

В. В. Алейникова, Е. С. Крейдич

**РОЛЬ МОРФОЛОГИЧЕСКОГО ИССЛЕДОВАНИЯ В
ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКЕ КАРДИОМИОПАТИЙ**

Научные руководители: канд. мед. наук, доц. О. А. Юдина,

канд. мед. наук, доц. З. Н. Брагина

Кафедра патологической анатомии,

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

V. V. Aleinikova, E.S. Kreidich

**ROLE OF MORPHOLOGICAL RESEARCH IN
DIFFERENTIAL DIAGNOSIS OF CARDIOMYOPATHIES**

Tutors: Candidate of Medical Sciences, associate professor O. A. Yudina,

Candidate of Medical Sciences, associate professor Z. N. Bragina

Department of Pathological Anatomy,

Belarusian State Medical University, Minsk

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

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

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

Keywords: primary cardiomyopathy, hypertrophic, dilated, restrictive.

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;

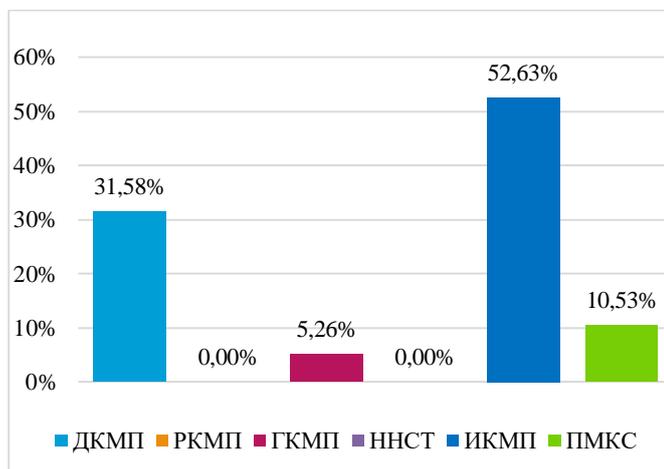
2. Установить макро- и микроскопические характеристики первичных кардиомиопатий;

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).

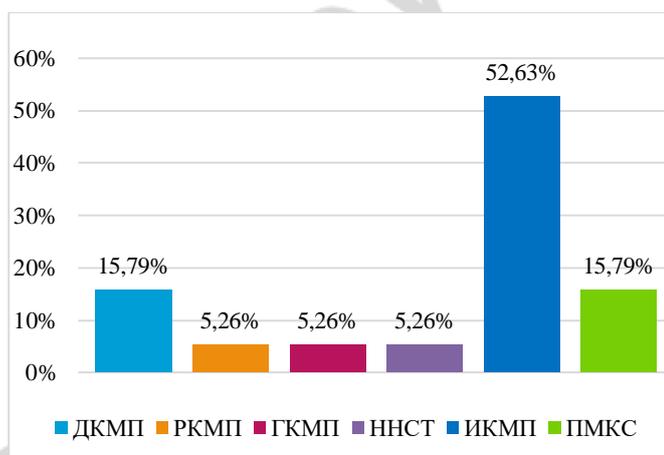
Результаты и их обсуждение. Возраст пациентов колебался 17 до 73 лет,

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 КМП до 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 непро-

порциональное 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=15мкм), 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).

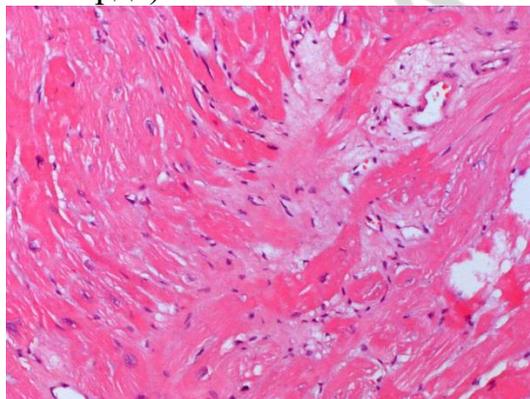


Рис. 1 – Гипертрофическая КМЦ, микропрепарат левого желудочка
ув. x100, окраска: гематоксилин-эозин

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 (эпикардиальный, 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).

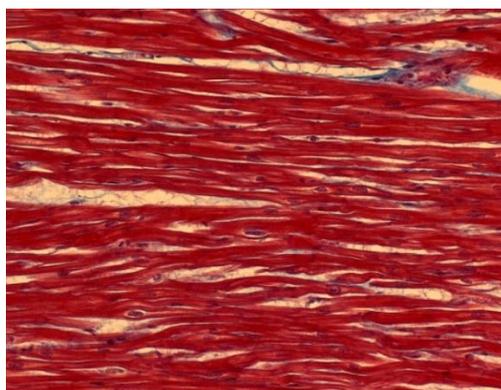


Рис. 2 – Дилатационная КМП, микропрепараты
ув. х50, окраска: гематоксилин-эозин

Рестриктивная КМП: макроскопически: Масса сердца уменьшена (170-500 г), но с прогрессированием увеличивается. Эндокард утолщен с вовлечением приоточного 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 утолщенный склерозированный эндокард ПЖ; б – под эндокардом ПЖ имеются щелевидные просветы резко полнокровных сосудов

Микроскопически характерен миофибрилярный беспорядок. В интерстиции – распространенный эндомикардиальный 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.