

АНАТОМИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА МАЛЫХ АНОМАЛИЙ СЕРДЦА

*Кафедра военно-полевой терапии ВМедФ в БГМУ,
УЗ «Городское клиническое патологоанатомическое бюро»*

Аутопсийное исследование малых аномалий сердца ранее не проводилось. Клиническое значение отклонений развития сердца обсуждается. Результаты аутопсийного исследования 578 умерших свидетельствуют о том, что малые аномалии сердца встречаются в 16,95% случаев, чаще (55,1%) у мужчин. Встречаются аномалии хорд, папиллярных мышц, створок клапанов, аневризмы синусов Вальсальвы и др. В большинстве случаев малые аномалии сердца не были распознаны при жизни пациентов. Однако в 20,4% они были основной причиной смерти. Следует распознавать при жизни и посмертно малые аномалии, влияющие на морфологическую перестройку сердца и функциональные нарушения органа.

Малые аномалии сердца — это состояния, обусловленные наследственными структурными и/или метаболическими нарушениями соединительной ткани, характеризующиеся стойкими анатомическими изменениями. В отличие от известных пороков сердца, МАС не приводят к явным нарушениям гемодинамики. Отграничение малых аномалий от многочисленных вариаций нормы представляет значительные трудности [4].

В настоящее время клиническое значение МАС обсуждается [3, 7, 8]. Их рассматривают как вариант изменчивости, не нарушающий деятельность органа, либо как аномалию с патологическими функциональными особенностями [1]. Поскольку при некоторых вариантах МАС

формируются осложнения, угрожающие жизни и, вероятно, участвующие в танатогенезе, актуальность изучения аномалий при аутопсии не вызывает сомнений.

Целью настоящего исследования явилось изучение распространенности, анатомических особенностей МАС и их участия в танатогенезе.

Материал и методы

Проведено безвыборочное аутопсийное исследование 578 (51% мужчин, 49% женщин) умерших в 1999-2005 гг. в лечебных учреждениях г. Минска в возрасте 14-91 года (средний возраст $63,1 \pm 12,4$ года). У 98 (16,95%) пациентов (55,1% мужчины и 44,9% женщины), средний возраст $46,8 \pm 16,5$ года выявлены МАС.

☆ Лечебно-профилактические вопросы

Изучали макро-, микроскопические, гистохимические изменения сердец, компонентов их клапанных комплексов, дополнительных анатомических образований по разработанному нами протоколу [5]. Гистологическое исследование проводилось после фиксации препаратов 10% нейтральным формалином. Исследованы срезы с гистохимическими окрасками (альциановым синим-для выявления накопления кислых мукополисахаридов; орсеином по Харту – на эластические волокна; по Массону – для выявления степени и характера склероза; MSB – для выявления участков острого повреждения).

Результаты и обсуждение

Распространенность MAC составила 16,95 % случаев у умерших в возрасте 15 – 87 лет: мужчин (55 %) и женщин (45 %). Основные анатомические варианты и количество диагностированных MAC представлены в таблице.

MAC встречались как одиночные варианты и сочетания по 2 – 12 в одном сердце. Наиболее частые отклонения развития-изменения створочных хорд и аномальное положение добавочных или ложных хорд, а также аномалии папиллярных мышц.

Аномалии хордальных нитей выявляли в 16,2 % случаев в правом предсердии, правом и левом желудочках. Встречаемость аномально расположенных хорд (APX) в правых отделах сердца – в 2 раза реже, чем в левых. Аномальные хорды, располагающиеся в правом предсердии, встретились в 3 случаях. Сочетание аномалий хорд

Таблица

Количественная и качественная характеристика выявленных MAC

Вариант малой аномалии сердца	Количество случаев, %
Избыточная трабекулярность правого желудочка	34,7
Сложный рисунок трабекул желудочка	
- правого	46,9
- левого	46,9
Фестоны створок клапанов:	
- трикуспидального 4-18	12,2
- митрального 4-13	13,3
Асимметрия створок митрального клапана	27,6
Фенестрация створок:	
- митрального клапана	8,2
- трикуспидального клапана	5,1
- аортального клапана	16,3
Пролабирование створок клапанов:	
- митрального	30,6
- трикуспидального	33,7
Хаотичное расположение и частичное отсутствие деления на ряды створочных хорд митрального клапана	62,2
Аномалии папиллярных мышц:	
- левого желудочка	60,2
- правого желудочка	16,3
Аномально расположенные хорды:	
- правого предсердия	1,0
- левого желудочка	55,1
- правого желудочка	13,3
Открытое овальное окно	20,4
Аневризма синусов Вальсальвы	18,4
- с разрывом	3,1
Аневризма межжелудочковой перегородки	14,3

правой и левой камер сердца встретили в 7 % случаев. Аномалии хорд были представлены неправильным распределением створочных хордальных нитей, тянущихся от головок папиллярных мышц к створкам клапана, а также аномальным положением тяжей, имеющим другие точки прикрепления.

