

СОВРЕМЕННЫЕ ВЗГЛЯДЫ НА МОРФОФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ ОСОБЕННОСТИ АНОМАЛЬНО РАСПОЛОЖЕННЫХ ХОРД ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА

С.А. СТАРОСТЕНКО

Кировоградский областной кардиологический диспансер

Представлен обзор данных литературы, отражающий современные взгляды на ультразвуковую диагностику аномально расположенных хорд. Детально описаны их клинико-морфологические проявления.

Аномальные хорды относятся к дисплазиям соединительной ткани (ДСТ). Под этим термином подразумевается аномалия тканевой структуры, проявляющаяся в содержании отдельных видов коллагена или нарушении их соотношения. Это ведет к снижению прочности соединительной ткани многих органов и систем, которое служит проявлением совокупности фенотипических признаков организма, отражающих врожденные особенности ее строения [1]. Синдром ДСТ привлекает пристальное внимание исследователей в связи с риском развития серьезных осложнений, таких как инфекционный эндокардит, тромбоэмболии, аритмии, которые могут являться причинами внезапной смерти больных [2].

ДСТ — процесс, генетически детерминированный, в его основе лежат мутации генов, отвечающих за синтез волокон. Мутации могут быть самыми разнообразными (укорочение—делеция и удлинение—инсерция) и в самых разных генах. В результате мутаций формируются аномальные тримеры коллагена, не выдерживающие должных механических нагрузок. Согласно классификации, принятой в 1990 г. в Омске [3, 4], выделены две группы ДСТ. К первой относят дифференцированные соединительно-тканевые дисплазии. Они имеют определенный тип наследования и четко выраженную симптоматику. Это синдромы Марфана, Элерса—Данлоса, Холта—Омара, несовершенный остеогенез и эластическая псевдоксантома. Во вторую группу включены недифференцированные дисплазии соединительной ткани с локомоторными и висцеральными проявлениями без четко выраженной симптоматики.

Среди недифференцированных дисплазий различают сочетание внешних фенотипических признаков дисплазии и дисфункции вегетативной нервной системы с признаками дисплазии одного или нескольких внутренних органов, а также изолированную ДСТ, при которой поражается лишь один орган и внешние фенотипические признаки отсутствуют. В их число входят пролапс митрального клапана (ПМК) и других клапанов, изолированная аортальная недостаточность, выбухание аортального кольца, аневризма легочной артерии. В последнее время к ним относят также аномальные хорды желудочков и предсердий. Все эти состояния обозначают термином «малые аномалии сердца».

В целом клиническая картина определяется количеством и качеством мутаций. Специфических клини-

ческих признаков ДСТ нет. К ним относятся не только характерный внешний вид и косметические дефекты, но и тяжелые патологические изменения внутренних органов и опорно-двигательного аппарата. Клинико-морфологическими проявлениями ДСТ могут быть: 1) скелетные изменения — астеническое телосложение, непропорционально длинные конечности, различные виды деформации грудной клетки, сколиозы, кифозы и лордозы позвоночника, синдром «прямой спины», плоскостопие и др.; 2) изменения со стороны кожи — гиперэластичность, истончение, склонность к травмам и образованию келоидных рубцов или шрамов в виде «папиросной бумаги»; 3) уменьшение мышечной массы; 4) патология суставов — чрезмерная подвижность, склонность к вывихам и подвывихам, обусловленная слабостью связочного аппарата; 5) патология органов зрения — одно из самых частых проявлений ДСТ, представленное миопией различной степени, дислокацией хрусталика, увеличением длины глазного яблока, плоской роговицей, синдромом голубых склер; 6) поражение сердечно-сосудистой системы — дилатация фиброзных колец и пролапсы, аномальные хорды, расширение восходящего отдела аорты и легочной артерии с последующим формированием мешотчатой аневризмы; 7) поражение сосудов — аневризматическое расширение артерий среднего и мелкого калибра и (очень часто) варикозное расширение вен нижних конечностей; 8) поражение бронхиального дерева и альвеол бронхоэктазы и кистозная гипоплазия, буллезная эмфизема и спонтанный пневмоторакс; 9) патология почек — нефроптоз и реноваскулярные изменения.

