

Синдром гіпоплазії лівих відділів серця: особливості будови лівого шлуночка

Савчук Т.В., Захарова В.П.

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

Вивчалися серця плодів 19–22 тижнів гестації з різними варіантами будови лівого шлуночка при синдромі гіпоплазії лівих відділів серця (СГЛС) та без кардіопатології (n=18). Проводилася кількісна оцінка площин поперечних зрізів лівого та правого шлуночків, а також міжшлуночкової перегородки. Обчислювалися індекси: шлуночково-перегородкові (ШПІ) відношення площин зрізів лівого (л) та правого (п) шлуночків до міжшлуночкової перегородки, а також міжшлуночковий (МШІ) – відношення площин зрізів лівого шлуночка до правого. При усіх варіантах СГЛС відбувається збільшення ШПІ правого шлуночка по відношенню до норми, що свідчить про компенсаторну гіпертрофію стінки правого шлуночка. Значення МШІ залежать від варіанту СГЛС.

Ключові слова: *синдром гіпоплазії лівого шлуночка, морфометричні дослідження, міжшлуночковий індекс, шлуночково-перегородковий індекс.*

Під синдромом гіпоплазії лівих відділів серця (СГЛС) розуміють групу аномалій розвитку серця, що характеризуються недорозвиненням лівих його камер, атрезією або стенозом аортального та/або мітрального отворів і гіпоплазією висхідної частини аорти [1]. Частота СГЛС становить 1–8% усіх вроджених вад серця [2], поширеність – 0,016–0,036% серед усіх дітей, народжених живими. У новонароджених із вадами серця ця аномалія стає однією з найбільш частих причин смерті (15–25%) [1]. При природному перебігу смертність складає 100%. 72% новонароджених гине на першому тижні життя [3, 4], 38% з них – у перші 48 год. СГЛС може бути діагностовано ще на етапах внутрішньоутробного розвитку [5, 6]. Виявлення становить від 18 до 50% [7].

Хірургічне лікування хворих із СГЛС вважається найбільш складним як з технічних причин, так і у зв'язку з тим, що в післяопераційному періоді кровообіг дитини по малому і великому колу забезпечується тільки одним правим шлуночком (ПШ), який, як відомо, генетично є більш слабким, ніж лівий шлуночок (ЛШ). І проблема зводиться до того, як довго цей шлуночок зможе забезпечувати обидва кола кровообігу в умовах змішаної крові.

Функціональна спроможність ПШ залежить від наявності атрезії (А) або стенозу (С) мітрального (М) та аортального (Ао) клапанів [8]. За цими ознаками автори виділили варіанти СГЛС: МА/АоА, МС/АоС, МС/АоА.

Мета дослідження – визначити особливості ЛШ та ПШ, а також міжшлуночкової перегородки серця (МШП) при СГЛС залежно від варіантів гіпоплазії у плодів порівняно з нормою.

Матеріал і методи. Досліджувалися серця 18 плодів без вад розвитку серцево-судинної системи та 17 сердець із СГЛС у термінах гестації від 19 до 22 тижнів. Цілі серця плодів фіксували в 10% нейтральному формаліні. Проведення препаратів по спиртам наростаючої концентрації і заливка в парафін проводилася за загальноприйнятою методикою. Парафінові зрізи завтовшки 5–7 мкм, виготовлені на мікротомі Leica SM 2000 R, забарвлювалися гематоксиліном і еозином. Мікроскопію проводили за допомогою мікроскопа Olympus BX41 (об. х2, ок. Х10). Гістологічні препарати фотографували за допомогою ци-

фрової фотокамери Olympus SP-500 UZ, зображення вводилися в комп'ютер з використанням програми Quick Photo. На поперечних зрізах проводилося вимірювання площ ЛШ і ПШ та МШП у середній частині серця. Після цього визначали шлуночково-перегородковий індекс (ШПІ) серця за формулою:

$$\text{ШПІ} = \text{ПЛШ (ППШ)} / \text{ПП},$$

де: ПЛШ (ППШ) – площа ЛШ (або, відповідно, площа ПШ);
ПП – площа МШП.

Також вираховували міжшлуночковий індекс (МШІ), який є показником співвідношень площ шлуночків, за формулою:

$$\text{МШІ} = \text{ПЛШ} / \text{ППШ}.$$

Результати вводилися в базу даних і оброблялися статистично за допомогою програми MS Excel.

