

ПРОБЛЕМИ ДІАГНОСТИКИ МІТРАЛЬНИХ ВАД ПРИ НАЯВНОСТІ ДИСПЛАЗІЇ ПАПІЛЯРНО-ХОРДАЛЬНОГО АПАРАТА МІТРАЛЬНОГО КЛАПАНА

Бабочкіна А.Р., Захарова В.П., Крикунов О.А., Попов В.В., Бешляга В.М.

ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М.М. Амосова НАМН» (Київ)

Проаналізовані дані клінічного обстеження 84 хворих, у яких згідно з результатами морфологічного дослідження мітрального клапана були ознаки малих форм дисплазії мітрального клапана. В жодному з цих випадків в діагнозі при надходженні не було вказано на наявність дисплазії мітрального клапана. 39 хворих спостерігались з приводу пролапсу мітрального клапана без уточнення генеза, 28 – з приводу інфекційного ендокардиту, 17 – ревматизму. При більш детальному клінічному обстеженні хворих та морфологічному дослідженні резекованих клапанів у 55 випадках дисплазія папілярно-хордального апарата клапана була єдиною причиною мітральної недостатності. У 13 хворих вона ускладнилась інфекційним ендокардитом, у 3 – ревматизмом та в 13 – віковими дегенеративними змінами.

Ключові слова: дисплазія папілярно-хордального апарата, недостатність мітрального клапана, морфологія, клінічна картина.

Мітральна недостатність – це друга за поширеністю клапанна вада після аортального стенозу в госпіталізованих пацієнтів [1] та перша в загальній популяції [2]. Загальна частота зустрічаємості (поширеності) в популяції – 1,7%, причому в людей віком 45–54 років цей показник становить 0,5%, а у віці 75 років та старше – 9,3% [1]. У 13–30% причиною ізольованої недостатності мітрального клапана вважають ішемічну хворобу серця, що призводить до розриву папілярного м'яза або ділятці фіброзного кільця при ішемічній кардіоміопатії [3–4]. У 3–40% випадків недостатність мітрального клапана пов'язують із ревматичним ураженням мітрального клапана [3–4]. Причому недостатність мітрального клапана даного генеза формується зазвичай у хворого з гострою ревматичною лихоманкою в анамнезі, тоді як при хронічному ревматизмі формується частіше комбінована вада мітрального клапана: недостатність поєднується зі стенозом. У 10–12% хворих недостатність мітрального клапана виникає в результаті його руйнування при інфекційному ендокардиті [3–4]. Недостатність мітрального клапана у пацієнтів старшого віку звичайно кваліфікують як результат дегенеративних (вікових) змін. Однак найчастіше (до 70% випадків) до причин виникнення ізольованої мітральної недостатності відносять первинне пошкодження стулок, кільця та папілярно-хордального апарата клапана, що не пов'язано із запальними, ішемічними та віковими змінами [3–4]. З приводу природи цих первинних змін мітрального клапана в літературі тривалий час точаться дискусії, однак до консолідованої думки вчені так і не прийшли. В наших попередніх дослідженнях було показано, що однією з найчастіших причин розвитку т. зв. первинної мітральної недостатності є малі форми дисплазії структур клапана [5, 6]. До них відносять такі варіанти вроджених відхилень у будові стулок та папілярно-хордального апарата, які в перші десятиріччя життя асимптоматичні [5, 6].

Мета – визначити особливості діагностики вад мітрального клапана при наявності дисплазії папілярно-хордального апарата мітрального клапана.