В правом желудочке аномалии распределения створочных хорд определяли часто по сравнению с APX, последние были представлены единичными вариантами и сочетаниями от 1 до 3 в желудочке (2,1 %). Согласно классификации Beattie J.M. определяли частоту топографических вариантов, поперечно расположенные хорды правого желудочка занимали срединную позицию в 1,9 % случаев, базальную и верхушечную – в 0,17 % каждая [2, 6, 10]. Диагональные хорды в правом желудочке встречались редко (2 случая).

APX правого предсердия в 0,5 % случаев располагались вдоль задней стенки предсердия, в 2 случаях-параллельно току крови, в 1-перпендикулярно. Определялись признаки травматизации хорд правых отделов сердца при микроскопическом исследовании в виде кровоизлияний, миксоматоза.

В левом желудочке APX встретили в 10,7 % случаев, при этом в 2 раза чаще отметили неправильное распределение створочных хорд: нарушения распределения, удлинение либо укорочение единичных нитей, отсутствие последовательного деления на ряды, по сравнению с частотой APX. В 1/3 случаев APX были представлены единичными тяжами, в 2/3 – в виде сочетаний по 2-4 аномальные хорды в одной камере сердца.

APX левого желудочка встречались чаще в виде одиночных тяжей, иногда с многочисленными (более двух) точками прикрепления, однако в 2,1 % случаев выявлены две, 0,7 % случаев – три дополнительные хорды в одной камере сердца.

Диагональное положение аномальные хорды занимали в 5,7 % случаев, при этом в срединно-базальном и верхушечно-срединном отделах левого желудочка хорды распределялись одинаково. Поперечное положение аномальные хорды занимали в 5 % случаев, они располагались преимущественно в срединном отделе, многие из них имели три и более точек прикрепления к стенкам желудочка, реже – в верхушечном отделе.

Толщина хорд составляла 1-2 мм, длина при диагональном положении – 10-75 мм, при поперечном – 7-79 мм, сократимость и растяжимость-от 0 до 12 мм.

Аномальные хорды различных локализаций в большинстве случаев встречались в сочетании с другими MAC. Наиболее частыми были аномалии папиллярных мышц левого желудочка (55 %), персистирующий клапан коронарного синуса (34 %), фенестрации створок клапанов (35,3 %): аортального (15,7 %), митрального (10,8 %), трикуспидального (8,8 %); аномалии коронарных артерий (34 %). К тому же аномальные хорды сочетались с аномалиями папиллярных мышц правого желудочка (20,6 %), аневризмами синусов Вальсальвы (15,7 %), открытым овальным окном у взрослых (13,7 %).

APX имели различное гистологическое строение: мышечные, фиброзные и фиброзно-мышечные. В большинстве случаев они имели повреждение покрывающего хорду слоя эндотелия, признаки формирования микротромбов, кровоизлияния различной давности, скудную

лимфоцитарную инфильтрацию, контрактурные изменения мышечных клеток, локальный и распространенный фиброз, кальциноз, миксоматоз. В мышечных аномальных хордах левого желудочка определяли Пуркинье-подобные клетки.

В эндокарде зон прикрепления аномальных нитей, преимущественно коротких малорастяжимых, отмечали фиброз, уменьшение либо увеличение плотности сосудов микроциркуляторного русла. Длинные провисающие хорды сопровождалась зонами фиброза эндокарда в местах трения аномальной нити.

Другими частыми аномалиями, определяемыми постмортно, были отклонения развития папиллярных мышц. Они встречались в виде количественных (3 — 5 в одном желудочке), позиционных вариантов и с измененной формой. Отмечались полностью раздвоенная, двуглавая с общим основанием, одноглавая с двумя основаниями папиллярные мышцы.

В нашем исследовании изменение количества створок (2-5) трикуспидального клапана выявлено в 29 случаях преимущественно у мужчин (20 мужчин, 9 женщин). В большинстве случаев (26) клапан включал четыре створки, в двух случаях определялись две и пять створок. Дополнительные створки (четвертая или пятая) в 19 случаях были образованы за счет расщепления задней створки, 6 случаях — за счет расщепления перегородочной створки, 2 случаях — за счет расщепления передней створки, 1 случае — за счет одновременного расщепления передней и задней створок. Две створки трикуспидального клапана, вместо обычных трех, были представлены передней и задней, а перегородочная створка отсутствовала.

