

ТОПОГРАФИЧЕСКИЕ ВАРИАНТЫ АНОМАЛЬНО РАСПОЛОЖЕННЫХ ХОРД ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА

Аномальные хорды имеют различное положение в левом желудочке и влияют на внутрисердечную гемодинамику, диастолическую функцию и электрическую стабильность сердца. Изучены частота аномальных хорд у мужчин молодого возраста, топографические варианты и анатомические особенности левого желудочка эхокардиоскопическим методом исследования. Проведено патоморфологическое изучение аномальных хорд в сердцах мужчин среднего и пожилого возраста, умерших от различных болезней. Обнаруженные гистологическим методом изменения тканей и аномальной хорды подтвердили результаты проведенного прижизненного исследования. Ключевые слова: аномальные хорды, диагностика, эхокардиография, топографические варианты, малые аномалии сердца.

Anomalies chords have different location in left ventricle and influence on intracardial blood circulation, diastolic function electrical heart stability. The incidence of anomalies chords in young men, topographic variants and anatomic property left ventricle was study of Ultrasound diagnostic. Path morphologic study cases anomalies chords and hearts in males. Histology study indicated fibrosis, strains of chords, microtrombos and a bacterial thrombosis anomalies chords and left ventricle. This is confirming results of vital study.

Key words: anomalies chords, diagnostic. Ultrasound diagnostic, topographic variants, small anomalies heart.

Аномально расположенные хорды (АРХ) относятся к малым аномалиям сердца (МАС) и рассматриваются в последние годы как причина нарушений внутрисердечной гемодинамики, диастолической функции левого желудочка, электрической стабильности сердца [3,4,5,8].

Положение хорды в левом желудочке, локализация участков прикрепления нити, ее длина и степень натяжения могут оказывать неоднозначное влияние на биомеханику и функцию сердца [7,9,13,15]. Важное значение приобретает унификация методов прижизненного выявления АРХ и определение топографических вариантов аномалий. Наличие дополнительных эхоплотных теней в полости желудочка часто расценивается как другие патологические внутрисердечные образования и порождает диагностические заблуждения [1,17]. Однотипные эхоплотные тени определяются при формировании вегетаций на створках клапанов в случае инфекционного эндокардита, тромбообразовании в полости левого желудочка, при переднесистолическом движении створок митрального клапана у больных с гипертрофическим субаортальным стенозом, субаортально расположенной мембране [6,10,14].

Определение положения хорды по отношению к внутрисердечному потоку, внутренним структурам сердца, а также степень растяжимости нити, необходимо для прогнозирования и предупреждения, возникающих у лиц с АРХ, осложнений в виде разрыва хорды, инфекционного эндокардита, тромбоэмболии сосудов, аритмического синдрома.

Целью настоящего исследования явилось изучение прижизненных ультразвуковых и посмертных анатомических особенностей сердца, формирующихся при различных вариантах расположения аномальных хорд левого желудочка.

Материалы и методы

Обследовано 118 практически здоровых мужчин 18 -25 лет (средний возраст $20,1 \pm 1,1$ года) с АРХ левого желудочка.

Ультразвуковое исследование сердца проводили в одномерном, двухмерном и доплеровском импульсно-волновом и цветовом режимах на аппарате SSH-140A (Toshiba Япония) датчиком с частотой 3,75 МГц с синхронной записью ЭКГ. Методика двухмерной эхокардиографии соответствовала рекомендациям Американской эхокардиографической ассоциации по номенклатуре и стандартам. АРХ диагностировали, используя проекции длинной оси левого желудочка, продольную проекцию четырех камер и проекции короткой оси из трех ортогональных проекций (сагиттальной, фронтальной, горизонтальной). Для визуализации сердца в указанных проекциях использовали парастернальный, верхушечный, субкисфойдный, и супрастернальный доступы. Кроме продольных и поперечных сечений для поиска АРХ применяли нестандартные доступы и проекции[3]. Критериями обнаружения АРХ считали выявление в двух плоскостях сечения линейного образования высокой эхогенности, прикрепляющегося к стенкам желудочка, не имеющего связи с митральным клапаном. Расположение хорд определялось как продольное, диагональное, поперечное и, ориентируясь на отделы левого желудочка, верхушечное, срединное, базальное [1,11,16].

