

СТРУКТУРНЫЕ АНОМАЛИИ СЕРДЦА И ИХ ОСНОВНЫЕ ХАРАКТЕРИСТИКИ

Жерко Л.В., Давыдова Л.А.

Белорусский государственный медицинский университет,
кафедра нормальной анатомии
г. Минск

Ключевые слова: структурные аномалии сердца, эхокардиография

Резюме: структурные аномалии сердца являются аномалиями строения сердца, отличающимися от нормального анатомического строения, с доказанной клинической значимостью.

Resume: structural heart abnormalities are cardiac abnormalities that differing from the normal anatomical structure, with proved clinical significance.

Актуальность. Термин «структурные аномалии сердца» (САС) объединяет гемодинамически малозначимые аномалии соединительнотканного каркаса и клапанного аппарата сердца [1]. САС являются наследственно-обусловленными или врожденными изменениями, могут быть проявлениями многофакторных нарушений соединительной ткани. Наследственные нарушения соединительной ткани представляют собой гетерогенную группу заболеваний, обусловленных генетическими дефектами синтеза и/или распада белков внеклеточного матрикса либо нарушениями морфогенеза соединительной ткани. К моногенным наследственным синдромам относят синдромы Марфана, Элерса-Данло, гипермобильности суставов, пролапса митрального клапана и др. Наследственные и многофакторные нарушения соединительной ткани характеризуются появлением в молодом возрасте серьезных осложнений, ограничивающих трудовую деятельность, снижающих качество жизни и влияющих на прогноз. Совершенствование эхокардиографии (ЭхоКГ), накопление и обобщение результатов научных и клинических исследований обусловили интерес к пограничным отклонениям в строении сердца, к которым могут быть отнесены САС.

В настоящее время не существует общепринятой классификации САС, структурировать которую при современном уровне знаний затруднительно. Наиболее целесообразным представляется объединение ограниченного числа САС по анатомическому, этиологическому принципу и однотипности клинических осложнений [1]. В связи с этим были выделены предсердные САС – аневризма межпредсердной перегородки (АМПП), открытое овальное окно (ООО), Евстахийев клапан (ЕК), сеть Киари, отдельно – пролапсы клапанов, миксоматозная дегенерация клапанов [1]. Также к САС относят аномально расположенные хорды (АРХ) в связи с развивающимися морфологическими изменениями в сердце [2, 3].

Наиболее часто с ООО ассоциируются парадоксальная венозная эмболия и мигрень с аурой. К более редким ассоциированным с ООО состояниям относят транзиторную глобальную амнезию, протромботические нарушения, декомпрессионную болезнь, синдром обструктивного ночного апноэ [1]. При наличии

АМПП и ООО существенно повышается риск развития инсультов, причем риск для лиц младше 55 лет выше при АМПП, чем при ООО, максимально увеличивается при сочетании АМПП и ООО. Вероятность повторного криптогенного инсульта при сочетании АМПП и ООО увеличивается в 7 раз по сравнению с риском инсульта при изолированном ООО [4]. При возникновении право-левого сброса крови через межпредсердную перегородку удлинённый ЕК может способствовать возрастанию риска парадоксальной эмболии, ассоциированной с ООО. При одновременном сочетании трех аномалий – удлинённого ЕК, аневризмы МПП и ООО – у молодых лиц часто отмечают клинические проявления в виде цефалгического синдрома, синкопальных состояний, которые опосредованно могут рассматриваться как следствие микротромбозов в большом круге кровообращения. При наличии сети Киари и удлинённого ЕК могут возникать проблемы при внутрисердечных эндоваскулярных вмешательствах [1]. Проплап митрального клапана (ПМК) считается полиэтиологической аномалией, в генезе которого большое значение имеют как генетические, так и внешнесредовые факторы. Классифицируют два типа гистоморфологических изменений митрального клапана: фиброэластиновая недостаточность (ФЭН) и миксоматозная дегенерация. При ПМК возможны следующие осложнения: острая (вследствие разрыва сухожильных хорд и/или отрыва папиллярной мышцы) или хроническая митральная недостаточность (дисфункция и прогрессирующее расширение левых камер сердца); присоединение инфекционного эндокардита; тромбоэмболии, чаще церебральные, связанные с тромбозами миксоматозно изменённых митральных створок; нарушения сердечного ритма и проводимости; жизнеугрожающие аритмии, внезапная сердечная смерть. АРХ при микроскопическом исследовании в большинстве случаев имеют травматические повреждения, локальный и распространённый фиброз, кальциноз, миксоматоз [2]. В зонах прикрепления АРХ по данным морфологического исследования наблюдаются нарушения регионарного кровотока [3]. У пациентов с САС чаще формируются аритмии, фибрилляция предсердий, желудочковая экстрасистолия, нарушения проводимости в виде полной атриовентрикулярной, внутрижелудочковой блокады, удлинённого интервала QT [3].