Пролапс трикуспидального клапана встречался часто (40 случаев), пролабирование не зависело от количества створок, а также фестонов клапана. Признаки миксоматоза створок были характерны для всех случаев пролабирования.

Митральный клапан во всех исследованных случаях включал 2 створки: переднюю большую и заднюю, соединенные между собой 2 комиссурами и фестонами от 4 до 15. В половине случаев наблюдали малое количество фестонов (менее 6), в остальных — более 10 фестонов. При большем количестве фестонов часто определяли пролабирование створок клапана.

Пролапс митрального клапана (ПМК) выявили в 50 случаях: у 30 мужчин, 20 женщин. Минимальная степень пролабирования определялась в 18 случаях, умеренная — в 10 случаях, значительная — в 22 случаях. Сочетание пролапса митрального клапана и трикуспидального встретилось в 28 случаях.

Гистологически у половины больных с пролабированием створок митрального клапана обнаруживалось миксоматозное перерождение (дегенерация) структур клапанного аппарата. Наблюдались изменения коллагена и накопление протеогликанов. Избыточное накопление протеогликанов встречается также без нарушения строения коллагеновых и эластических волокон.

Миксоматозная дегенерация представляет генетически обусловленный процесс разрушения и утраты нормальной архитектоники фибриллярных коллагеновых и эластических структур соединительной ткани. Макроскопически миксоматозно измененные митральные створки

выглядят увеличенными, избыточными, парашютообразными. Края их закручены, фестоны провисают в полость левого предсердия. Створки имеют характерный бледно-серый цвет.

Гистологически и гистохимически в измененных створках определяется избыточный коллаген III типа, снижение уровня молекулярной организации коллагеновых волокон. Миксоматозная трансформация тканей характеризуется повышением содержания гиалуроновой кислоты и хондроитинсульфата. Накопление кислых мукополисахаридов происходит без признаков воспаления.

Поражение затрагивает в основном фиброзный слой, играющий роль «соединительнотканного скелета» митральной створки. Отмечается его истончение и прерывистость с одновременным утолщением рыхлого спонгиозного слоя. Толщина основной структуры, продуцирующей мукополисахариды, спонгиозной зоны митральных створок регулируется генотипом.

Утолщение спонгиозной зоны свыше 60 % от общей толщины створки и снижение плотности фиброзного слоя приводит к тому, что в норме ригидные миксоматозно измененные створки в период систолы под влиянием внутрижелудочкового давления прогибаются в сторону левого предсердия [10].

В патологический процесс вовлекаются обе створки с преимущественным поражением задней. В ряде случаев миксоматозная дегенерация протекает с одновременным поражением других соединительнотканых структур сердца. В результате патологического процесса происходит расширение фиброзного митрального кольца, корня аорты; поражение трикуспидального и аортального клапанов; растяжение, истончение, надрыв, разрыв, фибротическая трансформация и утолщение хорд.

Помимо сочетания аномалий внутрисердечных образований, значительный интерес представляли топографические и структурные изменения коронарных артерий, выявленные у лиц с МАС. Нарушения внутрисердечной архитектоники сопровождали аномалии отхождения левой передней нисходящей артерии: смещение устья артерии по окружности аорты, отхождение от несвойственного ей синуса; гиперплазия интимы коронарных артерий у лиц молодого возраста (15-35 лет) без макро- и микроскопических признаков атеросклероза. Основные элементы гиперплазированной интимы были представлены гладкомышечными клетками, располагавшимися в виде компактного слоя и, в отличие от клеток меди, имевшими не циркулярное, а продольное направление.

Наиболее частой причиной смерти пациентов с МАС являлся отек мозга, развившийся на фоне острого нарушения мозгового кровообращения, тромбозомболии, сосудов малого и большого круга кровообращения. Фибрилляция желудочков явилась осложнением дилатационной и гипертрофической кардиомиопатии. Причиной смерти была острая левожелудочковая недостаточность, в том числе, на фоне разрыва аневризмы синуса Вальсальвы.

Анализ причин танатогенеза показал, что МАС как основная причина смерти выступали в 20,4 %, фоновое заболевание — 23,5 %, сопутствующее заболевание — 56,1 % случаев.

Изучение частоты МАС при аутопсии показало распространенность врожденных отклонений развития внут-

☆ Лечебно-профилактические вопросы

рисердечных образований. Наряду с известными отклонениями развития сердца в виде двустворчатого аортального клапана, аневризмы синусов Вальсальвы, открытого овального окна и т.д. были диагностированы редкие аномалии — фенестрации створок атриовентрикулярных клапанов с аневризматическим выпячиванием. Отверстия на створках клапанов обуславливали ток крови в предсердия во время систолы желудочков, но не были распознаны при ультразвуковом исследовании сердца при жизни пациента.

