup>Scientific Research Institute of Pediatrics and Pediatric Surgery, Moscow, Russia.* **Aim.** To study the features of auscultatory symptoms in children with mitral valve prolapse secondary to connective tissue dysplasia. **Methods.** Auscultation and phonocardiography was performed in 545 children and adolescents with mitral valve prolapse, including a prolapse, which is a variant of the asthenic constitution — 140, with a prolapse with undifferentiated connective tissue dysplasia — 340, with mitral valve prolapse with differentiated connective tissue dysplasia — 65 children (patients with Marfan syndrome and Ehlers-Danlos syndrome). The control group consisted of 200 children and adolescents of similar age. **Results.** In children with an asthenic constitution and mitral valve prolapse in most cases (90.7%) established were isolated clicks, and only in a small percentage of cases the clicks combined with the late systolic murmur. Complaints of these children did not differ significantly in the frequency from the control values. Compared with the control group up to 6 times more frequently found was the symptom of chronic psychoemotional stress. Chronic psychoemotional stress was also observed more frequently in adolescents with mitral valve prolapse in the background of undifferentiated and differentiated connective tissue dysplasia. Children with asthenic constitution the frequency of cardiac pain did not differ from the control values. A significant increase in the frequency of cardialgia was reported in children and adolescents with undifferentiated and differentiated connective tissue dysplasia. Cardiac pain was described as stabbing, pressing, aching, and was felt in the left side of the chest without irradiation. In most children the pain continued for 5–20 min, were usually induced by physical exertion and emotional stress, often accompanied by autonomic disturbances, which resolved spontaneously or after administration of the tincture of valerian or valokordin. The absence of ischemic changes in the myocardium according to the comprehensive investigation can be regarded as a manifestation of cardialgia as a sympathalgia related to psychoemotional features of children with mitral valve prolapse («cardiac pain is inseparable from the personality»). The

auscultatory pattern during mitral valve prolapse in the background of undifferentiated and differentiated connective tissue dysplasia was very similar. **Conclusion.** According to the phonocardiography and auscultatory data we can conclude that there is a certain parallelism of the severity of valve leaflet prolapse and of the sound phenomena: in isolated clicks the leaflet prolapse degree is usually minor, however in cases of isolated late systolic and holosystolic murmurs – the prolapse degree is significant. **Keywords:** mitral valve prolapse, isolated clicks, late systolic murmur, holosystolic murmur.

Нами проведён анализ аускультативных данных у 545 детей и подростков с пролапсом митрального клапана (ПМК) в следующих подгруппах: (1) ПМК как вариант астенической конституции – 140 детей и подростков; (2) ПМК при недифференцированной соединительнотканной дисплазии – 340 детей и подростков (в эту группу включены первичный, семейный ПМК и ПМК на фоне дисплазии соединительной ткани); (3) ПМК при дифференцированной соединительнотканной дисплазии – 65 детей и подростков (в эту группу включены больные с синдромом Марфана и Элерса-Данло). Контрольную группу составили 200 детей и подростков аналогичного возраста.

Несмотря на различный возрастной состав детей (средний возраст  $12,15 \pm 3,83$  лет) и подростков ( $15,6 \pm 1,8$  лет), частота аускультативных проявлений ПМК внутри подгрупп достоверно не различалась.

ванной соединительнотканной дисплазии чаще всего присутствовал аускультативный феномен сочетания щелчков с позднесистолическим шумом, затем позднесистолический или голосистолический шум, реже изолированные систолические щелчки.

Аускультацию сердца мы проводили при различных позициях тела пациентов (лёжа на спине, на левом боку, стоя) и использовании диагностических проб (подъём ног, проба Вальсальвы, изометрическое напряжение кистей рук). При проведении этих тестов меняются конечные систолический и диастолический объёмы левого желудочка, контрактальность миокарда и пульс, что обуславливает изменение аускультативной картины.

