

## **СЕТЬ SHARI У ЛИЦ С НАСЛЕДСТВЕННЫМИ НАРУШЕНИЯМИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ**

### **Введение**

Проблема наследственных нарушений соединительной ткани (ННСТ) активно разрабатывается в клинических и научных школах на постсоветском пространстве в течение последних 20 лет, в авангарде разработок которых находятся российские ученые. Об актуальности этого направления в клинической медицине свидетельствует публикация национальных руководств в России (2009, 2012, 2015, 2016) и Беларуси (2014), в которых изложены общие принципы диагностики и лечения синдромальных и несиндромальных форм ННСТ. Кардиологические аспекты ННСТ включают внутрисердечные и сосудистые аномалии, данные о которых максимально обобщены в монографии Э. В. Земцовского и Э. Г. Малева «Малые аномалии сердца и диспластические фенотипы» в 2012 г. [1]. В 2014–2015 гг. были опубликованы обновленные рекомендации по ведению пациентов с вальвулярными заболеваниями сердца, в том числе несколько работ, подтверждающих повышенный риск преимущественно кардиоэмболических осложнений при определенных вариантах и сочетаниях внутрисердечных пороков. В целом, несмотря на разнообразие клинической картины ННСТ, есть широкий спектр полиорганных и полисистемных клинических проявлений, именно поражения сердечно-сосудистой системы определяют трудоспособность и прогноз жизни пациентов с ННСТ. В то же время многообразие форм сердечно-сосудистой патологии при ННСТ, сложности в разграничении внутрисердечной патологии от вариантов нормы, в том числе в детском возрасте, разночтения в критериях ЭхоКГ-диагностики, подходах к классификации, а также разнородные категории обследованных групп, создают проблемы в формировании доказательной базы при разработке стратификации риска той или иной кардиологической патологии, ассоциированной с ННСТ.

### **Малые аномалии сердца**

Согласно тексту наднациональных (международных) рекомендаций ЕАТ/БНОК/РНМОТ по структурным аномалиям сердца, к малым аномалиям развития (МАР) относят наследуемые или врожденные отклонения от нормального анатомического строения органов, не связанные с анатомо-физиологическими особенностями детского возраста, при определенных условиях приводящие к нарушению функции. К внешним МАР относят аномалии развития костно-скелетные, мышечные, эктодермальные; к висцеральным — изменения строения органа зрения, сердечно-сосудистой и респираторной системы, органов

брюшной полости, мочевыделительной и репродуктивной систем. Структурные (малые) аномалии сердца являются проявлением МАР со стороны сердечно-сосудистой системы [2].

Совершенствование ЭхоКГ диагностики, накопление и обобщение результатов научных и клинических исследований обусловили интерес к пограничным отклонениям в строении сердца, к которым могут быть отнесены САС. Наиболее широко принятая дефиниция таких внутрисердечных аномалий — малые аномалии сердца (МАС), определяемые как наследственно-обусловленные или врожденные структурные изменения клапанного аппарата сердца (его соединительнотканного каркаса), включая магистральные сосуды, в виде различных анатомических аномалий, не сопровождающихся гемодинамически грубыми и клинически значимыми нарушениями [1, 3]. Одни исследователи к МАС причисляют любые аномалии, выявляемые при морфологическом исследовании, другие рассматривают их как клинико-эхокардиографическое понятие, включающее именно те аномалии, которые удается выявить прижизненно в процессе полипозиционного ЭхоКГ-исследования (С. Ф. Гнусаев, Ю. М. Белозеров, 1997). Не отрицая актуальность термина и определения «малых аномалий сердца», нельзя не отметить дискутабельность отдельных положений — «клинически значимое нарушение», «грубые нарушения гемодинамики», которые не вполне соответствуют современной международной терминологии. В англоязычной литературе термин МАС не используется как единое понятие, позволяющее объединить все гемодинамически малозначимые аномалии соединительнотканного каркаса и клапанного аппарата сердца. Наиболее часто применяются термины «cardiac abnormalities», «structural heart anomalies», «cardiac anomalies», «morphological abnormalities» и «structural cardiac abnormalities». Нозологически это в большинстве случаев аневризма межпредсердной перегородки (АМПП), открытое овальное окно (ООО), удлиненный евстахиев клапан (ЕК), сеть Chiari и пролапс митрального клапана (ПМК).