Изучали эхогенность тканей в местах прикрепления хорд, длину и толщину аномальных хордальных нитей, скорость кровотока по их протяжению, изменение геометрии левого желудочка (в систолу и диастолу), другие морфометрические признаки, согласно разработанному нами дополнению к стандартному эхокардиографическому протоколу исследования [2].

Патологоанатомическое исследование для определения частоты, положения АРХ и структуры левого желудочка проведено у 52 мужчин и 10 женщин (средний возраст $67,2 \pm 5,65$ лет), умерших вследствие различных заболеваний.

Результаты и обсуждение

Для определения частоты прижизненного выявления АРХ у мужчин молодого возраста в период проведения научно-исследовательской работы с 1999 по 2001 год выполнено 2401 эхокардиографическое исследование. АРХ были обнаружены в 8,27 % случаев.

У 118 пациентов проведено изучение структурных (ультразвуковых) особенностей левого желудочка и топографических вариантов аномальных хорд. В 58 (49,15 %) случаях были обнаружены одиночные АРХ, в 18 (15,25 %) — две АРХ, в остальных определялись сочетания АРХ с другими МАС. Обнаружение двух и более аномалий у одного пациента рассматривали как множественные отклонения развития сердца. Наряду с аномальной хордой к анатомическим врожденным отклонениям развития (структурным и позиционным) относили аномалии папиллярных мышц (АПМ) и прочие аномалии (ПА), которые включали избыточную трабекулярность, эктопию хорд митрального клапана. Функциональными аномалиями, обнаруженными в числе

множественных, считали пролапс митрального клапана (ПМК) и пролапс трикуспидального клапана (ПТК). Общее количество обнаруженных АРХ составило 136.

Аномальные хорды имели поперечное положение в 61,76 % случаев. Они соединяли папиллярные мышцы, отходили от папиллярной мышцы к стенке или тянулись между двумя противоположными стенками желудочка. Частым топографическим вариантом поперечных хорд был верхушечный, он встречался в 42 случаях. Поперечные верхушечные хорды располагались между основаниями папиллярных мышц. Поперечные срединные хорды определялись в 16 случаях. Как правило, одна точка прикрепления их находилась в области верхушки папиллярной мышцы, вторая — в средней трети межжелудочковой перегородки. Базальное положение поперечных аномальных хорд с точками прикрепления к стенкам желудочка определялось в 26 случаях.

Диагональное расположение хорды, при котором сухожильная нить тянулась из одного отдела желудочка к соседнему близлежащему, встречалось реже в 35,3 % случаев. Продольная хорда обнаружена в 2,94 % случаев, она пересекала полость левого желудочка параллельно длинной оси сердца и соединяла верхушечный и базальный отделы.

Аномальные хорды часто имели две точки прикрепления к стенкам желудочка. В 12 случаях отмечалось веерообразное расщепление одного конца хорды с 2-3 близко расположенными точками фиксации на стенке желудочка. В местах прикрепления хорд у 23 пациентов определялось повышение эхоплотности тканей сердца. Помимо изменения эндокарда в зоне прикрепления хорды, в 18 случаях эхогенные участки не соответствовали локализации конечных отделов сухожильных нитей в области межжелудочковой перегородки. Множественные эхопозитивные тени располагались преимущественно в верхней трети межжелудочковой перегородки.