Цель: изучить распространённость, анатомоморфологические и ультразвуковые признаки структурных аномалий сердца: открытого овального окна, аневризмы межпредсердной перегородки, сети Киари, Евстахиева клапана, миксоматозной дегенерации створок митрального клапана, аномально расположенных хорд левого желудочка.

Задачи: 1. На анатомических препаратах сердца изучить анатомоморфологические характеристики структурных аномалий сердца; 2. Изучить ультразвуковые признаки и распространённость структурных аномалий сердца у взрослых пациентов.

Материал и методы. В рамках выполнения работы проведено анатомоморфологическое исследование САС на 54 анатомических препаратах сердца, полученных на кафедре нормальной анатомии БГМУ. Выполнена ЭхоКГ у 30 пациентов кардиологического, ревматологического и инфарктного отделений учреждения здравоохранения «1-я городская клиническая больница» г. Минска.

Возраст исследованных пациентов составил от 31 до 73 лет, средний возраст – 57 лет. Проанализированы сканограммы и протоколы ЭхоКГ, выполненной 100 пациентам, из архива кафедры ультразвуковой диагностики БелМАПО. Используются морфометрический, ультразвуковой и статистический методы исследования. ЭхоКГ выполнялась на ультразвуковых аппаратах Siemens Acuson S1000, Toshiba Aplio XG, GE Voluson 730 Expert секторными датчиками с частотой сканирования 2,5–5 МГц.

Результаты и их обсуждение. При осмотре анатомических препаратов сердец в 3,7 % случаев было обнаружено ООО в виде щелевидного отверстия, расположенного по передневерхней кромке овальной ямки, имевшего туннелеподобное строение и косое направление. В 11,1 % случаев была выявлена АМПП, представляющая собой мешковидное выпячивание перегородки в зоне овальной ямки в полость правого предсердия глубиной более 1 см, без признаков межпредсердной коммуникации в виде ООО или дефекта межпредсердной перегородки.

В 5,5 % случаев по данным анатомоморфологического исследования была обнаружена сеть Киари, представляющая собой сетчатую мембраноподобную структуру с множественными отверстиями и двумя вариантами крепления: 1) к двум зонам – к краю устья нижней полой вены и эндокарду правого предсердия или овальной ямки (3,7 % случаев); 2) в виде дубликатуры пристеночного эндокарда с множественными точками фиксации к эндокарду правого предсердия и распространением от нижней полой вены до овальной ямки (1,8 % случаев).

В 7,4 % препаратов сердца был выявлен Евстахийев клапан. В одном препарате размер ЕК составил 2,5 см, ЕК ограничивал устье нижней полой вены, имел полулунную форму, мембранозный тип строения. В остальных случаях длина ЕК составила около 1 см.

В 14,8 % осмотренных препаратов сердец было обнаружено миксоматозное изменение митрального клапана, из них в 5,5 % – сочетание миксоматозной дегенерации митрального и трикуспидального клапанов. Створки были увеличены, утолщены по краям, бледно-серого цвета. Края створок закручены, с множественными аневризматическими выпячиваниями в виде «парашютов» или аневризм.

