

## РОЛЬ МОРФОЛОГИЧЕСКОГО ИССЛЕДОВАНИЯ В ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКЕ ПЕРВИЧНЫХ КАРДИОМИОПАТИЙ

Алейникова В.В., Крейдич Е.С., Юдина О.А., Брагина З.Н.

*Белорусский государственный медицинский университет,  
кафедра патологической анатомии, г. Минск*

**Ключевые слова:** первичная кардиомиопатия, гипертрофическая, дилатационная, рестриктивная.

**Резюме:** описаны морфологические (макро- и микроскопические) особенности первичных кардиомиопатий в операционном материале эксплантированных сердец.

**Resume:** the morphological (macro- and microscopic) features of primary cardiomyopathies in the surgical material of explanted hearts are described.

**Актуальность.** Первичные кардиомиопатии (КМП) приводят к развитию прогрессирующей сердечной недостаточности, угрожающих жизни аритмий, внезапной сердечной смерти [1, 3]. Частота встречаемости данной группы заболеваний сердца в популяции не высока (1,16:100 000 чел. в РБ) [2]. Однако в клиническом диагнозе КМП встречаются гораздо чаще, что говорит о недостаточности методов их диагностики [4].

Морфологический метод исследования подразумевает достоверность клинического диагноза, а значит, и своевременную терапию, которая позволит замедлить прогрессирование заболевания, предупредить осложнения и повысить качество жизни пациентов [4].

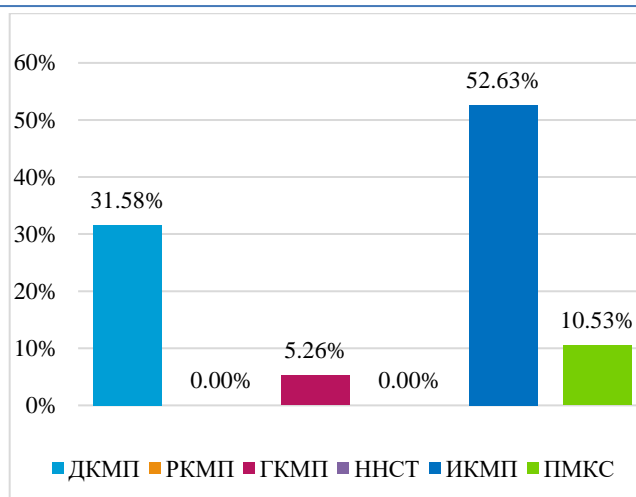
**Цель:** определение типа кардиомиопатий в операционном материале эксплантированных сердец.

**Задачи:** 1. Выявить случаи первичных кардиомиопатий в операционном материале при ортотопической трансплантации сердца; 2. Установить макро- и микроскопические характеристики первичных кардиомиопатий.

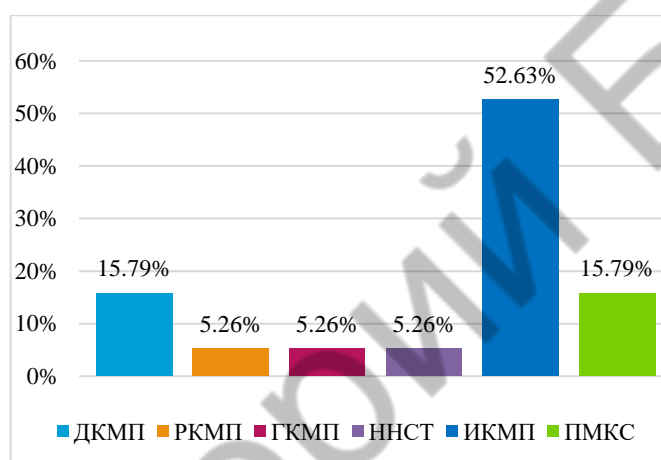
**Материал и методы.** Исследование основано на результатах изучения 19 эксплантированных сердец при ортотопической трансплантации сердца в период с августа 2019 по февраль 2020 года морфологическим методом (макро- и микроскопия, гистохимия, морфометрия).

**Результаты и их обсуждение.** Возраст пациентов колебался 17 до 73 лет, средний возраст  $50 \pm 13,94$  лет, среди них 16 (84,21%) мужчин и 3 (15,79%) женщины.

При морфологическом исследовании сердец было выявлено 5 случаев первичных КМП (26,32%), среди них: рестриктивной КМП 1 (20%) случай, дилатационной КМП 3 (60%) случая, гипертрофической КМП 1 (20%) случай. Имеет место расхождение клинического предтрансплантационного и морфологического диагнозов в 3 случаях (диаграмма 1, 2).