Изолированные систолические щелчки возникают в период мезосистолы либо в позднюю систолу и не связаны с изгнанием крови левым желудочком. Их происхождение связывают с чрезмерным натяжением

Таблица 1

Частота аускультативных проявлений при пролапсе митрального клапана у детей и подростков, абс. (%)

Аускультативный (фонокардиографический) признак	ПМК АК, n=140	ПМК НСТД, n=340	ПМК ДСТД, n=65	В сумме, n=545
Изолированные щелчки	127 (90,7)	13 (3,8)	4 (6,2)	144 (26,4)
Сочетание щелчков с позднесистолическим шумом	13 (9,3)	182 (53,5)	32 (49,2)	227 (41,7)
Изолированный позднесистолический шум	–	100 (29,4)	9 (13,8)	109 (20,0)
Голосистолический шум	–	45 (13,3)	20 (30,8)	65 (11,9)

Примечание: ПМК – пролапс митрального клапана; АК – при астенической конституции; НСТД – при недифференцированной дисплазии соединительной ткани; ДСТД – при дифференцированной дисплазии соединительной ткани.

Характерные аускультативные (фонокардиографические) признаки ПМК – изолированные щелчки (клики), сочетание щелчков с позднесистолическим шумом, изолированный позднесистолический шум и голосистолический шум.

Частота указанных аускультативных феноменов у детей и подростков в изучаемых группах представлена в табл. 1. У детей с астенической конституцией и ПМК чаще всего (90,7%) определялись изолированные щелчки, и только в небольшом проценте случаев щелчки сочетались с позднесистолическим шумом. При ПМК на фоне недифференцированной и дифференциро-

хорд во время максимального прогибания створок клапана в полость левого предсердия и внезапным выбуханием атриовентрикулярных створок. Щелчки могут выслушиваться постоянно либо транзиторно [1–3]. Постоянно выслушиваемые щелчки меняют свою интенсивность при изменении положения тела. Интенсивность нарастает в вертикальном положении и ослабевает (щелчки могут исчезать) в положении лёжа. Щелчки выслушиваются над ограниченной областью сердца (как правило, на верхушке или в V точке), обычно не проводятся за пределы границ сердца и не превышают по громкости II тон сердца. Они

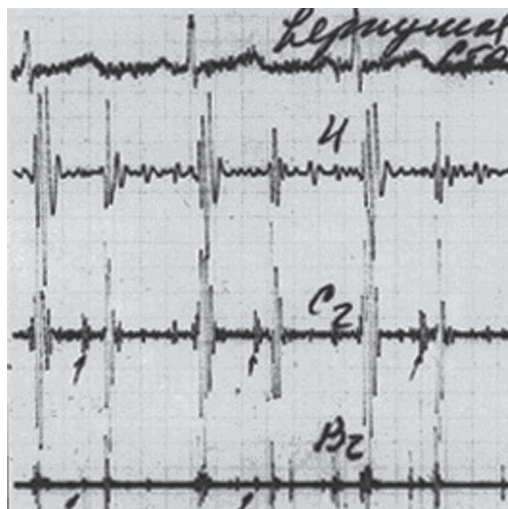


Рис. 1. Фонокардиограмма при пролапсе митрального клапана: изолированные позднесистолические щелчки (указаны стрелками), зарегистрированные на верхушке сердца в положении пациента стоя.

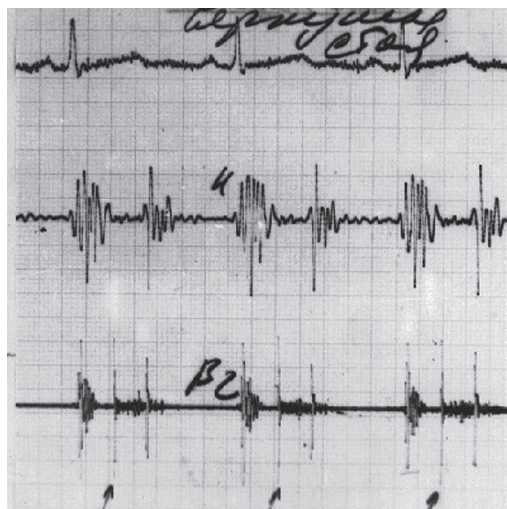


Рис. 2. Фонокардиограмма при пролапсе митрального клапана: среднесистолические щелчки и позднесистолический шум (указаны стрелками), зарегистрированные на верхушке сердца в положении пациента стоя.

могут быть единичными и множественными (трески). Множественные щелчки возникают из-за неодновременного выгибания створок и фестонов клапана, а также при сочетании ПМК и пролапса трёхстворчатого клапана.

