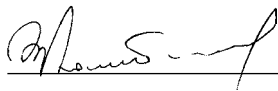


**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ**

УТВЕРЖДАЮ

Первый заместитель министра здравоохранения



В.В. Колбанов

3 февраля 2005 г.

Регистрационный № 77-0904

**ДИАГНОСТИКА МАЛЫХ АНОМАЛИЙ
СЕРДЦА ПРИ АУТОПСИЙНОМ
ИССЛЕДОВАНИИ**

Инструкция по применению

Учреждения-разработчики: Городское патолого-анатомическое бюро г. Минска, Белорусский государственный медицинский университет

Авторы: О.А. Юдина, д-р мед. наук, доц. Е.Л. Трисветова

ВВЕДЕНИЕ

К малым аномалиям сердца (МАС) относятся изменения, возникающие вследствие структурных и метаболических дефектов коллагена в эмбриогенезе и постнатальном периоде, формирующиеся в виде анатомических, а также функциональных нарушений. МАС относятся к недифференцированным дисплазиям соединительной ткани, диагностические критерии и клиническое значение которых не определено.

В последние годы с некоторыми вариантами МАС связывают серьезные осложнения: внезапную сердечную смерть, нарушения ритма и проводимости, инфекционный эндокардит, тромбоэмболию сосудов головного мозга, аневризматические изменения сердца и сосудов, дистрофические изменения клапанного и пристеночного эндокарда, сердечную недостаточность.

Однако посмертное выявление МАС проводится в том случае, когда возникают фатальные осложнения: разрыв аневризмы синуса Вальсальвы, разрыв аномальной хорды с развитием пароксизмальной тахикардии и сердечной недостаточности. Многие симптомы, связанные с МАС, остаются не распознанными в результате невнимания к нарушениям внутрисердечной архитектоники. Вместе с тем, посмертная диагностика МАС позволяет выявить причины и факторы, участвующие в патогенезе заболеваний и танатогенезе.

Методические рекомендации для врачей-морфологов и судебно-медицинских экспертов, позволяющие распознать малые отклонения развития сердца, до настоящего времени не были разработаны. В настоящей инструкции предложены практические методы выявления топографических и морфометрических характеристик МАС. Инструкция по применению метода предназначена для врачей-морфологов, судебно-медицинских экспертов.

ПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ МЕТОДА

Исследование проводится при выявлении дизморфогенетического статуса, при внезапной сердечной смерти в молодом возрасте, тромбоэмболии сосудов головного мозга у лиц молодого возраста в случае неизвестной либо сомнительной причины, острой сердечной недостаточности вследствие внезапно возникшего нарушения

ритма сердца или острого расширения одного из желудочков у лиц, не имеющих определенных причин, в случае прижизненной диагностики первичного пролапса клапанов и других МАС.

Перечень необходимого оборудования, реактивов: дополнительного оборудования, реактивов для обнаружения и характеристики МАС не требуется.

ТЕХНОЛОГИЯ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ МЕТОДА

При вскрытии сердца изучают его форму и внешний вид: состояние эпикарда и наружного листка перикарда, отмечают наличие экссудата, наложений, шероховатостей, спаек. Измеряют длину сердца от основания аорты до верхушки, ширину на уровне оснований желудочков.

Вскрытие полостей сердца проводят по направлению тока крови. Вначале вскрывают правую половину сердца, затем левую. Сердце укладывают на препаровальный столик основанием и передней поверхностью кверху. Браншей ножниц входят в правое предсердие через отверстие в ушке. Правое предсердие и желудочек рассекают по ребру, не доходя до верхушки.

Осмотр начинают с трехстворчатого клапана и содержимого полостей. Измеряют периметр фиброзного кольца, исследуют состояние пристеночного и клапанного эндокарда, количество крови или свертков в полостях, их цвет, эластичность, а также наличие или отсутствие тромбов.

Оценивают толщину и сложность рисунка мясистых трабекул, количество и топографию папиллярных мышц, хордальных нитей. Осматривают также клапан венечного синуса и перегородку между предсердиями, отмечают наличие или отсутствие овального отверстия. Затем измеряют толщину стенки предсердия и размеры правого ушка, изучают его содержимое.