АРХ сопровождалась анатомическими особенностями левого желудочка, изменением формы его полости, региональной сократимости, появлением сверхвысоких скоростей потока по ходу сухожильной нити и градиента давления между трансаортальным потоком и кровотоком выходного тракта. Анатомо-функциональные особенности определялись при аномальных хордах, имеющих поперечное срединное либо базальное, а также диагональное срединно-базальное положение в левом желудочке (табл.1). Относительно «безобидными» при ультразвуковом изучении выглядели верхушечные аномальные хорды.

**Анатомические (ультразвуковые) и функциональные особенности
аномально расположенных хорд левого желудочка**

Признаки	Кол-во случаев (n = 136)	
	абс. ч.	%
Повышение эхоплотности тканей:		
- в зоне прикрепления хорды	23	16,9
- в области межжелудочковой перегородки	18	13,24
Изменение геометрии левого желудочка	48	35,29
Изменение локальной сократимости миокарда в месте прикрепления хорды:		
- гипокинезия	11	8,09
- гиперкинезия	2	1,47
Смещение хорды в выносящий тракт левого желудочка	7	5,15
Аномальная тракция папиллярных мышц в систолу	8	5,88
Aliasing-феномен	38	27,94

Хорды, изменяющие геометрию левого желудочка, имели небольшую длину ($2,97 \pm 0,1$ см). Их растяжение в диастолу увеличивало протяженность сухожильной нити на величину, не превышающую 40 % ее длины в систолу. Положение аномальных хорд, влияющих на форму полости левого желудочка, соответствовало поперечному базальному либо срединному, а также диагональному срединно-базальному варианту (рис.1).

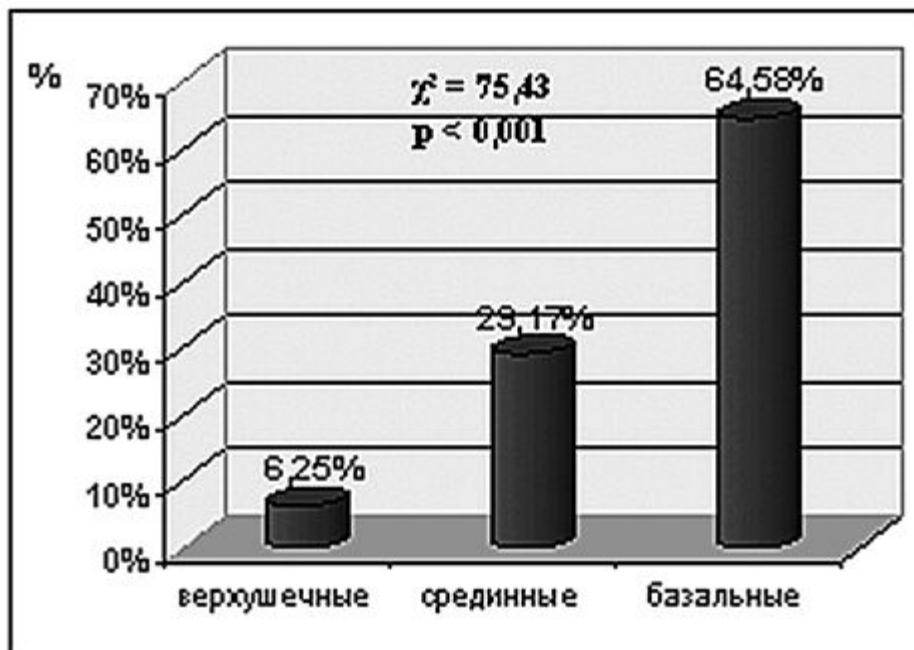


Рис.1 Сопоставление топографических вариантов аномальных хорд, изменяющих геометрию левого желудочка

Изменение локальной сократимости стенки в участке прикрепления хорды (гипо- или дискинезия) определялось примерно в одной трети случаев «коротких» поперечных аномальных хорд базально- или срединно-расположенных.

Изредка обнаруживались удлиненные хорды, диагональные срединно-базальные (4 случая) и поперечные базальные (3 случая), которые смещались в выносящий тракт левого желудочка во время систолы.