Если щелчки носят транзиторный характер, их возникновение легко спровоцировать физической нагрузкой и эмоциональным напряжением. По этой причине при подозрении на наличие щелчков в сердце ребёнка необходимо выслушать в положении стоя после небольшой физической нагрузки (прыжки, приседания) [4].

Изолированные систолические щелчки

в сердце не являются патогномичным аускультативным признаком ПМК и могут возникать при небольших аневризмах межпредсердной или межжелудочковой перегородки, пролапсе трёхстворчатого клапана, плевроперикардиальных спайках. Если при ПМК определяются множественные систолические щелчки, их следует дифференцировать от шума трения перикарда. Щелчки, выслушиваемые при ПМК, необходимо отличать от щелчков изгнания, которые возникают в раннюю систолу и могут быть аортальными и лёгочными. Аортальные щелчки изгнания выслушиваются, как и при ПМК, на верхушке, не меняют свою

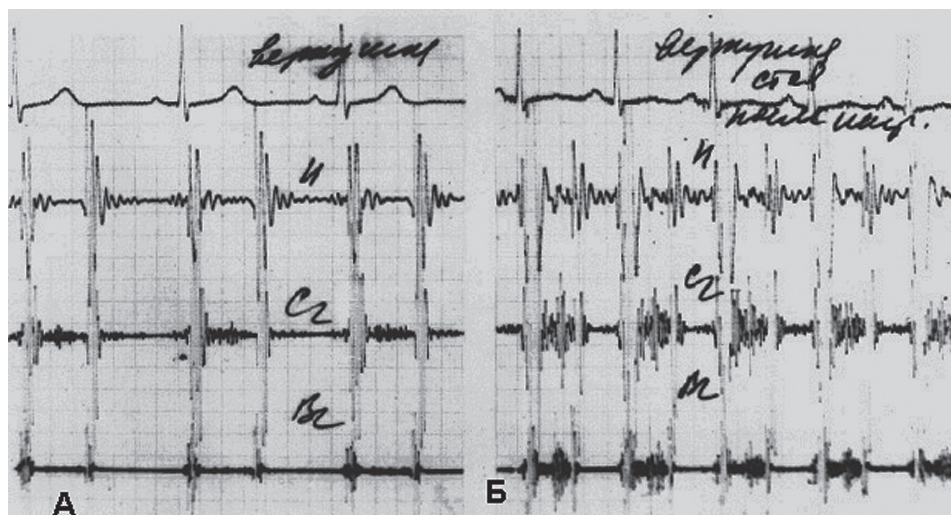


Рис. 3. Фонокардиограмма с верхушки сердца при пролапсе митрального клапана: А – в исходе щелчки и шум не определяются; Б – появление систолических щелчков и позднесистолического шума после 10 приседаний.

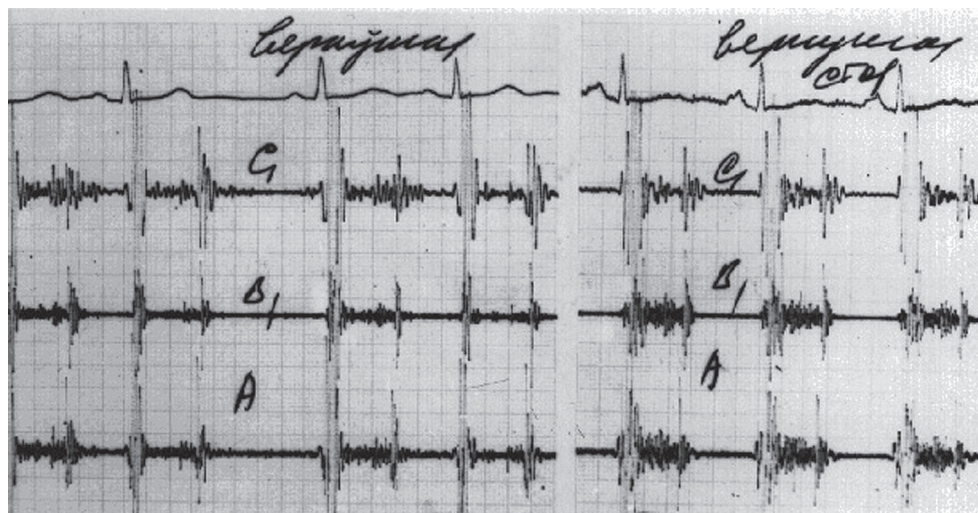


Рис. 4. Фонокардиограмма при пролапсе митрального клапана: появление голосистолического шума в вертикальном положении пациента.