Клиническая картина малых аномалий сердца отличается полиморфизмом: четыре их основных синдрома — вегетативный, сосудистый, геморрагический и психопатический [5]. К вегетативному синдрому относят вегетативные кризы с периодическим повышением артериального давления, гипервентиляцией, нейрогенной дисфункцией мочевого пузыря, нарушениями ритма сердца, терморегуляции, потоотделения и деятельности желудочно-кишечного тракта. Сосудистый синдром проявляется приступами мигрени, обморочными состояниями, синдромом Рейно, головокружением, идиопатической отечностью и пастозностью лица и конечностей. Геморрагический синдром характеризуется носовыми кровотечениями, у женщин — обильными менструациями, кровоточивостью десен. Психопатический синдром характеризуется

тический (панический) синдром проявляется неврастениями, тревожно-фобическими и аффективными расстройствами [6]. У всех больных были диагностированы различные симптомы — не менее двух основных синдромов и 5 фенотипических маркеров малых аномалий сердца.

Мы более подробно остановимся на аномально расположенных хордах (АРХ), которые относятся к малым аномалиям сердца и рассматриваются в последние годы как причина нарушений внутрисердечной гемодинамики, диастолической функции левого желудочка, электрической стабильности сердца [5–8]. Определение положения хорды по отношению к внутрисердечному потоку и внутренним структурам сердца, а также степени растяжимости нити необходимо для прогнозирования и предупреждения возникающих у лиц с АРХ осложнений в виде разрыва хорды, инфекционного эндокардита, тромбоэмболии сосудов, аритмического синдрома.

Поскольку вопрос о необходимости дифференциального диагноза ложных хорд (ЛХ) и аномальных трабекул может оказаться весьма существенным в исследовании вопроса о клинической значимости малых аномалий сердца, мы предлагаем оперировать следующими понятиями:

1. Истинная хорда левого желудочка — фиброзный тяж, соединяющий папиллярную мышцу со створкой митрального клапана.

2. ЛХ левого желудочка — фиброзно-мышечный или фиброзный тяж, соединяющий папиллярные мышцы или между собой, или со стенкой левого желудочка. В отличие от истинных ЛХ прикрепляются не к створкам клапанов, а к стенкам желудочков, представляют собой дериват внутреннего мышечного слоя примитивного сердца и формируются в эмбриональном периоде при «отшнуровке» папиллярных мышц.

3. Нормальная трабекула — мышечный тяж, плотно примыкающий к эндокарду желудочка.

4. Аномальная трабекула — мышечный или фиброзно-мышечный тяж, неплотно примыкающий к эндокарду желудочка и соединяющий стенки желудочка.

Известна классификация ЛХ, когда полость левого желудочка делили перпендикулярно длинной оси двумя плоскостями на три равных отдела: верхушечный, среднежелудочковый и базальный. Если точки прикрепления ЛХ находились в пределах одного отдела, то ее относили к поперечной, если в прилежащих отделах — к диагональной, а если ЛХ тянулась от верхушечных отделов к базальным, ее считали продольной. Если выявлялось несколько ЛХ любой локализации, их называли множественными.

ЭхоКГ позволяет установить пространственное расположение аномальных хорд и топикю их прикрепления. В соответствии с классификацией А.А. Корженкова различают [8]: А — диагональные АРХ (диагонально-срединные и базально-срединные); Б — аномальные хорды, располагающиеся между папиллярными мышцами; В — аномальные хорды, расположенные поперечно (поперечно-апикальные и поперечно-срединные); Г — аномальные хорды, продольно расположенные; Д — АРХ множественные.

Аномальные хорды могут быть как единичными, так и множественными, расположенными в полости желудочка диагонально, поперечно и продольно (рис. 1, 2).

Л.П. Воробьева с соавт. [5] установила при ПМК наличие АРХ у 68,8% пациентов, что указывает на четкую патологическую связь между ПМК и выявлением АРХ как проявление аномалии развития в различных структурах сердца в период эмбрионального органогенеза. АРХ сердца, по данным литературы, одинаково часто наблюдают как у здоровых, так и у больных гипертонической болезнью и пограничной гипертензией, ишемической болезнью сердца при отсутствии связи с АРХ и величиной массы миокарда левого желудочка.