Результати. При макроскопічному дослідженні сердець із СГЛС встановлено, що у 6 випадках гіпоплазія ЛШ супроводжувалася атрезією аорти та мітрального клапана. У 6 серцях клапан аорти та мітральний клапан були різко стенозовані, тоді як у 5 серцях спостерігалася наявність стенозованого отвору мітрального клапана та атрезія аортального. Різні варіанти змін клапанних отворів супроводжувалися відмінностями у будові ЛШ. При атрезії обох клапанів ЛШ являв собою дуже маленьку «наліпку» на ПШ, з ледь помітною щільною порожниною (варіант ЛШ 1). При наявності навіть невеликого отвору лівого атріовентрикулярного клапана ЛШ був більшим за розмірами, ніж у першому варіанті. І незалежно від характеру змін АоК (стеноз, або атрезія) ЛШ при відкритому мітральному отворі міг бути двох типів. При одному з них (варіант ЛШ 2) у зменшеному ЛШ порожнина мала циліндричну форму. При варіанті 3 у зменшеному ЛШ у верхівковій та середній частинах його порожнина була заповнена густою, хаотично переплетеною сіткою трабекул. В основі порожнина ЛШ при цьому варіанті була дещо розширена.

При морфометрії встановлено, що в середній частині ЛШ (табл. 1), абсолютні показники площі його вільної стінки у нормі в 16 разів перевищують аналогічні дані, що стосуються 1 типа шлуночка при СГЛС. При 2 і 3 типах шлуночків у плодів із СГЛС цей показник менше за норму тільки вдвічі.

Дані, що відносяться до ПШ, в усіх трьох типах ЛШ сердець із СГЛС свідчать, що площі стінок даного шлуночка перевищують ті ж самі показники нормальних сердець у 6–9 разів. Площі перегородок сердець з 1 типом шлуночка СГЛС у 1,3 рази менше за ті ж самі показники нормальних сердець, тоді як при 3 типі ЛШ показники площі МЖП у 2,7 разів вищі за норму, а при 2 типі наближаються до останньої.

У зв'язку з тим, що при СГЛС ЛШ не бере участь в ефективному серцевому викиді, МШП повністю підтримує скорочення саме ПШ, тобто на поперечному зрізі він включається разом із вільною стінкою. Та при непрацюючому ЛШ робоча площа зменшується і складає тільки площу вільної стінки ПШ. У нормальних серцях «робоча площа» ПШ становить 40% суми площ вільної стінки ПШ та МШП. У серцях із СГЛС при 1 типі ЛШ цей показник дорівнює 80%, при 2 та 3 типах – 65%.

Встановлено, що порівняно з нормою ШПІ-л (табл. 2) майже у 15 разів зменшується при типі ЛШ 1 та дещо збільшується при типах 2 та 3. ШПІ-п збільшується у 7 разів при типі ЛШ 1 та у 3 рази – при типі ЛШ 2 та 3. При усіх досліджуваних типах ЛШ сердець із СГЛС показники МШІ зменшуються по відношенню до норми: найбільше (у 15 разів) при типі ЛШ 1 та удвічі – при інших варіантах.

Таблиця 1

Площі вільних стінок лівого та правого шлуночків, а також МЖП при різних типах шлуночків у плодів із СГЛС у термінах вагітності 19–22 тижні

Площа, мкм ²	Типи шлуночків при СГЛС			Норма (n=18)
	1 (n=6)	2 (n=6)	3 (n=5)	
Лівий шлуночок	6089147±0,01*	30691147±0,02	35367981±0,018*	11949249±0,02
Правий шлуночок	43856941±0,01	32969439±0,11	64553201±0,21	5627608±0,01
Міжшлуночкова перегородка	9760400±0,01	16364906±0,02*	35493950±0,01**	12691469±0,025

*статистично достовірна різниця порівняно з нормальним міокардом при (p<0,05)

**статистично достовірна різниця порівняно з типом 1 при (p<0,05)

Таблиця 2

Міжшлуночковий та шлуночково-перегородковий індекси сердець плодів із трьома типами шлуночків при СГЛС у терміні гестації 19–22 тижні порівняно з нормою

Індекси, (од.)	Типи шлуночків при СГЛС			Норма (n=18)
	1 (n=6)	2 (n=6)	3 (n=5)	
МШІ	0,138841124±0,1*	0,930896853±0,1*	1,0124741±0,03*	1,94 ±0,25
ШПІ-л	0,623862444±0,02*	1,875424582±0,02	1,8413967±0,02	1,22±0,02
ШПІ-п	4,493354883±0,03*	2,014642736±0,015*	1,81871±0,01*	0,64±0,01

*статистично достовірна різниця порівняно з нормальним міокардом при (p<0,05)

МШІ – міжшлуночковий індекс (одиниця),

ШПІ-л – шлуночково-перегородковий індекс ЛШ (одиниця),

ШПІ-п – шлуночково-перегородковий індекс ПШ (одиниця)