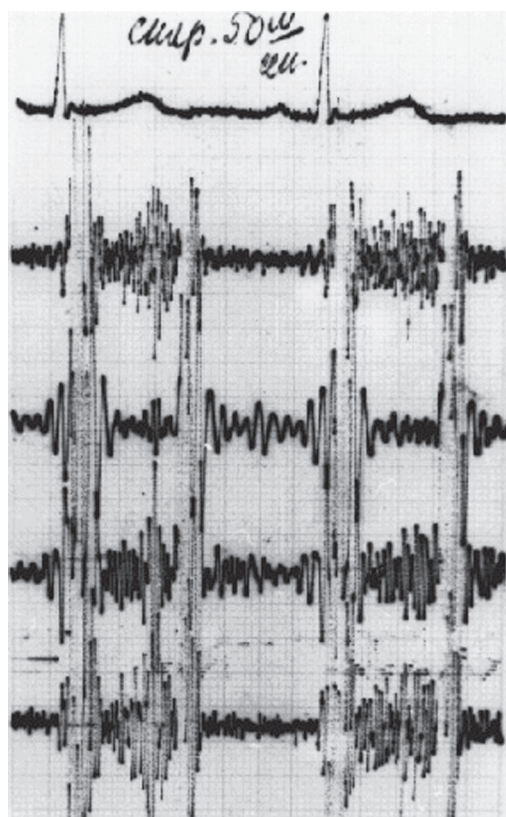


Рис. 5. Фонокардиограмма при пролапсе митрального клапана: изолированный позднесистолический шум.

интенсивность в зависимости от фазы дыхания и возникают при клапанном стенозе аорты, дилатации корня аорты и артериальной гипертензии.

Лёгочные щелчки изгнания выслушива-

ются в области проекции клапана лёгочной артерии, меняют свою интенсивность при дыхании, при этом лучше слышны во время выдоха. Лёгочные щелчки изгнания возникают при клапанном стенозе лёгочной артерии, дилатации лёгочной артерии и лёгочной гипертензии.

Систолические щелчки при ПМК лучше регистрируются в аускультативном и высокочастотном диапазонах в виде небольшого количества осцилляций, обычно не превышающих по амплитуде II тон (рис. 1).

Наиболее частое аускультативное проявление ПМК при соединительнотканых дисплазиях — сочетание систолических щелчков с позднесистолическим шумом (рис. 2). При этом позднесистолический шум обусловлен турбулентным током крови, возникающим из-за выбухания створок и вибрации натянутых сухожильных нитей.

Позднесистолический шум выслушивается лучше в положении пациента лёжа на левом боку, усиливается при проведении пробы Вальсальвы. Характер шума может меняться при глубоком дыхании. На выдохе шум усиливается и иногда приобретает музыкальный оттенок. Нередко сочетание систолических щелчков и позднего шума наиболее отчетливо выявляется в вертикальном положении после физической нагрузки (рис. 3). Иногда при сочетании систолических щелчков с поздним шумом в вертикальном положении может регистрироваться голосистолический шум (рис. 4).

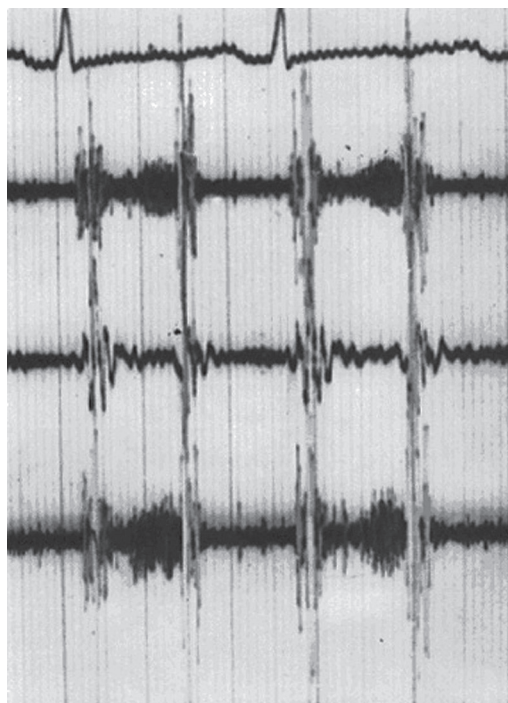


Рис. 6. Фонокардиограмма при пролапсе митрального клапана: голосистолический шум.