Смещающиеся хорды отличались эластичностью и большей растяжимостью, их длина в диастолу возрастала на 40 % и более по сравнению с величиной в систолу.

В 5 случаях при смещающихся базальных удлиненных хордах определялся градиент давления между трансаортальным потоком и кровотоком выходного тракта левого желудочка. На хордах с точкой прикрепления у выходного тракта левого желудочка регистрировались сверхвысокие скорости потока крови.



Рис.2 Частота комбинаций при сочетании АРХ с одним из вариантов МАС. Множественные аномалии в 48 случаях были представлены АРХ и одним из вариантов МАС. Количественная и качественная характеристика сочетаний аномалий отражена рис.2. Частота комбинаций АРХ с ПМК и АРХ с АПМ не имела статистически значимой связи ($\chi^2=1,42$; $p>0,05$). При сочетании двух аномальных хорд у одного пациента их положение соответствовало различным топографическим вариантам. Часто встречались сочетания поперечной верхушечной и диагональной, верхушечно-срединной либо срединно-базальной хорд. По три аномалии обнаружили у 12 пациентов. В этих случаях помимо АРХ выявлялись эхокардиоскопические признаки ПМК и ПТК.

При патологоанатомическом исследовании 62 сердец в 9 случаях были обнаружены АРХ. Аномальные хорды представляли собой тяжи с фиброзной либо фиброзно-мышечной структурой. Длина хорд составляла $77,0 \pm 1,3$ мм, толщина — $1,23 \pm 0,22$ мм, сократимость — 0 - 12 мм. Топографические варианты включали диагональные аномальные хорды в 5 случаях, поперечные — в 4 случаях. Диагональные хорды прикреплялись к основанию передних аномальных папиллярных мышц (полностью раздвоенная, двуглавая с общим основанием, одноглавая с двумя основаниями), в одном случае с к верхушке неизменной папиллярной мышцы. Вторая точка прикрепления диагональных хорд — межжелудочковая перегородка, у двух хорд — средняя треть, у остальных — базальный отдел. Поперечные хорды располагались в верхушечном отделе левого желудочка в двух случаях, в срединном и базальном — в одном (фото 1).

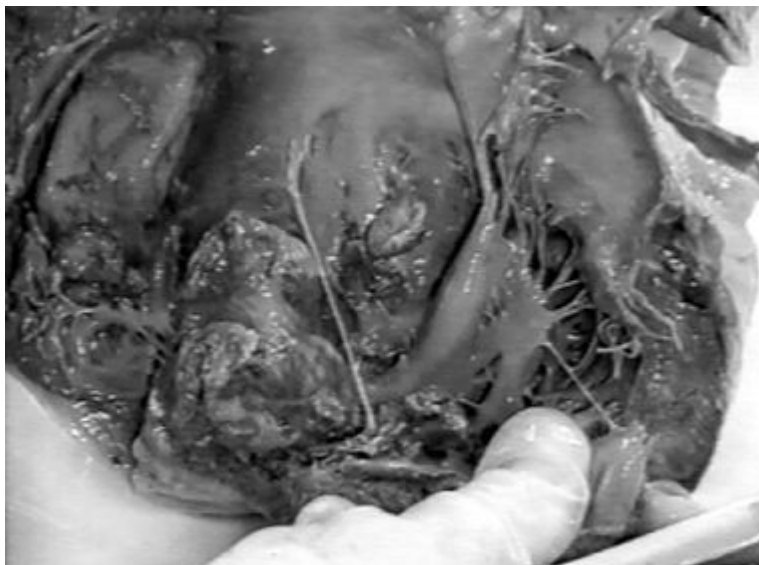


Фото 1. Множественные малые anomalies левого желудочка: две аномально расположенные хорды (диагональная верхушечно-срединная, поперечная верхушечная), аномалия папиллярных мышц; два пристеночных тромба
В пяти случаях АРХ обнаруживались в сочетании с другими МАС. Встречались количественные anomalies папиллярных мышц и изменения их формы, избыточная трабекулярность, anomalies отхождения левой передней нисходящей коронарной артерии. При анализе результатов прижизненного эхокардиоскопического исследования в пяти случаях отмечались признаки ПМК, в двух — ПТК.