Матеріали та методи. В групу дослідження ввійшли 84 пацієнта, прооперованих в інституті з приводу ізольованої мітральної недостатності, у яких при патоморфологічному дослідженні резекованих мітральних клапанів виявлено ознаки малих форм дисплазії мітрального клапана. З них чоловіків було 59 (70%), середній вік їх становив $49,5 \pm 19,5$ років. Пацієнок жіночої статі було 25 (30%), їх середній вік суттєво не відрізнявся від чоловіків ($47,8 \pm 12,5$ років). Для визначення особливостей клінічної картини у хворих дуже уважно збирався анамнез, починаючи з дитинства, з урахуванням відомих хвороб родичів. Первинний огляд пацієнта передбачав виявлення фенотипових проявів дисплазії сполучної тканини, аускультацию та вимірювання тиску. Інструментальне обстеження включало: електрокардіографію (ЕКГ), ехокардіографію (ЕхоКГ), рентген органів грудної порожнини. У пацієнтів віком від 50 років проводилась коронарорентрикулографія (КВГ). Враховувались результати лабораторних методів обстеження (загальний аналіз крові, сечі, біохімічний аналіз крові). Під час оперативного втручання детально оцінювались особливості макроскопічної будови мітрального клапана. Після операції резековані клапани додатково підлягали макро- та мікроскопічному дослідженню у відділенні патоморфології.

Результати. При мікроскопічному дослідженні клапанів під час операції та в лабораторії патоморфології в кожному з них були виявлені ознаки різних варіантів малих форм дисплазії мітрального клапана. Частіше за все вони проявлялись в атиповій будові хордального апарата: в деяких випадках хорди групувались на одній ділянці стулки, в той час як інша її площа залишалась без хордальної підтримки. Кількість та якість хорд могла суттєво відрізнитись від звичайного. Наприклад, передня стулка мітрального клапана часто з'єднувалась із папілярним м'язом усього двома—трьома потужними стрічкоподібними трикутної форми хордами. Інші хордальні нитки в таких випадках були рудиментарні: дуже короткі, тонкі, часто не пов'язані з папілярними м'язами та обома кінцями прикріплені або до стулки або до сусідньої хорди. Особливий вид мали клапани із збільшеною кількістю тонких хорд, що густо та хаотично розташовувались по всій площині стулки. Багато з таких хорд мали трабекулярну будову. До них “кінець в бік” кріпились більш тонкі хордальні нитки, що поєднувались в основному також з іншими хордами або з папілярними м'язами.

При мікроскопічному дослідженні таких клапанів у стулках були визначені ознаки дезорієнтації сполучнотканинних шарів із нерівномірним розширенням та міксоматозом спонгіозного шару, з фрагментацією колагенових волокон та нерівномірним поверхневим фіброзом. Ділянки стулок, не укріплені хордами, мали куполоподібну будову та часто були витончені. В основи “робочих” хорд звичайно виявлялися зони ліпоїдоза, в яких у більшості випадків, особливо у пацієнтів старше п'ятдесяти років, формувалися кальцинати.

Діагнози, з якими хворі поступали в клініку, не у всіх випадках відображали етіопатогенетичну сутність вади мітрального клапана. У 33 (39,4%) пацієнтів у діагнозі констатовалась недостатність мітрального клапана без уточнення етіології (перша група). У 6 (7,2%) діагноз був сформульований як пролапс мітрального клапана (друга група). В 28 (33,4%) спостереженнях мітральна вада кваліфікувалась як результат первинного інфекційного ендокардиту (третья група). 17 (20,3%) пацієнтів лікувались тривалий час із приводу ревматизму (четверта група).

В анамнезі пацієнтів першої та другої групи переважали скарги на швидку втомлюваність, задишку при фізичних навантаженнях, перебої в зоні серця, нав'язливий кашель, болі в серці (деякі пацієнти описували типові ангінозні болі, а переважна більшість гово-

рили про колючі та ниючі болі). 6 пацієнтів не виявляли (висували) скарг взагалі. В другій групі переважали скарги на підвищення температури тіла до субфебрильних та фебрильних значень протягом різного періоду (від шести до одного місяця). У третій групі скарги пацієнтів були практично такими ж, як у пацієнтів перших двох груп. У деяких випадках хворі відзначали болі в суглобах та часті простудні захворювання.

Що стосується анамнеза захворювання, то у більшості хворих з усіх груп симптоми були відсутні протягом багатьох років. Шум із дитинства виявлявся у 25 пацієнтів, але до кардіолога вони не зверталися. У 27 випадках хворі зверталися до кардіолога вперше у зв'язку з тривалим підвищенням температури тіла, 20 пацієнтів привело до лікаря відчуття перебоїв у зоні серця. Ознаки гострої недостатності мітрального клапана з різким виникненням задухи та кашлю з виділенням пінистого мокротиння відмітили 12 хворих. Діагноз ревматизма в дитинстві виставлявся 9 пацієнтам. Проходили біцилінотерапію за місцем проживання 17 пацієнтів.

