

Синдром дисплазии соединительной ткани при малых аномалиях митрального клапана сердца

Ремизонова Анастасия Владимировна

Белорусский государственный медицинский университет, Минск

Научный(-е) руководитель(-и) – кандидат медицинских наук, доцент Полякова

Светлана Михайловна, Белорусский государственный медицинский университет, Минск

Введение

Малые аномалии развития сердца (МАРС) - это анатомические врождённые изменения сердца, не приводящие к грубым нарушениям функций сердечно-сосудистой деятельности. Однако с одной стороны они могут рассматриваться как относительно «безобидные», т.е. не приводящие к серьезным функциональным изменениям сердца, а с другой стороны - как причина различных нарушений в работе сердечно-сосудистой системы, существенно влиять на внутрисердечную гемодинамику, приводить к нарушению ритма и вызывать синдром внезапной смерти у детей. Тем не менее, данные вопросы не до конца изучены и остаются спорными. В связи с отсутствием надлежащих знаний о малых аномалиях митрального клапана сердца, изучение их является актуальным.

Цель исследования

Изучить строение структур митрального клапана у взрослого человека, а также выявить их малые аномалии.

Материалы и методы

Материалом послужили 11 сердец, взятых без выборки. Методы исследования: анатомический, морфометрический, гистологический.

Результаты

Сосочковые мышцы (СМ) являются постоянными анатомическими структурами створчатых клапанов сердца и представляют собой продолжение миокарда желудочков. В ходе препарирования сердец при обычной форме передней сосочковой мышцы и сухожильных нитей нами была обнаружена необычная задняя сосочковая мышца митрального клапана. Она была раздвоена, незначительная ее часть имела конусовидную форму, а большая – форму пластинки, на которой отмечались многочисленные отверстия. Она плотно прилежала к задней стенке левого желудочка. Далее, в ходе гистологического исследования была выявлена дисплазия соединительной ткани. Дисплазия соединительной ткани (ДСТ) – это нарушение развития соединительной ткани в эмбриональном и постнатальном периодах вследствие генетически измененного фибриллогенеза внеклеточного матрикса, приводящее к расстройству гомеостаза на тканевом, органном и организменном уровнях в виде различных морфофункциональных нарушений. Главной причиной синдрома ДСТ сердца является генетически обусловленный дефект коллагена III типа, передающийся по аутосомно-доминантному типу наследования. При этом наблюдается миксоматозная дегенерация митрального клапана, хорд, разрушение и утрата архитектоники коллагеновых и эластических структур соединительной ткани с накоплением в рыхлом фиброзном слое кислых мукополисахаридов, фиброзный слой истончается, створки при этом гипертрофированы, однако признаки воспаления отсутствуют. Установлено, что такие явления, как аномальное строение и расположение СМ является одной из причин возникновения пролапса митрального клапана (ПМК).

Выводы

Малые аномалии митрального клапана могут быть причиной пороков сердца. Аномальное строение сосочковых мышц и, прикрепляющихся к ним, сухожильных нитей, которые фиксируют створки клапана, является одной из врожденных причин развития пролапса митрального клапана. Короткие сухожильные нити, которые мешают створкам клапана полностью закрываться, являются одной из причин врожденной недостаточности митрального клапана. В основе данных процессом лежит синдром ДСТ сердца. В настоящее время ранняя диагностика позволяет выявить МАРС в 97-99% случаев. Своевременная диагностика ДСТ и необходимая терапия в раннем возрасте может привести к уменьшению признаков пролапса клапанов, частоты выявления митральной регургитации, уменьшению выраженности клинических проявлений вегетативной дисфункции, а так же частоты желудочковых аритмий.