### **Сеть Chiari**

**Анатомия, терминология.** Сеть Chiari (Киари, Хиари) представляет собой фиброзно-нитевидную структуру в виде сетки, которая прикрепляется к клапану нижней полой вены (евстахиев клапан) с одной стороны и к различным частям правого предсердия (ПП) — с другой [4]. Широкое использование эхокардиографии и увеличение разрешающей способности современных ультразвуковых приборов позволяют не только выявлять и детально оценивать патологические состояния сердца, но и более отчетливо судить о нормальных внутрисердечных структурах и вариантах строения сердца.

Сеть Chiari является остатком эмбрионального правого клапана венозного (коронарного) синуса и образуется в случае неполной резорбции последнего. Анатомически сеть Chiari представлена неправильной формы сетевидной структурой, которая состоит из множества фиброзно-нитевидных и/или мембранозных компонентов [5]. Исходя из области евстасиева клапана, сеть Chiari может крепиться в различных отделах ПП — к клапану коронарного синуса, терминальному гребню, расположенному в зоне устья верхней полой вены, МПП, стенке самого предсердия. Размеры сети Chiari переменны и могут достигать 6 см [6].

Первоначально эта структура была описана von Rokitsky в 1875 г., однако была названа в честь патолога и эмбриолога Немецкого университета в Праге Н. Chiari, который представил в своей публикации в 1897 г. случай von Rokitsky и еще несколько случаев сетчатой мембраны, располагающейся над устьем нижней полой вены [7].

Наряду с термином «сеть Chiari» (Chiari's network, Chiari's net) в литературе можно встретить и другие обозначения этой же структуры: остаток Chiari (Chiari's remnant), ретикулярная сеть Chiari (Chiari's network reticulum), аномалия Chiari (Chiari anomalies) К. Р. Bhatnagar et al. [4] к аномалии Chiari отнесли три формы: фенестрированный клапан нижней полой вены; фенестрированный клапан коронарного синуса и тонкие нитевидные структуры между вышеуказанными клапанами или между клапанами и стенкой предсердия, терминальным гребнем или межпредсердной перегородкой. Эти же авторы предложили термин «сеть правого предсердия» (right atrial net), который объединяет все три вышеописанные формы. Однако это предложение вызвало возражение некоторых авторов [6], которые справедливо указали на то обстоятельство, что уже в оригинальном описании Х. Chiari отмечалось наличие фенестраций клапанов и различных нитей от клапана нижней полой вены, но была выделена именно сеть, которую не следует путать с изолированными нитями или фенестрациями клапанов. С клинических позиций эти терминологические аспекты важны в том смысле, что они показывают многообразие вариантов строения в этой и без того насыщенной разнообразными структурами зоне правого предсердия. Следует понимать, что не каждая нитевидная структура, прикрепляющаяся к клапану нижней полой вены, является собственно сетью Chiari и ее характеристика должна основываться на совокупности данных, получаемых при ее визуализации, гемодинамической и клинической характеристике.

Несмотря на то, что о существовании сети Chiari известно уже более века, публикации, посвященные этому эмбриологическому остатку, до недавнего времени встречались нечасто и в основном представляли собой работы патологов. Однако в связи с внедрением в клиническую практику ряда визуализиру-

ющих методов, таких как эхокардиография, трехмерная эхокардиография, чреспищеводная и внутрисердечная эхокардиография, магнитно-резонансная томография и компьютерная томография, сеть Chiari стали выявлять прижизненно в качестве случайной находки или иногда в связи с какими-либо патологическими состояниями.

**Распространенность.** Общая популяционная распространенность сети Chiari составляет около 2 % [7], M. Loukas et al. [6] отметили, что обычно указывают распространенность сети Chiari в 2 % и это неверно приписывают X. Chiari. Однако сам X. Chiari описал 13 таких случаев, но он не указывал на частоту и не приводил данных о количестве выполненных вскрытий [8].