Анатомические особенности аномалий сердца обуславливают морфологическую перестройку тканей, прилежащих к ним, влияют на внутрисердечную гемодинамику и создают предпосылки для развития патологических процессов.

Неблагоприятное влияние на течение заболеваний и жизненный прогноз оказывает сочетание МАС и топографических аномалий коронарных артерий. Аномальное отхождение передней нисходящей ветви левой коронарной артерии часто сопровождается нарушением кровотока в участках ее кровоснабжения [3]. Одним из регионов кровоснабжения ветвями левой коронарной артерии является верхняя часть межжелудочковой перегородки, синусовый и атриовентрикулярный узлы. Таким образом, участки склерозирования, определяемые при исследовании межжелудочковой перегородки и проводящей системы сердца, указывают на возникавшие эпизоды нарушения регионального кровообращения вследствие аномальной топографии левой коронарной артерии. Поскольку уменьшение дистального кровотока сопровождается ишемией, метаболическими, а затем и деструктивными изменениями, происходит перестройка мышечных миокардиальных волокон. Ишемия миокарда может способствовать возникновению апоптоза в кардиомиоцитах, появлению участков фиброза [7, 9].

Структурная перестройка тканей сердца, анатомическая и функциональная неполноценность измененных клапанных компонентов, нарушения внутрисердечной гемодинамики с эксцентричным направлением потока крови могут способствовать образованию аневризм на створках клапанов и, вероятно, участвовать в образовании аневризматического выпячивания стенок сердца. Аневризматические образования структур сердца относятся к угрожающим жизни осложнениям врожденной дисплазии соединительной ткани.

Результаты проведенных исследований свидетельствуют о распространенности МАС в разных возрастных группах. Анатомические изменения сердца, включающие собственно аномалию, нарушающую согласованную деятельность клапанного комплекса, а также морфологическую перестройку прилежащих к ней тканей, создают условия для развития осложнений и факторов, участвующих в танатогенезе. Склерозирование участков миокарда, возникающее вследствие травматического повреждения аномальной хордой, нарушения дистального кровотока в микрососудах, а также измененного кровотока в аномальных коронарных артериях, сопровождается развитием диастолической, а затем и систолической дисфункции левого желудочка сердца. Регургитация потока крови на асимметричных, неполностью смыкающихся створках атриовентрикулярных клапанов с нарушенной структурой тканей, изредка с фенестрацией, турбулентный кровоток, возникающий на определенных топографических вариантах АРХ, служат гемодинамическим и травмирующим эндокард фактором риска развития инфекционного эндокардита и тромбообразования. К тому же травматическое повреждение тканей аномалий, в частности АРХ, также является фактором риска развития инфекционно-воспалительного процесса в сердце и служит источником тромбоэмболии.

Анатомические особенности аномалий обуславливают их клиническое значение и участие в танатогенезе, что необходимо учитывать в диагностике при жизни больных с МАС и посмертно при указании причин смерти.

Литература

1. Бочков Н.П. Клиническая генетика. М.: Медицина. 1997; 288 с.
2. Домницкая Т.М., Сидоренко Б.А., Песков Д.Ю. Результаты патологоанатомического исследования аномально расположенных хорд левого желудочка. Тер архив 1997; 11:60-67.
3. Михайлов С.С. Клиническая анатомия сердца. М. 1987; 288 с.
4. Трицветова Е.Л., Бова А.А. Малые аномалии сердца. Клини мед 2002; 1:9-15.
5. Трицветова Е.Л., Юдина О.А. Диагностика малых аномалий сердца при аутопсийном исследовании / Инструкция по применению метода диагностики. Утв Мин. Здрав. РБ, Минск, 2005 г.
6. Beattie J.M., Gaffney F.A., Buja L.M. et al. Left ventricular false tendons in man: identification of clinically significant morphological variants. Br Heart J 1986; 55:525.
7. Burke A.P., Farb A., Tang A. et al. Fibromuscular Dysplasia of Small Coronary Arteries and Fibrosis in the Basilar Ventricular Septum in Mitral Valve Prolapse. Am Heart J 1997; 134:2282-290.
8. Cocheri G., Bardelli G. Le false corde tendinee. Minerva Cardioangiol 1992; 40:353-358.
9. Garg N., Tewari S., Kapoor A. et al. Primary congenital anomalies of the coronary arteries: a coronary arteriographic study. Int J Cardiol 2000; 74:1:39-46.
10. Lam J.N.C., Ranganathan N., Wigle E.D., Silber M.D. Morphology of the human Mitral Valve. I. Chorda tendinea: A New classification. Circulation 1970; 41:449-467.