Рис. 1. Диагонально расположенная утолщенная аномальная хорда левого желудочка

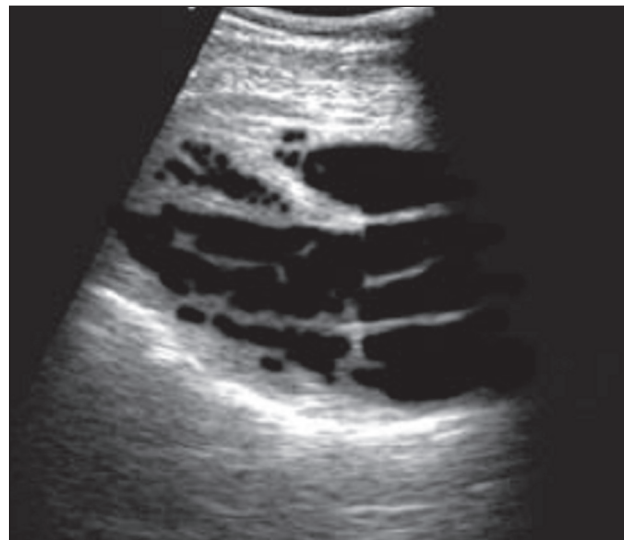


Рис. 2. Множественные дополнительные хорды левого желудочка

По данным Е.Л. Трисветовой, О.А. Юдиной [2], наиболее распространенным положением аномальной хорды в левом желудочке является поперечное. Поперечные аномальные хорды располагаются в верхушечном, срединном и базальном отделах, протягиваясь между следующими внутрисердечными образованиями: заднемедиальной папиллярной мышцей и свободной стенкой левого желудочка, переднелатеральной папиллярной мышцей и межжелудочковой перегородкой. Диагональные аномальные хорды встречаются в 1,7 раза реже, чем поперечные. Они соединяют противоположные стенки в близлежащих отделах, занимая верхушечно-срединное либо срединно-базальное положение. Продольная аномальная хорда соединяет верхушечный и базальный отделы и идет параллельно межжелудочковой перегородке. В ряде случаев отмечается веерообразное расщепление одного конца хорды с 2–3 близкорасположенными точками фиксации на стенке желудочка. В местах прикрепления хорд у части пациентов определяется повышение эхоплотности тканей сердца.

Наименее выгодными с гемодинамической позиции являются аномальные хорды, расположенные перпендикулярно направлению потока крови. Они не только служат механическим препятствием кровотоку, вызывая турбулентное движение крови, но и сами подвергаются микротравмам. Надрывы хорд могут способствовать формированию микротромбов в местах повреждения, представляющих вероятный источник эмболии сосудов головного мозга.

Часто АРХ приводят к изменению формы левого желудочка, региональной сократимости, появлению сверхвысоких скоростей потока по ходу сухожильной нити и градиента давления между трансортальным потоком и кровотоком выходного тракта. Анатомо-функциональные особенности определяются при аномальных хордах, имеющих поперечное срединное либо базальное, также диагональное срединно-базальное положение в левом желудочке. Аномальные хорды, расположенные в апикальном сегменте, практически не влияют на внутрисердечную гемодинамику. В участках прикрепления «коротких» поперечных аномальных хорд, имеющих базальное или срединное положение, примерно в трети случаев [4] отмечается изменение локальной сократимости стенки (гипокинезия).

Расположение аномальных хорд в выносящем тракте левого желудочка может приводить к уменьшению его полости и смещению направления внутрисердечного потока. Экцентрично переориентированный поток оказывает давление на большую по площади и менее устойчивую к воздействию переднюю створку митрального клапана, которая прогибается в систолу желудочков и создает эхокардиографические признаки ПМК. Поэтому сочетание АРХ и пролабирования передней створки МК часто встречается при высоком положении АРХ. При прогрессировании митральной недостаточности значительно возрастает частота наиболее грозного осложнения ПМК — внезапной смерти, при отсутствии выраженной регургитации вероятность внезапной смерти не больше таковой в популяции [6].

Помимо изменения внутрисердечной гемодинамики нельзя не отметить влияние АРХ на изменение ритма и проводимости. Вегетативная регуляция сердечно-сосудистой системы у больных с АРХ, у которых отмечаются синдромы предвозбуждения и/или ранней реполяризации желудочков, характеризуется усилением симпатических влияний на сердечный ритм, отсутствием адекватного адаптивного ответа на нагрузку и тенденцией к большей аритмогенной активности. По данным [6], у трети больных с аномальными хордами имелись электрокардиографические проявления синдромов ранней реполяризации желудочков (феномен WPW). АРХ могут также увеличивать риск возникновения электрической нестабильности миокарда. Сегодня уже имеются клинические наблюдения, свидетельствующие о повышенной опасности развития фибрилляции желудочков у лиц с множественными хордами [8].