Для вскрытия левого предсердия и желудочка браншу ножниц вводят в отверстие в левом ушке и по передней стенке вскрывают левое предсердие с таким расчетом, чтобы не повредить венечную артерию, проходящую в поперечной борозде сердца. Доведя разрез до верхушки сердца, осматривают двустворчатый клапан, измеряют периметр фиброзного кольца, исследуют толщину клапанного

и пристеночного эндокарда, отмечают наличие и характер патологических изменений эндокарда, толщину и упорядоченность прикрепления хорд, деление их на ряды, наличие аномально расположенных хорд (АРХ) в полости левого желудочка. При выявлении АРХ в полостях сердца измеряют их длину, толщину, максимальную растяжимость.

Оценивают состояние эндокарда и миокарда в зонах прикрепления хорд, измеряют расстояние от места прикрепления хорд на межжелудочковой перегородке до фиброзного кольца митрального и аортального клапанов.

Оценивают состояние мясистых трабекул, сложность их рисунка, топографию папиллярных мышц и их особенности. Осматривают выносящий тракт левого желудочка, отмечают наличие или отсутствие мышечных валиков в нем.

Исследуют количество и симметричность полулуний аортального клапана, состояние синусов Вальсальвы, топографию устьев коронарных артерий и изменения эндокарда в устьях, измеряют периметр фиброзного кольца.

Производят измерение толщины стенки правого и левого желудочков на уровне средней трети. Затем сердце взвешивают, при необходимости проводят определение желудочкового индекса.

Дополнение к стандартному протоколу аутопсийного исследования

Форма сердца: овальное, конусообразное, каплевидное, шаровидное.

Длина сердца ____, см; ширина сердца ____, см.

Клапаны верхней и нижней полой вен отсутствуют, имеются: дырчатый, сетчатый, в виде мембраны.

Клапан венозного синуса отсутствует, имеется: сплошной, сетчатый, дырчатый, в виде мембраны, закрывает 1/3; 2/3, более 2/3.

Дефект межпредсердной перегородки отсутствует, имеется: высокий, низкий, размер дефекта ____, мм.

Открытое овальное окно отсутствует, имеется: длина ____, мм, ширина ____, мм.

Аномально расположенные хорды предсердий

Количество 1, 2; длина ____, мм, толщина ____, мм, растяжимость ____, мм.

Положение аномальной хорды (относительно продольной оси сердца): горизонтальное, вертикальное, диагональное; участки прикрепления _____.

Изменения эндокарда в месте прикрепления отсутствуют, имеются: кровоизлияние, фиброз, отрыв.

Изменение хорд:

Правый желудочек

Трабекулярность: мелкопетлистая (диаметр трабекул 0,30–0,49 см), среднетлистая (диаметр трабекул 0,50–0,79 см), крупнопетлистая (диаметр трабекул более 0,80 см).

Распределение трабекул: очаговое, диффузное, на передней, задней стенке межжелудочковой перегородки (МЖП).

Рисунок трабекул: простой, сложный.

Изменения пристеночного эндокарда отсутствуют, имеются: кровоизлияния, склероз, гипертрофия, тромбоз.

Папиллярные мышцы

Количество на передней стенке: 1, 2, 3, 4, 5, ____, форма: одноглавая, двуглавая, полностью раздвоенная, неполностью раздвоенная; на задней стенке: 1, 2, 3, 4, 5, ____, форма: одноглавая, двуглавая, полностью раздвоенная, неполностью раздвоенная; на МЖП: 1, 2, 3; форма: одноглавая, двуглавая, полностью раздвоенная, неполностью раздвоенная.

Хорды створок

Распределение хордальных нитей: регулярное, хаотичное, кучное, эксцентричное.

Прикрепление хордальных нитей к папиллярной мышце: головке, телу, основанию.

Изменение хордальных нитей: укорочение, удлинение, фиброз, склероз, кальциноз, миксоматоз (слабый, умеренный, выраженный), отрыв, тромбоз.

Аномально расположенные хорды правого желудочка

Количество: 1, 2, 3, 4; длина ____, мм, толщина ____, мм, растяжимость ____, мм.

Положение аномальной хорды: диагональное, поперечное, продольное, базальное, срединное, верхушечное, участки прикрепления _____.

Расстояние от фиброзного кольца до участка прикрепления хорды на МЖП ____, мм.

Изменения эндокарда в месте прикрепления отсутствуют, имеются: кровоизлияние, фиброз, отрыв.

Изменения хорд: отрыв, кровоизлияние, тромбоз, фиброз, вегетации.