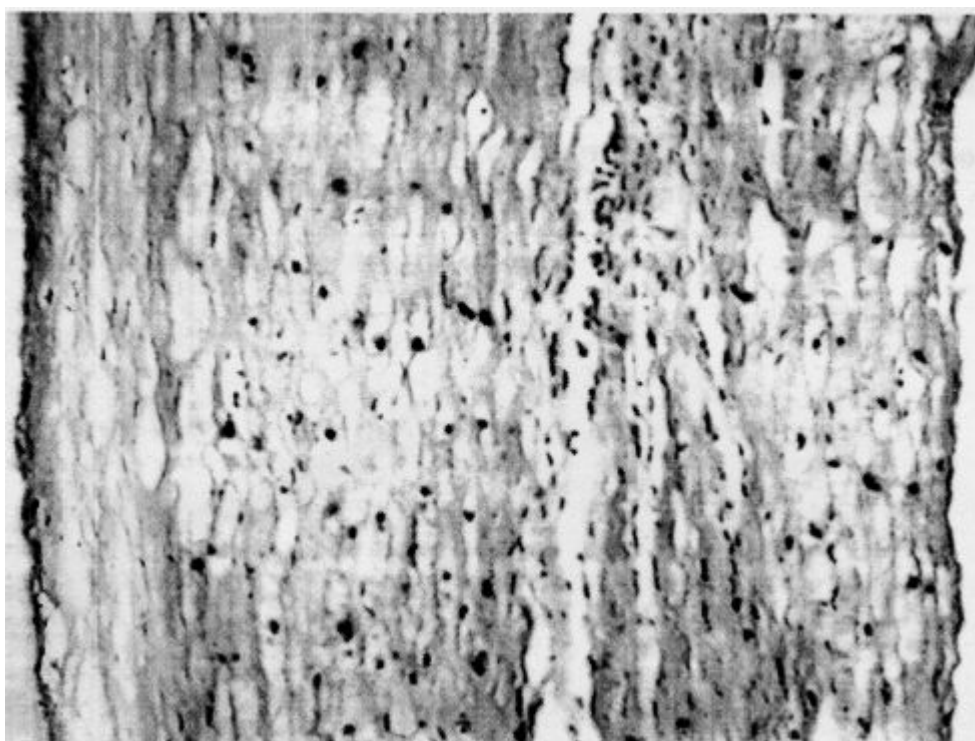


Фото 2. Гистологическая картина мышечной аномально расположенной хорды левого желудочка. Фрагмент хорды с наличием среди обычных миоцитов клеток с укрупненным ядром и светлой цитоплазмой (клетки Пуркинье). Окраска гематоксилином и эозином. Ув. 500

При гистологическом исследовании выявлено наличие клеток Пуркинье в двух аномальных хордах (фото 2), признаки миксоматоза тканей, надрывы

аномальной нити с микротромбами в месте повреждения — в двух других хордах. Эндокард в местах прикрепления нитей был с явлениями фиброза, микрососудистая сеть обеднена.

Пристеночные флотирующие тромбы в верхушечной области, отграниченные поперечной хордой, были обнаружены в одном случае (фото 1).

Результаты исследования свидетельствуют о возможности прижизненного и посмертного выявления АРХ при целенаправленном поиске. Различные топографические варианты АРХ обуславливают формирование структурных особенностей левого желудочка и изменение характера внутрисердечного потока крови.