Доказано, что продольное расположение АРХ у 75% пациентов с ПМК сочетается с синдромом ранней реполяризации желудочков (СРРЖ), тогда как при поперечном расположении — в 25% случаев. Редкое сочетание СРРЖ и поперечно расположенной аномальной хорды Л.П. Воробьева с соавт. [5] объясняет тем, что АРХ верхней трети левого желудочка содержит элементы дополнительного пути и импульс возбуждения проводится к базальным отделам сердца, где реполяризация происходит синхронно с возбуждением верхушки и переднебоковой стенки левого желудочка, сливаясь в единый комплекс, в связи с чем отсутствуют нарушения в фазе реполяризации. При наличии продольно расположенной хорды импульс от верхней трети межжелудочковой перегородки проводится к верхушке, в зону распространения передней верхней ветви Гиса, создавая условия для преждевременного возбуждения миокарда, при этом на ЭКГ регистрируют СРРЖ. Значимость АРХ определяется не столько самим фактом их существования, сколько количеством и топикой, наличием гемодинамически значимых и/или аритмических осложнений, а также опасностью миксоматозного перерождения этих структур. Следует подчеркнуть обоснованность существующего представления о нарастании клинической значимости АРХ с возрастом. Можно полагать, что длительно существующие дефекты диастолы левого желудочка создают условия для перегрузки и, в конечном итоге, дилатации левого предсердия. Наличие продольных утолщенных АРХ может иметь определенное значение для прогноза развития ИБС и оценки особенностей ее течения.

Таким образом, данные литературы указывают на то, что АРХ являются врожденными анатомическими образованиями, влияющими на внутрисердечную гемодинамику и изменяющими геометрию левого желудочка. Механическое воздействие на стенку ЛЖ сопровождается нарушением кровотока в мелких коронарных артериях, усугубляющимся под влиянием других факторов. Топографические варианты АРХ неоднозначно влияют на функцию левого желудочка. Сокращение «диастолического резерва» при определенных вариантах расположения

аномальных хорд является прогностически неблагоприятным фактором.

Целенаправленный поиск и определение положения аномальных хорд в левом желудочке имеют важ-

ное значение для прогнозирования и профилактики возможных осложнений, а также необходимы для дифференциальной диагностики с другими патологическими состояниями.

Литература

1. Аномально расположенные хорды как проявление синдрома дисплазии соединительной ткани сердца / О.Б. Степура, О.Д. Остроумова, Л.С. Пак и др. // Кардиология.— 1997.— № 12.— С. 74–76.
2. *Трисветова Е.Л., Юдина О.А.* Топографические варианты аномально расположенных хорд левого желудочка // БМЖ.— 2002.— № 1.— С. 73–78.
3. *Колышко И.И.* Клиническое значение аномальных хорд левого желудочка // Укр. терапев. журн.— 2002.— № 4.— С. 75–78.
4. Пропалс митрального клапана. Ч. 1. Фенотипические особенности и клинические проявления / А.И. Мартынов, О.Б. Степура, О.Д. Остроумова и др. // Кардиология.— 1998.— № 1— С. 72–80.
5. Взаимоотношение синдрома ранней реполяризации желудочков, пролапса митрального клапана и дополнительных хорд левого желудочка / Л.П. Воробьева, Н.Н. Грибкова, Н.М. Петрусенко и др. // Там же.— 1991.— № 9.— С. 106–108.
6. *Ягода А.В., Гладких Н.Н., Евсеева М.Е.* Возможности ранней диагностики нарушений сердечно-сосудистой регуляции при синдроме дисплазии соединительной ткани // Мед. помощь.— 2002.— № 2.— С. 22–24.
7. *Гизатулина Г.П., Кузнецов В.А.* Суточное распределение желудочковых экстрасистол в связи с наличием добавочных хорд левого желудочка и пролапса митрального клапана // Кардиология.— 1995.— № 2.— С. 25–27.
8. *Корженков А.А., Рябиков А.Н., Малютина С.К.* Распространенность добавочных хорд в левом желудочке // Там же.— 1991.— № 4.— С.75.

Поступила 16.08.2005

MODERN OPINIONS ABOUT MORPHOFUNCTIONAL FEATURES OF ABNORMALLY LOCATED CORDS OF THE LEFT VENTRICLE

S.A. Starostenko

Summary

The author presents a review of literature reflecting modern ideas about ultrasound diagnosis of abnormally located chords. Their clinico-morphological characteristics are described in detail.