По морфологическим исследованиям частота выявления сети Chiari колеблется от 1,3 до 4,0 %, при более строгом подходе к диагностическим критериям — 0,34 % [9]. Частота выявления по результатам трансторакальных эхокардиографических исследований колеблется от 0,3 до 9,5 %. Данные российских исследователей — 0,9 % при трансторакальном ЭхоКГ и 1,6 % — при чреспищеводном ЭхоКГ [1]. Существенная вариабельность частоты выявления сети Chiari, по-видимому, объясняется тем, что некоторые авторы описывают в качестве сети Chiari и другие особенности, и аномалии строения венозных клапанов, такие как увеличенный евстахиев клапан [8]. Распространенность сети Chiari не зависит от пола и возраста [4].

**Диагностика.** Часто сеть Chiari диагностируют вместе с открытым овальным окном, аневризмой межпредсердной перегородки и евстахиевым клапаном (79 %) [9]. Так, по данным B. Schneider et al. [10], у пациентов с сетью Chiari открытое овальное окно встречалось в 83 % случаев по сравнению с 28 % наблюдений в контрольной группе. Аналогичная закономерность отмечалась и в отношении аневризмы межпредсердной перегородки, которая выявлялась в 21 % случаев у пациентов с сетью Chiari и только в 1,6 % наблюдений у пациентов без сети Chiari.

Обычно сеть Chiari визуализируется в тех позициях, из которых можно визуализировать правое предсердие: верхушечная четырехкамерная позиция, длинная ось правого желудочка и короткая ось на уровне аортального клапана из парастернального доступа, а также субкостальные позиции (четырёхкамерная, длинная ось нижней полой вены и короткая ось на уровне аортального клапана). Следует отметить, что для оценки места прикрепления сети Chiari необходимо полипозиционное исследование с включением не только стандартных, но и промежуточных позиций. При этом двухмерное эхокардиографическое исследование не всегда позволяет точно определить места прикрепления сети Chiari. Это вполне естественно, если учитывать обстоятельство, что используемые ру-

тинно двухмерные позиции обычно не позволяют в одной и той же плоскости визуализировать и евстахиев клапан, и клапан коронарного синуса, и другие возможные места прикрепления сети Chiari. Трехмерное эхокардиографическое исследование позволяет в ряде случаев преодолеть вышеуказанное ограничение двухмерного сканирования и установить места крепления сети Chiari. Однако в некоторых случаях трехмерное эхокардиографическое исследование не обладает достаточной пространственной и временной разрешающей способностью для адекватной визуализации тонких и подвижных нитей сети Chiari.

При чреспищеводном исследовании отправной точкой для диагностики сети Chiari являются позиции из средних отделов пищевода, в которых визуализируются задние и нижние отделы правого предсердия в зоне впадения нижней полой вены: бикавальная позиция и позиция короткой оси на уровне аорты. Выявление линейных высокоподвижных структур в указанных позициях с их прикреплением к евстахиеву клапану заставляет заподозрить наличие сети Chiari. Как правило, в указанных позициях удается визуализировать только одно место прикрепления сети Chiari к евстахиеву клапану, а другие точки прикрепления оказываются вне плоскости сечения. За счет этого создается впечатление, что сеть Chiari свободно флотирует в полости правого предсердия. При прицельном полипозиционном обследовании с выведением межпредсердной перегородки и коронарного синуса возможно установить и другие точки прикрепления сети Chiari к межпредсердной перегородке и тебезиеву клапану в зоне устья коронарного синуса. Оценить устье коронарного синуса наилучшим образом удастся из средних отделов пищевода в четырехкамерной позиции. При этом необходимо ротировать датчик вправо до получения правого предсердия в центре экрана. Дальнейшая модификация позиции путем введения датчика или отклонения его назад позволяет вывести коронарный синус.