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: задне-медиальная папиллярная мышца и свободная стенка левого желудочка, передне-латеральная папиллярная мышца и межжелудочковая перегородка, свободные стенки левого желудочка.

Другое положение аномальных хорд, диагональное, встречается в 1,7 раза реже, чем поперечные хорды. Диагональные хорды соединяют противоположные стенки в близлежащих отделах, занимая верхушечно-срединное либо срединно-базальное положение. Редким топографическим вариантом аномальных хорд в левом желудочке является продольный. Продольная хорда, обнаруженная в одном случае, соединяла верхушечный и базальный отделы и протягивалась параллельно межжелудочковой перегородке.

Несомненно, структурные изменения тканей левого желудочка и сухожильных нитей, определенные ультразвуковым и гистологическим методами исследования, обусловлены присутствием АРХ и вызванными ими нарушениями внутрисердечной гемодинамики и биомеханики сердца.

Наименее выгодными с гемодинамической позиции оказались аномальные хорды, расположенные перпендикулярно направлению потока крови. Они не только служили механическим препятствием кровотоку, вызывая турбулентное движение крови, но и сами подвергались механическому воздействию высокоскоростного потока, оказывающего травматическое повреждающее влияние на аномальные нити. Надрывы хорд способствовали формированию микротромбов в местах повреждения, представляющих вероятный источник эмболии сосудов большого круга кровообращения.

Расположение аномального тяжа на путях оттока крови может приводить к уменьшению полости левого желудочка и смещению направления внутрисердечного потока. Эксцентрично переориентированный кровоток оказывает давление на большую по площади и менее устойчивую к воздействию переднюю створку митрального клапана, которая прогибается в систолу желудочков и создает эхокардиоскопические признаки ПМК. Действительно, сочетание АРХ и пролабирования передней створки митрального клапана часто встречалось при высоком (срединное или базальное) положении АРХ ($r = + 0.59$; $p < 0,03$).

Соотношение длины и толщины аномальной хорды в фазы сердечной деятельности и, следовательно, эластичность и растяжимость ткани, являются определяющими тех структурных изменений, которые были выявлены в местах

прикрепления тяжей. Постоянная тракция эндокарда, возникающая в результате натяжения хорды, сопровождается нарушением кровотока в зоне прикрепления аномального тяжа и микротромбозами. Эхокардиоскопически выявляются признаки дисинергии миокарда вследствие региональной ишемии или сформировавшегося фиброза, что подтверждают данные гистологического исследования. Нарушения регионального кровотока часто возникают при коротких и фиброзных аномальных хордах, препятствующих расслаблению миокарда в период диастолы. Не полноценная диастола не обеспечивает нормальный кровоток в интрамуральных коронарных сосудах. К тому же натяжение хорды ухудшает субэндокардиальный кровоток в сосудах микроциркуляторного русла. Снижение или утрата эластичности тканей самой хорды, а также прилегающих к ней участков эндокарда, способствуют большому механическому повреждению при натяжении и воздействии высокоскоростных потоков, при этом неизбежно возникают надрывы либо разрывы аномальных тяжей.

В зависимости от локализации удлиненных хорд они вызывают механическое повреждение эндокарда левого желудочка, створок митрального или аортального клапанов сердца. Смещение базально расположенной удлиненной хорды во время систолы желудочков в выносящий тракт левого желудочка создает препятствие оттоку крови, о чем свидетельствует градиент давления между трансортальным потоком и кровотоком выходного тракта.

Поперечные верхушечные хорды сопровождаются изменением эндокарда в местах прикрепления тяжей, а также расположенного ниже, ограниченного ими участка. Механическое повреждение эндокарда сухожильной нитью и скоростным потоком крови, нарушение региональной сократительной способности миокарда, обусловленной изменениями микроциркуляции, при влиянии дополнительных неблагоприятных факторов способствуют формированию пристеночных тромбов в полости левого желудочка.