Толщина стенки правого желудочка в средней трети ____, мм.

Трикуспидальный клапан

Периметр фиброзного кольца ____, мм.

Количество створок: две, три; фестонов створок: 1, 2, 3, 4.

Изменения клапанного эндокарда отсутствуют, имеются: фиброз, склероз, кальциноз, миксоматоз (слабый, умеренный, выраженный), вегетации.

Фенестрации створок и их количество: __ задней створки, __ передней створки, __ средней створки; диаметр отверстия ____, мм.

Положение фенестрации на створке: центральное, по краю, эксцентричное.

Левый желудочек

Трабекулярность: мелкопетлистая (диаметр трабекул 0,30–0,49 см), среднепетлистая (диаметр трабекул 0,50–0,79 см), крупнопетлистая (диаметр трабекул более 0,80 см).

Распределение трабекул: очаговое, диффузное, на передней, задней стенке МЖП.

Рисунок трабекул: простой, сложный.

Изменения пристеночного эндокарда отсутствуют, имеются: кровоизлияния, склероз, гипертрофия, тромбоз.

Митральный клапан

Периметр фиброзного кольца ____, мм.

Количество створок: две, три; фестонов створок: 1, 2, 3, 4.

Изменения клапанного эндокарда отсутствуют, имеются: фиброз, склероз, кальциноз, миксоматоз (слабый, умеренный, выраженный), вегетации.

Фенестрации створок и их количество: __ задней створки, __ передней створки; диаметр отверстия ____, мм.

Положение фенестрации на створке: центральное, по краю, эксцентричное.

Хорды створок

Распределение хордальных нитей: регулярное, хаотичное, кучное, эксцентричное.

Прикрепление хордальных нитей к папиллярной мышце: головке, телу, основанию.

Изменения хордальных нитей: укорочение, удлинение, фиброз, склероз, кальциноз, миксоматоз, отрыв, тромбоз.

Аномально расположенные хорды левого желудочка

Количество: 1,2,3,4; длина ____, мм, толщина ____, мм, растяжимость ____, мм.

Положение аномальной хорды: диагональное, поперечное, продольное, базальное, срединное, верхушечное, участки прикрепления _____.

Расстояние от фиброзного кольца до участка прикрепления хорды на МЖП ____, мм.

Изменения эндокарда в месте прикрепления отсутствуют, имеются: кровоизлияние, фиброз, отрыв.

Изменения хорд: отрыв, кровоизлияние, тромбоз, фиброз, вегетации.

Толщина стенки левого желудочка в средней трети ____, мм.

Тебезиевы сосуды не изменены, расширены.

Папиллярные мышцы

Количество: 1, 2, 3, 4, 5, 6, ____, форма: одноглавая, двуглавая, полностью раздвоенная, неполностью раздвоенная.

Диаметр мышцы в средней трети: передняя ____, см, задняя ____, см, добавочные ____, см.

Изменения МЖП отсутствуют, имеются: аневризма, кровоизлияния, склероз, гипертрофия, тромбоз.

Изменения боковой, передней, задней стенки левого желудочка отсутствуют, имеются: аневризма, кровоизлияния, склероз, гипертрофия, тромбоз.

Толщина МЖП ____, мм.

Аортальный клапан

Периметр фиброзного кольца ____, мм.

Количество полулуний: два, три, четыре.

Изменения клапанного эндокарда отсутствуют, имеются: фиброз, склероз, кальциноз, миксоматоз (слабый, умеренный, выраженный), вегетации.

Фенестрации створок и их количество: ___ задней, ___ передней, ___ левой створки; диаметр отверстия ___, мм.

Положение фенестрации на створке: центральное, по краю, эксцентричное.

Локализация аневризмы синусов Вальсальвы, диаметр ___, мм, толщина стенки ___, мм.

Масса сердца ___, г.

Формирование многих внутрисердечных образований может сопровождаться отклонениями в развитии. Прижизненная ультразвуковая диагностика у детей позволяет выявлять около тридцати МАС. Количественная посмертная оценка МАС не проводилась. Исследования последних лет позволяют постоянно пополнять перечень МАС и уточнять их клиническое значение.

АРХ выявляются в полостях сердца в виде линейных образований фиброзного, мышечного или фиброзно-мышечного строения, имеющих, в отличие от истинных хорд, прикрепление к стенкам желудочков. Они встречаются как единственная МАС, так и в сочетании с другими вариантами.