Фізикальне обстеження всіх пацієнтів виявило, що систолічний тиск звичайно відповідає нормі та пульсовий тиск не підвищений. Аускультативна картина характеризувалась наявністю голосистолічного шуму на верхівці серця, який збігався з першим тоном та продовжувався до другого тона серця. Іррадіація систолічного шуму залежала від спрямованості регургітаційного потоку та могла розповсюджуватись у підпахвинну ділянку та на спину біля кута лівої лопатки. В легенях аускультативно визначалися ознаки застою.

На електрокардіограмі виявлялись ознаки гіпертрофії лівого шлуночка та передсердя, порушення ритму, блокади ніжок пучка Гіса, а також гіпоксія міокарда лівого шлуночка.

На рентгенограмі відзначали збільшення лівих відділів серця, а також інтерстиційний набряк легенів. У декількох хворих присутні наявні ознаки пневмонії.

Найбільш достовірною діагностичною маніпуляцією для встановлення діагнозу та етіології мітральної недостатності є ехокардіографія. Вона дозволяє встановити механізм розвитку вади, кількісно визначити важкість процесу та визначити можливість проведення реконструкції клапана. Але при встановленні діагнозу потрібно враховувати сукупність ехокардіографічних даних, клінічну картину, анамнез захворювання та лабораторні методи дослідження. Так, при розгляді результатів обстеження 28 пацієнтів третьої групи у всіх за даними ехокардіографії були наявні 3 вегетації³ на клапані. Разом із наявністю періоду лихоманки в анамнезі цим пацієнтам виставлявся діагноз інфекційного ендокардиту з ураженням мітрального клапана, але в подальшому цей діагноз не підтверджувався. За 3 вегетації³ приймали потовщені структури міксоматозно змінених стулок клапана, а підвищення температури було викликане легеневою патологією (хронічними або гострими запальними змінами, що гемодинамічно зумовлені саме вадою мітрального клапана).

Важливу роль у виключенні ішемічного генезу вади мітрального клапана відіграло проведення коронарорентрикулографії. Це дослідження проводилось усім пацієнтам старше п'ятидесяти років, а також тим із хворих, які скаржилися на ангінозні болі. Виявлено, що у 13 з 26 пацієнтів, які скаржилися на типові ангінозні болі за грудиною та мали гіпоксію міокарда лівого шлуночка згідно з даними електрокардіограми, стенотичних звужень коронарних артерій не знайдено.

При диференційному діагнозі враховувалися також дані лабораторних обстежень, а саме рівень гемоглобіну, ШОЕ, лейкоцитів, біохімічний аналіз крові та загальний аналіз сечі.

Для остаточного встановлення діагнозу та етіології мітральної недостатності використовувалися дані макроскопії під час операції та макро- і мікроскопії в лабораторії патоморфології.

З огляду на всі ці дані нами встановлено такі уточнені діагнози: в 55 (65,5%) випадках етіологією мітральної вади була дисплазія папілярно-хордального апарата мітрального клапана. Середній вік цих хворих становив 49,5 років. У 13 (15,5%) пацієнтів вроджена дисплазія клапана ускладнилась інфекційним ендокардитом, а у 3 (3,5%) – ревматизмом. Середній вік цих пацієнтів склав 45,5 років. У 13 (15,5%) випадках вада мітрального клапана пов'язана з дегенеративними змінами клапана, середній вік цих хворих склав 62,75 років.

Висновки

1. Із 84 хворих із вадою мітрального клапана в жодному випадку в діагнозі при надходженні в стаціонар не було вказано на наявність дисплазії папілярно-хордального апарата мітрального клапана.
2. При більш детальному клінічному обстеженні хворих та морфологічному дослідженні резекованих клапанів у 55 (65,5%) випадках дисплазія папілярно-хордального апарата клапана була єдиною причиною мітральної недостатності. У 13 хворих вона ускладнилась інфекційним ендокардитом, у 3 – ревматизмом та у 13 – віковими дегенеративними змінами.
3. Аналіз сукупності даних усіх методів дослідження та ретельний збір анамнестичних даних дозволяє покращити діагностику дисплазії папілярно-хордального апарата мітрального клапана.