Эхокардиографическое обследование позволяет выявить сеть Chiari, а также дифференцировать ее от нормальных структур правого предсердия (евстахиева и тебезиева клапанов) и от патологических состояний (тромбов, вегетаций, опухолей и отрывов хорд трехстворчатого клапана) [7]. Сеть Chiari имеет типичное расположение с прикреплением к определенным анатомическим образованиям и обычно представляет собой нитевидную структуру или множественные структуры, флотирующие по ходу тока крови. Нередко сеть Chiari создает впечатление о наличии дополнительных объемных образований в полости правого предсердия за счет «сворачивания» сети. Это обстоятельство не должно осложнять диагностику сети Chiari и приводить к гипердиагностике других дополнительных объемных образований в правом предсердии.

**Клиническое значение.** Обычно сеть Chiari не имеет существенного клинического значения. Однако в литературе периодически появляются описания клинических случаев, в которых определенную роль играет сеть Chiari [4]. В ряде работ указывается на значение сети Chiari в нарушении внутрисердечной гемодинамики и формировании тромбов, вегетаций [7].

Исходя из патологоанатомической картины некоторых вариантов сети E. D. Chiari предположил, что сеть Chiari может препятствовать кровотоку. Однако они же подчеркивали, что симптомов обструкции не было перед смертью даже у пациента, у которого были обнаружены мощные и ригидные нити сети Chiari, которые были туго натянуты в полости правого предсердия.

Описаны случаи развития инфекционного эндокардита и опухолей с поражением сети Chiari [11, 12]. Следует отметить, что и сама сеть Chiari может выглядеть подобно опухолевому образованию и тем самым приводить к ложному диагнозу «опухолевое образование». С. Koz et al. [13] сообщили о случае гигантской сети Chiari, которая была похожа на опухоль правого предсердия, исходящую из межпредсердной перегородки.

Уже в ранних работах патологов было высказано предположение о двоякой роли сети Chiari, которая может, с одной стороны, способствовать формированию тромбов, а с другой — выступать в качестве ловушки для тромбоемболов, предохраняя пациента от фатальной тромбоемболии легочной артерии [4]. Н. Chiari в одном из представленных им 11 случаев наблюдал множественные тромбы в описанной им сети в правом предсердии, а также в правой и левой легочных ветвях [1].

Позднее W. M. Yater [11] представил случай большого эмбола в сети Chiari у больного 39 лет с тромбозом глубоких вен проксимального отдела нижней конечности. Очевидно, первоначально сеть Chiari задержала продвижение эмбола, часть которого в последующем преодолела мембрану и привела к эмболии легочной артерии. Похожий случай был представлен S. T. Yuen, P. Dickens у 86-летней женщины с фатальным переломом шейки бедра [12]. Сеть Chiari содержала тромб, а в правой легочной артерии был обнаружен эмбол, содержащий материал костного мозга и тромбоциты с фибрином. Авторы предположили, что захваченный сетью Chiari эмбол костного мозга инициировал развитие большего по размерам тромба, который и привел к фатальной тромбоемболии легочной артерии. Существуют данные об отрыве фрагментов сети Chiari с их последующей миграцией в легкие [7].

В единичных работах указывается на возможную связь сети Chiari и аритмий [4, 7]. E. W. Venbow et al. [14] предположили, что наличие миокардиальных волокон в ретикулярной структуре сети Chiari может приводить к аритмии.

J. Clements et al. [15] описали случай выявления аритмии сердца плода на 40-й неделе беременности у 27-летней женщины. Ассоциация между предсердными аритмиями и структурами венозного синуса хорошо известна [1]. Мерцательная аритмия нередко инициируется из устьев легочных вен, коронарного синуса или полых вен [3]. В связи с этим некоторыми авторами рассматривается возможная аритмогенность сети Chiari как структуры, тесно связанной с аритмогенными участками венозного синуса [1]. L. Prajapat et al. [16] представили три случая наличия сети Chiari при нарушении внутрисердечного проведения с продолжительностью зубца Р более 110 мс, что оказалось предиктором предсердных тахикардий. И все же до настоящего времени отсутствуют публикации, которые бы указывали на определенный аритмогенный эффект сети Chiari.