В 3,7 % случаев были выявлены макроскопические признаки ФЭН в виде выраженного истончения створок митрального клапана, в особенности краевой зоны среднего сегмента задней створки.

В 31,5 % препаратов сердца обнаружены АРХ левого желудочка. В 25,9 % наблюдений выявлены следующие варианты крепления АРХ: 1) от основания папиллярной мышцы к трабекуле стенки левого желудочка, 2) к трабекулам стенок левого желудочка, 3) от створки митрального клапана к стенке. В 3,7 % наблюдений имел место вариант крепления АРХ от створки митрального клапана к стенке или от створки клапана к межжелудочковой перегородке. Типичным вариантом строения АРХ левого желудочка были многочисленные точки прикрепления (более 2) к структурам сердца.

Характерной особенностью является множественный характер САС препаратов сердца: наличие 2–3-х аномалий в одном сердце в 22,2 % наблюдений.

По данным ЭхоКГ ООО было выявлено у 3,3 % пациентов при локации кровотока в режиме цветового доплеровского картирования в виде низкоскоростного сброса крови через межпредсердную перегородку в области овальной ямки без признаков перегрузки правых отделов сердца. По данным архива ООО было диагностировано в 9 % случаев, в том числе в 2 % в сочетании с другими САС (АМПП, ООО и сети Киари).

По данным архива АМПП имела место в 3 % случаев, из них в 2 % наблюдений САС носили множественный характер.

Сеть Киари была диагностирована в 3,3 % наблюдений в виде мобильной гиперэхогенной извитой структуры, с выраженным движением в полости правого предсердия, исходящей от устья нижней полой вены и крепящейся к межпредсердной перегородке в области овальной ямки. По данным архива сеть Киари была диагностирована в 2 % в сочетании с другими САС (сочетание АМПП, ООО и сети Киари).

По данным архива в 1 % случаев был диагностирован удлинённый ЕК, в 2 % случаев – миксоматозная дегенерация створок митрального клапана. Миксоматозная дегенерация створок митрального клапана обусловила формирование у обследованных пациентов пролапсов митрального клапана II и III степеней, умеренную-тяжелую и тяжелую митральную регургитацию.

В данном исследовании частота АРХ составила 20 % исследований, преобладали срединно расположенные поперечные АРХ и срединно-апикальные диагональные АРХ.

Выводы: 1) Структурные аномалии сердца являются аномалиями строения сердца, отличающимися от нормального анатомического строения, диагностируемыми эхокардиографически и морфологически, с доказанной клинической значимостью; 2) Анатомоморфологическое исследование сердца позволяет описать анатомические особенности структурных аномалий сердца, что является важным для уточнения критериев ультразвуковой диагностики и понимания их клинической значимости; 3) Особенности структурных аномалий сердца, выявленных с помощью анатомоморфологического исследования, являются аневризматическая трансформация краев створок митрального клапана при миксоматозной дегенерации, крепление АРХ несколькими концами к структурам левого желудочка, варианты крепления АРХ от створки митрального клапана к стенке левого желудочка, различные варианты крепления сети Киари к эндокарду правого предсердия; 4) Типичен множественный характер структурных аномалий в одном сердце.

Литература

1. Рудой, А. С. Структурные аномалии сердца. Наднациональные (международные) рекомендации / А. С. Рудой и др. – Минск, «Профессиональные издания». – 2016. – 91 с.
2. Трисветова, Е. Л. Анатомия малых аномалий сердца / Е. Л. Трисветова, О. А. Юдина. – Минск, ООО «Белпринт», 2006. – 104 с.
3. Юдина, О. А. Морфологическая и клиническая характеристика малых аномалий сердца. Автореферат ... к.м.н. – Мн., 2009. – 23 с.
4. Overell, J. R. Interatrial septal abnormalities and stroke A metaanalysis of case-control studies / Overell J. R., Bone I., Lees K. R. // Neurology. - 2000. - Т. 55, №. 8. - С. 1172-1179.