Диагр. 1 – Структура морфологического исследования



Диагр. 2 – Структура КМП после морфологического исследования

Средняя масса эксплантированного сердца у пациентов с первичными КМП составила  $389 \pm 53,86$  г (минимальная – 342 г, максимальная – 477 г). Масса правого желудочка  $114,5 \pm 25,33$  г, левого желудочка –  $190,5 \pm 46,51$  г, межжелудочковой перегородки –  $121,3 \pm 50,95$  г.

Средняя масса эксплантированного сердца у пациентов со вторичными КМП составила  $493,2 \pm 54,37$  г (минимальная – 380 г, максимальная – 596 г). Масса правого желудочка  $115,6 \pm 19,32$  г, левого желудочка –  $209,1 \pm 42,86$  г, межжелудочковой перегородки –  $165,8 \pm 47,87$  г.

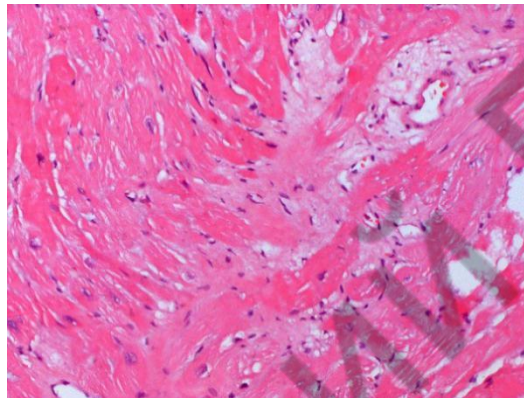
Статистическая обработка не проводилась из-за малого числа наблюдений.

#### **Гипертрофическая КМП:**

При макроскопическом исследовании выявлена массивная гипертрофия левого желудочка с неизменённой либо уменьшенной его полостью. Предсердия дилатированы. Межжелудочковая перегородка имеет непропорциональное сигмовидное утолщение, симулируя наличие мышечного кольца ниже аортального клапана. Миокард блестящий, имеет лейомиоподобный вид. Присутствуют органические нарушения клапанного и подклапанного аппаратов левого желудочка: аномалии папиллярных мышц левого желудочка, включая гипертрофию и смещение (соединяются со створками митрального клапана короткими хордами), расширение и удлинение всех компонентов митрального комплекса часто со вторичным

уплотнением передней створки. Наблюдаются утолщение стенок и сужение просвета коронарных артерий.

Микроскопически отмечается увеличение ядер кардиомиоцитов (КМЦ) (~ 3х ядра фибробластов), которые окружены четким перинуклеарным пространством, так называемые whorl (завиток) образования. Они часто причудливой формы, содержат большие глыбки хроматина. Сами КМЦ имеют увеличенный поперечный размер (40 мкм при  $N=15\mu\text{м}$ ), разрозненное расположение (рисунок «плетеной корзины»), часто имеют вид завитка, формы с Y-образным ветвлением (рисунок 1). Среди молекулярных нарушений – избыточное накопление гранул гликогена. Присутствуют замещение соединительной тканью и фиброз интерстиция (не диффузный участок, как при старом инфаркте миокарда).

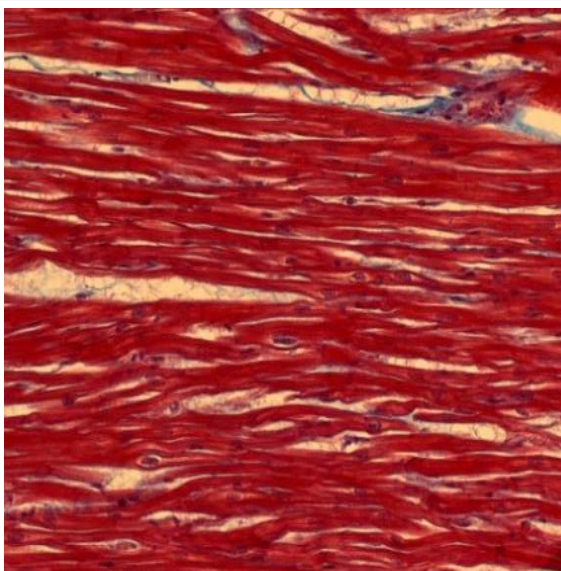


*Рис. 1* – Гипертрофическая КМЦ, микропрепарат левого желудочка  
ув. x100, окраска: гематоксилин-эозин