В редких случаях сеть Chiari может препятствовать проведению катетеров в правые отделы сердца или в коронарный синус [9]. Описаны случаи хирургического удаления катетера в ситуациях, когда катетер запутывался в сети Chiari и его было невозможно продвинуть или удалить [2, 10]. A. Goldschlager et al. [17] описали случай катетеризации сердца, выполненной по поводу вторичного дефекта межпредсердной перегородки, когда не удалось извлечь кончик катетера. После неоднократных безуспешных попыток удаления катетера пришлось выполнить торакотомию и атриотомию правого предсердия. Кончик катетера оказался запутан в фиброзных нитях сети Chiari. Похожий случай описан у женщины 82 лет при имплантации кардиостимулятора [13].

Клиническое значение сети Chiari в первую очередь определяется высокой сопряженностью с открытым овальным окном [6]. До 82 % пациентов, отобранных для эндоваскулярного закрытия открытого овального окна, имеют евстахиев клапан или сеть Chiari [9]. При наличии сети Chiari у пациентов с открытым овальным окном чаще выявляется право-левое шунтирование, чем при ее отсутствии. Евстахиев клапан и сеть Chiari способны препятствовать закрытию овального окна, предрасполагая к формированию аневризмы МПП и парадоксальной эмболии, направляя поток крови из нижней полой вены к МПП. Также установлена связь между наличием сети Chiari и мигренью с аурой у пациентов с открытым овальным окном [6].

С позиций тромбоэмболических осложнений роль сети Chiari двояка. С одной стороны, сеть Chiari может способствовать формированию тромбов *in situ*, с другой — выступать в качестве ловушки для тромбоэмболов, предохраняя пациента от фатальной ТЭЛА. Приводятся данные об отрыве фрагментов сети Chiari с их последующей миграцией в легкие [17].

В качестве возможных причин аритмогенности сети Chiari рассматривается тесная взаимосвязь этой САС с аритмогенными участками венозного синуса,

а также факт наличия миокардиальных волокон в ее ретикулярной структуре [8, 14, 16]. Не нашло убедительного подтверждения предположение, что сеть Chiari может препятствовать кровотоку [10].

### **Заключение**

Сеть Chiari значительно чаще встречается в сочетании с межпредсердными коммуникациями, чем изолированно. Выявление сети Chiari должно служить основанием для прицельного поиска других аномалий.

Для оценки места прикрепления сети Chiari необходимо полипозиционное исследование с включением не только стандартных, но и промежуточных позиций.

Клиническое значение сети Chiari определяется возможностью тромбоэмболических осложнений (тромб *in situ*), инфекционного эндокардита, дифференциально-диагностическими трудностями с различными внутрипредсердными образованиями (опухоли, тромбы, кисты), возможными проблемами при эндоваскулярных доступах к сердцу.