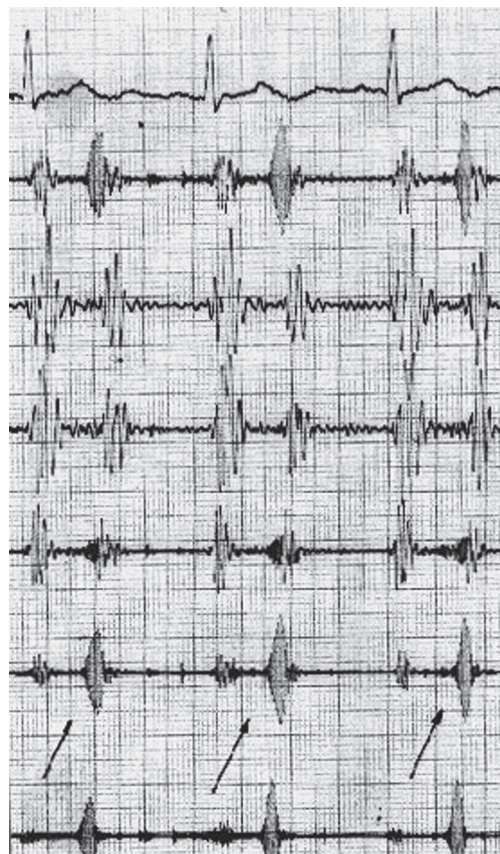


Рис. 7. Фонокардиограмма при пролапсе митрального клапана: хордальные «писки» (указаны стрелкой).

Изолированный позднесистолический шум регистрируют в 13,3% случаев при ПМК на фоне недифференцированной дисплазии соединительной ткани и в 30,8% при ПМК на фоне дифференцированной соединительнотканной дисплазии. Он выслушивается над верхушкой сердца, проводится в подмышечную область, интенсивность его обычно соответствует 3/4–4/6 по Лауде. Шум продолжается до II тона, носит грубый скребущий характер, лучше определяется в положении пациента лёжа на левом боку (рис. 5).

Интенсивность шума может нарастать в положении стоя, он становится более продолжительным, напоминает голосистолический. Систолический шум при пролапсе задней створки митрального клапана проводится вдоль левой стороны грудины и на аорту, а при пролапсе передней створки – в подмышечную область и на спину.

Следует отметить, что изолированный позднесистолический шум также не является патогномичным признаком ПМК. Он может возникать при обструктивных поражениях левого желудочка (идиопатический гипертрофический субаортальный стеноз, дискретный стеноз аорты) [5]. Позднесистолический шум следует отличать от среднесистолических шумов изгнания, которые возникают также в отрыве от I тона после открытия полулунных клапанов, имеют максимум звучания в среднюю систолу. Среднесистолические шумы изгнания регистрируют при (1) стенозе полулунных клапанов (клапанный стеноз аорты или лёгочной артерии); (2) дилатации аорты или лёгочной артерии выше клапана; (3) увеличении левожелудочкового выброса (брадикардия, атриовентрикулярная блокада, лихорадка, анемия, тиреотоксикоз, при физической нагрузке у здоровых детей).

Голосистолический шум при ПМК у детей возникает редко и свидетельствует о митральной регургитации. В нашем исследовании пансистолический шум был зарегистрирован в 13,3% случаев при недифференцированной и в 30,8% при дифференцированной дисплазии соединительной ткани. Этот шум занимает всю систолу и практически не меняется по интенсивности при перемене положения тела, проводится в подмышечную область, усиливается при проведении пробы Вальсальвы (рис. 6).