Топографический вариант аномальной хорды определяют относительно камеры сердца, его продольной оси, в случае локализации в желудочках — относительно отделов: базального, среднего, апикального. Границей между отделами желудочков служат две условные горизонтальные плоскости, пересекающие основания папиллярных мышц либо их верхушки.

Поперечной считается хорда, перпендикулярная продольной оси, имеющая точки прикрепления в пределах одного отдела желудочка. У диагональной хорды точки прикрепления располагаются в соседних близлежащих отделах. Продольная хорда тянется параллельно МЖП, соединяя апикальный и базальный отделы желудочков.

Аномально расположенные хорды желудочков связывают между собой: различные отделы папиллярных мышц и стенку желудочка либо МЖП; папиллярные мышцы; стенку желудочка и МЖП; стенки желудочка.

АРХ оказывают влияние на внутрисердечный кровоток, функциональную однородность миокарда. Они являются факторами риска развития аритмий сердца, диастолической дисфункции левого желудочка, тромбоэмболии сосудов головного мозга, инфекционного эндокардита, миокардиодистрофии.

Аномалии папиллярных мышц, створочных хорд, клапанного кольца (увеличение периметра), приводят к несогласованной деятельности клапанного комплекса и клиническим проявлениям пролабирования створки либо створок клапанов сердца с гемодинамическими нарушениями. Возникает недостаточность клапана, дилатация камер сердца и признаки сердечной недостаточности.

Избыточное либо недостаточное количество створок клапанов или фестонов также сопровождается регургитацией кровотока и развитием дилатации отделов сердца.

Необходимо как можно тщательнее исследовать клапанный эндокард для выявления возможных фенестраций и аневризм створок. Фенестрацией считается врожденный дефект клапанного эндокарда в виде отверстия различной формы, диаметром не более 5 мм, часто не одиночный, располагающийся по свободному краю створки клапана либо в его центральной части. При микроскопическом исследовании фенестрация выстлана эндотелием. Повреждение вихревыми потоками обуславливает склеротические и деструктивные процессы, которые могут быть выраженными.

Фенестрация створок — редкая аномалия, которая прижизненно клинически проявляется патологическим сердечным шумом, отсутствием периода замкнутых клапанов, характерных для порока сердца. Эксцентричный внутрисердечный кровоток обуславливает аневризматическое изменение створок, появление признаков перегрузки камер сердца дополнительным объемом крови и гипертрофии миокарда.

Изменения эндокарда в виде миксоматоза оцениваются по степени его распространенности. Слабым считается вовлечение в процесс 1/3 площади клапана, умеренным — поражение до 2/3 площади. При вовлечении в процесс более 2/3 площади клапанного эндокарда степень миксоматоза оценивается как выраженная.

Обнаружение фиброза, тромбоза, очаговой гипертрофии, кровоизлияния в участках прикрепления МАС указывает на механическое раздражение стенки сердца, в результате клиническими симптомами могут быть нарушения ритма и проводимости сердца, уменьшение его сократимости, тромбоэндокардит, формирование аневризмы стенки.

Особый интерес для морфолога представляют различные варианты модераторных тяжей или их отсутствие. Модераторный тяж может быть представлен перегородочно — краевой и межмышечной трабекулой, перекидывающейся через полость правого желудочка к основанию задней сосочковой мышцы. Он препятствует чрезмерному растяжению и дилатации желудочка и содержит пучки проводящей системы сердца.

Таким образом, анатомические особенности аномалий обуславливают их клиническое значение и участие в патогенезе заболеваний и танатогенезе, что необходимо учитывать в прижизненной диагностике больных с МАС и посмертно при указании причин смерти.

В структуре патолого-анатомического диагноза место МАС определяется по совокупности нарушений функции органа. В случае, когда причиной смерти послужили нарушения целостности органа, жизнеугрожающие нарушения ритма или проводимости, тромбоэмболические осложнения, сердечная недостаточность, обусловленная аномалией, МАС являются основным заболеванием. При сочетании с другими важными патологическими состояниями, приведшими к смерти больного, МАС фигурируют в качестве сочетанного либо фонового заболевания. В том случае, если наличие МАС не оказало влияния на течение болезни и причина смерти не связана с врожденными нарушениями структуры сердца, они занимают место в сопутствующем диагнозе.

Противопоказания для применения метода отсутствуют.