Література

1. Nkomo V.T., Gardin J.M. et al. Berden of valvular heart diseases: a population-based study// Lancet. – 2006. – Vol. 368 – P. 1005–11.
2. Lung B., Baron G. et al. A prospective survey of patients with valvular heart disease in Europe: the Euro Heart Survey on valvular heart disease // Eur. Heart J. – 2003. – Vol. 24. – P. 1231–43.
3. Turri M., Thiene G., Bortolotti U. et al. Surgical pathology of disease of the mitral valve, with special reference to lesions promoting valvar incompetence // Int. J. Cardiol. – 1989. – Vol. 22. – P. 213–219.
4. Hanson T.P., Edwards B.S., Edwards J.E. Pathology of surgically excised mitral valves: One hundred consecutive cases // Arch Pathol Lab Med. – 1985. – Vol. 109. – P. 823–828.
5. Бабочкина А.Р., Крикунов А.А., Захарова В.П. и др. Клинико-морфологические особенности приобретенных пороков митрального клапана, подлежащих клапанносохраняющей хирургической коррекции// Серцево”судинна хірургія: щорічник наукових праць Асоціації серцево”судинних хірургів України. – К., 2009. – Вип. 17. – С. 43–47.
6. Бабочкина А.Р., Захарова В.П., Руденко О.В. та ін. Роль малих форм дисплазії мітрального клапана в розвитку його функціональної недостатності //Серцево-судинна хірургія: щорічник наукових праць Асоціації серцево”судинних хірургів України. – К., 2010. – Вип. 18. – С. 56–59.

ПРОБЛЕМЫ ДИАГНОСТИКИ МИТРАЛЬНЫХ ПОРОКОВ ПРИ НАЛИЧИИ ДИСПЛАЗИИ ПАПИЛЛЯРНО-ХОРДАЛЬНОГО АППАРАТА МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНА

Бабочкина А.Р., Захарова В.П., Крикунов А.А., Попов В.В., Бешляга В.М.

Проанализированы данные клинического обследования 84 больных, у которых согласно результатам морфологического обследования митрального клапана были признаки малых форм дисплазии митрального клапана. Ни в одном из этих случаев в диагнозе при поступлении в стационар не было указано наличие дисплазии митрального клапана. 39 больных наблюдались по поводу пролапса МК без указания генеза, 28 – по поводу инфекционного эндокардита, 17 – ревматизма. При тщательном клиническом обследовании больных и морфологическом исследовании резецированных клапанов в 55 случаях дисплазия папиллярно-хордального аппарата клапана была единственной причиной митральной недостаточности. У 13 больных она осложнилась инфекционным эндокардитом, у 3 – ревматизмом и у 13 – возрастными дегенеративными изменениями.

Ключевые слова: *дисплазия папиллярно-хордального аппарата, недостаточность митрального клапана, морфология, клиническая картина.*

PROBLEMS FOR DIAGNOSTIKS OF MITRAL VALVE FAILURE BECAUSE OF PRESENCE OF DYSPLASIA OF PAPILLARY-CHORDAL APPARATUS OF MITRAL VALVE

Babochkina A.R., Zakharova V.P., Krikunov A.A., Popov V.V., Beshlyaga V.M.

The clinical examination data of 84 patients with signs of small forms of mitral valve dysplasia according to the results of morphological study were analyzed. The presence of mitral valve dysplasia was not indicate in none of these cases at the initial diagnosis. 39 patients were observed us MVP without pointing on genesis, 28 were observed us infective endocarditis, 17 – rheumatism. We were examined them thoroughly and the only cause of mitral valve insufficiency in 55 of patients was dysplasia of papillary-chordal apparatus. In 13of patients it was complicated by infective endocarditis, in 3 of patients it was complicated by rheumatism and in 13 of patients it was found degenerative changes in mitral valve.

Key words: *dysplasia of papillary-chordal apparatus, mitral valve insufficiency, morphology, clinical presentation.*