Висновки

1. При СГЛС типи змін ЛШ залежать від варіантів патології (атрезія, стеноз) аортального та мітрального клапанів та їх поєднання.
2. При всіх типах ЛШ відбувається збільшення ШПІ-п, що свідчить про компенсаторну гіпертрофію стінки правого шлуночка. Найбільший ШПІ-п відмічається при 1 типі ЛШ.
3. Показники МШІ при усіх типах ЛШ СГЛС зменшуються, а найбільше – при 1 типі ЛШ, що залежить від ступеня гіпоплазії ЛШ.
4. 40% робочої площі правого шлуночка займає перегородка при типах 2 та типах 3, 20% – при типі ЛШ 1. У зв'язку з тим, що ЛШ при СГЛС практично не виконує насосної функції і уся робота серця виконується правими відділами серця, гіпоплазований ЛШ може створювати тільки додаткове навантаження на ПШ. З огляду на це, а також на отримані нами дані можна вважати, що 1 тип змін ЛШ має найбільш сприятливий прогноз для хірургічного лікування. При 2 та 3 типах ЛШ вирішення проблеми лікування хворих із СГЛС могло б лежати в площині пошуку методів поступового тренування міокарда ЛШ з метою подальшого його включення хірургічним шляхом до системи кровообігу.

Література

1. Врожденные пороки сердца. Сердечнососудистая хирургия / Бураковский В. А., Бухарин В. А., Подзолков В. П. и др.; Под ред. В. И. Бураковского, Л. А. Бокерия. – М.: Медицина, 1989. – С. 345–382.
2. Allan L. D. The natural history of the hypoplastic left heart syndrome / Allan L. D., Sharland G., Tynan M. J. // *Int J Cardiol.* – 1989. – Vol. 25 (3). – P. 341–343.
3. Книшов Г. В. Кількісні характеристики нормального та патологічного скорочення лівого шлуночка серця людини як спірально побудованої структури. Оцінка діагностичних можливостей методу / Книшов Г. В., Броварець О. О., Настенко Е. А. // *Фізика живого.* – 2009. – Т.17, № 2, – С. 148–154.
4. Fyler D. C. Report of the New England Regional Infant Cardiac Program. *Pediatrics* 65, 1980. – P. 376–472.
5. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития плода. [Ромеро Р., Пилу Д., Дженти Ф. и др.]. – М.: Медицина, 1994. – С. 128–140.
6. Врожденные пороки развития: пренатальная диагностика и тактика / Под ред. Б. М. Петриковского, М. В. Медведева, Е. В. Юдиной. – М.: РАВУЗДПГ, Реальное время, 1999. – С. 59–94.
7. Munn M. V. Prenatally diagnosed hypoplastic left heart syndrome – outcomes after postnatal surgery // *J Matern Fetal Med.* – 1000. – Vol. 8. – P. 147.
8. Carsten Rickers, Michael Jerosch-Herold, Chris Hart, Eileen Pardun, Inga Voges, Jens Scheewe, and Hans Heiner Kramer. The Impact of Anatomical Subgroups for Regional and Global Function of the Right Ventricle in Hypoplastic Left Heart Syndrome (HLHS) // *Circulation.* – 2010. – 122. – A19537.

Синдром гипоплазии левых отделов сердца: особенности строения левого желудочка

Савчук Т.В., Захарова В.П.

Изучались сердца плодов 19–22 недель гестации с различными вариантами строения левого желудочка при синдроме гипоплазии левых отделов сердца (СГЛС) (n=17) и без кардиопатологии (n=18). Проводилась количественная оценка площадей поперечных срезов левого и правого желудочков, а также межжелудочковой перегородки. Вычислялись индексы: желудочково-перегородочные (ЖПИ) – отношение площадей срезов левого (л) и правого (п) желудочков к межжелудочковой перегородке, а также межжелудочковый индекс (МЖИ) – отношение площади среза левого желудочка к правому. При всех вариантах СГЛС происходит увеличение ЖПИ правого желудочка по отношению к норме, что свидетельствует о компенсаторной гипертрофии стенки правого желудочка. Значение МЖИ зависит от варианта СГЛС.

Ключевые слова: синдром гипоплазии левого желудочка, морфометрические исследования, межжелудочковый индекс, желудочково-перегородочный индекс.

Hypoplastic Left Heart Syndrome: Structural Features of the Left Ventricle

Savchuk T., Zakharova V.

Fetal heart 19–22 weeks gestation with different variants of the structure of the left ventricle in Hypoplastic Left Heart Syndrome (HLHS) and without cardiopatology (n=18) were studied. Quantitative assessment planes transverse sections of the left and right ventricle were handled and also interventricular septum. Indices were calculated: ventricular septal (VSI) ratio cut plane left (l) and right (r) to the ventricular septal, and – interventricular (IVI) – the ratio of plane sections of the left ventricle to the right. In all cases, there is an increase SHLS SHPI right ventricle relative to normal, indicating a compensatory hypertrophy of the wall of the right ventricle. Results of IVI depend on HLHS.

Key words: hypoplastic left heart syndrome, morphometric study, interventricular index, ventricular-septal index.