### **ЛИТЕРАТУРА**

1. *Земцовский, Э. В.* Малые аномалии сердца и диспластические фенотипы : монография / Э. В. Земцовский, Э. Г. Малев. Санкт-Петербург : ИВЭСЭП, 2012. 160 с.
2. *Структурные аномалии сердца : наднациональные (международные) рекомендации.* Минск : Профессиональные издания, 2016. 92 с.
3. *Наследственные болезни : нац. руководство / гл. ред. : акад. РАМН Н. П. Бочков, акад. РАМН Е. К. Гинтер, акад. РАМН В. Л. Пузырев.* Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2012. 936 с.
4. *Тромбоэмболия сети Хиари и легочной артерии / М. Н. Алехин [и др.] // Кардиология.* 2015. № 1. С. 89–92.
5. *Яровая, И. М.* Органные особенности гистологического строения венозных сосудов и возрастные их изменения / И. М. Яровая // В кн. : Очерки по гемодинамической перестройке сосудистой стенки. Москва : Медицина, 1971. С. 45–107, 118.
6. *Laguna, G.* Giant Chiari Network, Foramen Ovale, and Paradoxical Embolism / G. Laguna, N. Arce, M. Blanco // *Rev. Esp. Cardiol.* 2015. Vol. 68 (3). 250 с.
7. *Алехин, М. Н.* Эхокардиографическая диагностика сети Хиари / М. Н. Алехин, Е. Д. Докина // *Ультразвуковая и функциональная диагностика.* 2014. № 5. С. 119–127.
8. *Chiari's network: review of the literature / M. Loukas [et al.] // Surg. Radiol. Anat.* 2010. Vol. 32 (10). P. 895–901.
9. *Рыбакова, М. К.* Малые аномалии развития сердца и открытое овальное окно: мифы и реальность / М. К. Рыбакова, В. В. Митьков, Д. Г. Балдин // *Consilium Medicum.* 2017. № 19 (5). С. 76–80.
10. *Chiari's network: normal anatomic variant or risk factor for arterial embolic events / B. Schneider [et al.] // J. Am. Coll. Cardiol.* 1995. Vol. 26 (1). P. 203–210.
11. *Yater, W. M.* Variations and anomalies of the venous valves of the right atrium of the human heart / W. M. Yater // *Arch. Pathol.* 1929. Vol. 7. P. 418–441.
12. *Yuen, S. T.* Sudden death from secondary massive pulmonary embolism derived from marrow emboli trapped by Chiari's network / S. T. Yuen, P. Dickens // *Forensic Sci Int.* 1992. Vol. 52 (2). P. 211–214.



13. *Giant Chiari network mimics intracardiac tumor in a case of neurofibromatosis* / C. Koz [et al.] // *Int. J. Cardiol.* 2008. Vol. 130 (3). P. 488–489.
14. *Massive right atrial thrombus associated with a Chiari network and a Hickman catheter* / E. W. Benbow [et al.] // *Am. J. Clin. Pathol.* 1987. Vol. 88 (2). P. 243–248.
15. *A connective tissue membrane in the right atrium (Chiari's network) as a cause of fetal cardiac arrhythmia* / J. Clements [et al.] // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1982. Vol. 142 (6). P. 709–712.
16. *Prajapat, L. Abnormal atrial depolarization associated with Chiari network?* / L. Prajapat, V. Ariyarajah, D. H. Spodick // *Cardiology.* 2007. Vol. 108 (3). P. 214–216.
17. *Catheter entrapment in a Chiari network involving an atrial septal defect* / A. Goldschlager [et al.] // *Chest.* 1972. Vol. 62 (3). P. 345–346.

*В. М. Сиденко, А. В. Полянская*

## **ОСНОВНЫЕ ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ СИМПТОМЫ И ПРИЗНАКИ ВОСПАЛИТЕЛЬНОГО ПОРАЖЕНИЯ АОРТЫ ПРИ РЕВМАТИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ**

Аортит — редко встречающаяся патология. Тем не менее, о ней важно знать и помнить, поскольку своевременно начатое диагностическое обследование и применение оптимальных стратегий лечения может предотвратить развитие таких грозных осложнений, как тромбоэмболия, расслаивающая аневризма аорты и ее разрыв.

При аортите в патологический процесс могут вовлекаться и основные сосуды, отходящие от аорты [1]. При распространении воспаления за пределы наружного слоя аорты заболевание называют периаортитом.

По этиологии аортиты подразделяются на две большие группы: инфекционные и неинфекционные. Непосредственным воздействием патогена могут быть обусловлены бактериальные, вирусные и грибковые воспалительные поражения аорты. Диагностика и лечение неинфекционных аортитов и периаортитов — прерогатива, главным образом, врачей-ревматологов.

Ассоциация аортита и недостаточности аортального клапана с ревматическими заболеваниями признана с 1940-х годов, когда W. S. Clark, W. Bauer, а позже и P. J. Kulka описали эти необычные проявления ревматоидного артрита [2, 3]. С течением времени стало ясно, что поражение периферических суставов было вторичным, а общим для таких пациентов являлся «ревматоидный артрит позвоночника», который в настоящее время относят к серонегативным спондилоартропатиям.