Дополнительными (необязательными) аускультативными проявлениями при ПМК бывают «писки» («мяуканье»), об-

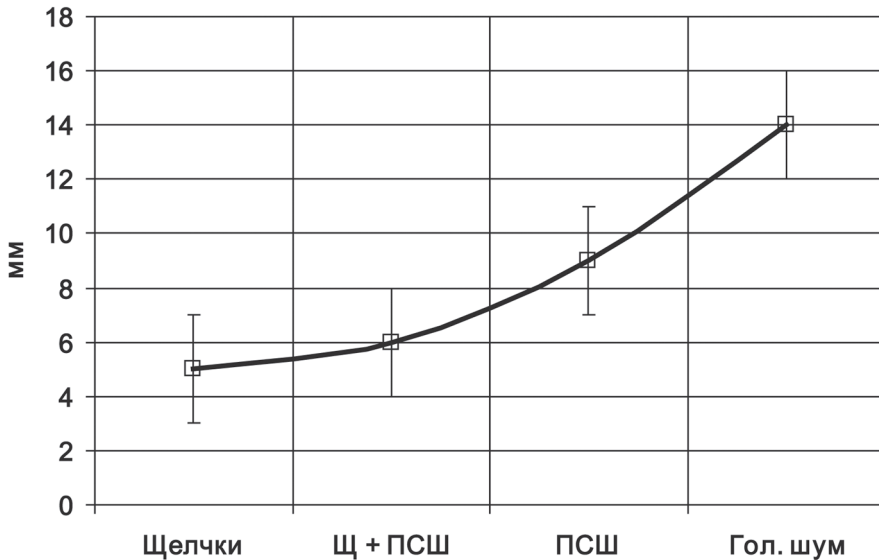


Рис. 8. Средняя глубина прогибания створок в зависимости от аускультативной картины при пролапсе митрального клапана. Щ — щелчки; ПСШ — позднесистолический шум; Гол. шум — голосистолический шум.

условленные вибрацией хорд или участка створки по типу «смычка скрипки» (рис. 7), они чаще возникают при сочетании систолических щелчков с шумом, реже при изолированных щелчках. Хордальные «писки» могут быть слышны на расстоянии и ощущаться самими больными, особенно при волнении и физической нагрузке.

У некоторых детей с ПМК на фоне дисплазии соединительной ткани может выслушиваться III тон, возникающий в фазу быстрого наполнения левого желудочка [6]. Этот тон не имеет диагностического значения и может выслушиваться в норме у худых детей. Довольно часто выслушивается акцент I и/или II тона.

При изолированных щелчках прогибание створок обычно небольшое, при изолированном позднесистолическом и голосистолическом шуме — значительное (рис. 8).

## ВЫВОДЫ

1. Характерными аускультативными (фонокардиографическими) признаками ПМК в нашем исследовании были: (1) изолированные щелчки (клики) — у 26,4% обследованных; (2) сочетание щелчков с позднесистолическим шумом — 41,7%; (3) изолированный позднесистолический шум — 20%; (4) голосистолический шум — 11,9%.

2. У детей с астенической конституцией и ПМК в большинстве случаев (90,7%) определялись изолированные щелчки и лишь изредка — сочетание щелчков с позднесистолическим шумом.

3. Аускультативная картина при ПМК на фоне недифференцированной и дифференцированной соединительнотканной дисплазии была практически одинаковой.

4. Отмечена параллельность выраженности пролабирования створок и звуковых феноменов.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Белова Е.В. Пролапс митрального клапана // Рус. мед. ж. — 1998. — №1. — С. 7-10.
2. Белозёров Ю.М. Детская кардиология. — М.: «МЕДпресс-информ», 2004. — 600 с.
3. Бобров В.А., Шлыкова Н.А., Давыдова И.В., Зайцева В.И. Пролапс митрального клапана (диагностика, клиника, тактика лечения) // Клини. мед. — 1996. — №6. — С. 14-17.
4. Волосовец О.П., Кривоустов С.П., Кузьменко А.Я. Пролапс митрального клапана у детей: диагностика, лечения, диспансеризация // Современ. педиат. — 2006. — Т. 1, №10. — С. 84-91.
5. Минкин Р.Б., Минкин С.Р. Пролапсы клапанов (клиническая, эхокардиографическая, фонокардиографическая и электрокардиографическая характеристики) // Клини. мед. — 1993. — №4. — С. 30-34.
6. Figueiredo S., Martins E., Lima M.R., Alvares S. Cardiovascular manifestations in Marfan syndrome // Rev. Port. Cardiol. — 2001. — Vol. 20. — P. 1203-1218.