#### **Дилатационная КМП:**

Макроскопически наблюдается расширение полостей с неравномерной гипертрофией стенок, что придаёт сердцу шаровидную форму. Масса увеличена (от 600 до 1350 г) в основном за счёт левого желудочка. Миокард имеет дряблый вид с прослойками соединительной ткани, причём присутствует чередование гипертрофированных и атрофированных КМЦ. Эндокард, как правило, не изменён либо утолщён у левого желудочка. Из-за дилатации камер сердца происходит растяжение колец атриовентрикулярных клапанов при отсутствии их органической патологии. Коронарные артерии не изменены.

Микроскопически наблюдаются кардиосклероз (эпикардальный, как правило не специфический) и гипертрофия КМЦ, лишённых сократительных миофибрилл. Дистрофические изменения могут приводить к некробиозу и некрозу. Ядра увеличены в размере, вакуолизированы, пустые. В цитоплазме КМЦ наблюдается избыточное накопление гранул гликогена, патологическая зернистость, пылевидное «ожирение». В интерстиции отмечается диффузный фиброз (особенно в внутренней трети миокарда), увеличение числа макрофагов, Т-лимфоцитов (рисунок 2).



*Рис. 2* – Дилатационная КМП, микропрепараты ув. х50, окраска: гематоксилин-эозин

### **Рестриктивная КМП:**

Макроскопически: Масса сердца уменьшена (170-500 г), но с прогрессированием увеличивается. Эндокард утолщен с вовлечением приточного отдела желудочков. В случае левого желудочка также фиброз задней створки митрального клапана, хордовых сухожилий и задней папиллярной мышцы, и по мере приближения к отточному отделу утолщение эндокарда может внезапно перейти в толстый закатанный край. Отмечается фиброз и у верхушек желудочков (рисунок 3). Происходит формирование пристеночных тромбов в полости желудочков, иногда в более поздних стадиях развивается облитерация полости желудочков.



*Рис. 3* – РКМП, макропрепарат эксплантированного сердца: а – резко утолщённый склерозированный эндокард ПЖ; б – под эндокардом ПЖ имеются щелевидные просветы резко полнокровных сосудов

Микроскопически характерен миофибриллярный беспорядок. В интерстиции – распространенный эндомиокардиальный фиброз, инфильтрация стенок желудочков различными патологическими субстанциями (амилоидоз, гемохроматоз

и др.). Поверхностная зона состоит из гиалинизированной коллагеновой ткани, средняя зона – из рыхлой волокнистой ткани. В самой глубокой зоне (зона грануляции ткани) присутствуют расширенные, резко полнокровные сосуды и инфильтрация воспалительными клетками (эозинофилы, лимфоциты, плазмоциты).

**Выводы:** 1. Клиническая диагностика первичных кардиомиопатий сложна, что определяет значимость их ранней морфологической диагностики; 2. Среди исследуемых эксплантированных сердец было выявлено 5 случаев первичных КМП (26,32%). Расхождение клинического предтрансплантационного и морфологического диагнозов имело место в 3 случаях; 3. При микроскопическом исследовании гипертрофической КМП выявлены гипертрофия кардиомиоцитов, нарушение их ориентации, межмышечный фиброз с феноменом disarray – «плетёная корзина»; 4. При дилатационной КМП – неравномерная гипертрофия и истончение кардиомиоцитов, диффузный межмышечный фиброз; 5. При рестриктивной КМП – утолщение и склероз эндокарда с избытком экстрацеллюлярного матрикса в нём, слабая гипертрофия кардиомиоцитов.

#### Литература

1. A Report of the American Collage of Cardiology Foundation Task Force on Clinical Expert Consensus Documents and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines. Eur Heart J 2003; 24: 1965-91.
2. Бова А. А. Кардиомиопатии: современное состояние проблемы / А. А. Бова // Военная медицина. - 2011. - №2. – С.18-24.
3. Гончарик, Т. А. Кардиомиопатии: учеб.-метод. пособие / Т. А. Гончарик. – Минск: БГМУ, 2009. – 35 с.
4. Кардиомиопатии: современные методы диагностики и лечения. Материалы республиканской научно-практической конференции «Кардиомиопатии: современные методы диагностики и лечения» Минск, 24 марта 2016 г./ Под ред. А.Г.Мрочека, Е.Л..Трисветовой. Минск: БГМУ, 2016 - 131 с.