Помимо сочетаний АРХ с другими МАС, анатомическими и функциональными, значительный интерес представляет обнаружение топографических аномалий левой передней нисходящей коронарной артерии. Выявленные при аутопсии сочетания АРХ с аномалией отхождения левой коронарной артерии позволяют предположить еще одну причину нарушений кровоснабжения миокарда. Аномальное отхождение левой передней нисходящей коронарной артерии и нарушение кровотока в ней вызывает изменение регионального кровоснабжения в базальной области межжелудочковой перегородки. По данным литературы, аномальное расположение левой коронарной артерии и ее ветвей было обнаружено при внезапной сердечной смерти у лиц молодого возраста с ПМК [12]. При гистологическом исследовании миокарда авторами были выявлены участки фиброза в области синусового и атриовентрикулярного узла, что, прижизненно обуславливало аритмии сердца. В нашем исследовании прижизненно выявленные множественные эхоплотные участки в базальном отделе межжелудочковой перегородки, возможно обусловлены нарушением кровоснабжения аномальной веточкой левой коронарной артерии.

Таким образом, наше исследование показало, что аномальные хорды являются врожденными анатомическими образованиями, влияющими на внутрисердечную гемодинамику и изменяющие структуру левого желудочка.

Они создают механическое препятствие кровотоку и с участками эндокарда в местах прикрепления к стенкам желудочка испытывают избыточное натяжение, обуславливающее травматическое повреждение тканей. Механическое воздействие на стенку левого желудочка сопровождается нарушением кровотока в мелких коронарных артериях, усугубляющимся под влиянием других факторов. Одной из причин редукции миокардиального кровотока является врожденная аномалия отхождения левой коронарной артерии, маркером которой при эхокардиоскопическом исследовании, могут выступать анатомические малые аномалии сердца. Особенности внутрисердечной гемодинамики, обусловленные определенными топографическими вариантами аномальных хорд, создают предпосылки для возникновения функциональной аномалии в виде пролабирования створок митрального клапана. Целенаправленный поиск и определение положения аномальных хорд в левом желудочке имеют важное значение для прогнозирования и профилактики возможных осложнений, а также необходимы для дифференциальной диагностики с другими патологическими состояниями

Литература

1. Блохина И.Г. Ложные хорды: расположение в полости левого желудочка, их клиническая значимость. // Визуализация в клинике. — 1993. — №2. — С.9-13.
2. Бова А.А., Трисветова Е.Л. Малые аномалии сердца (клиническое значение, диагностика, осложнения). / Инструкция к методу. Утв. Мин. Здрав. РБ. Минск. — 2001. — 14 с.
3. Воробьева Л.П., Грибкова Н.Н., Петрусенко Н.М. и др. Взаимоотношение синдрома ранней реполяризации желудочков, пролапса митрального клапана и дополнительных хорд левого желудочка. // Кард. — 1991. — № 9. — С. 106-108.
4. Гизатулина Г.П., Кузнецов В.А. Суточное распределение желудочковых экстрасистол в связи с наличием добавочных хорд левого желудочка и пролапса митрального клапана. // Кард. — 1995. — № 2. — С. 25-27.
5. Дзяк В.Г., Локшин С.Л. Изучение аритмогенности дополнительных хорд в левом желудочке и пролапса митрального клапана. // Укр.кардіол.журн. — 1998. — №1. — С.27-30.
6. Домницкая Т.М. Прижизненная диагностика и клиническое значение аномально расположенных хорд у взрослых и детей. // Тер. архив — 1997 — № 11 — С. 60-67.
7. Домницкая Т.М., Сидоренко Б.А., Песков Д.Ю. Результаты патологоанатомического исследования аномально расположенных хорд левого желудочка. // Кард. — 1997. — №10. — С.1-5.
8. Домницкая Т.М., Фисенко А.П., Гаврилова В.А. и др. особенности диастолической функции левого желудочка у пациентов с АРХ. // «Кремлевская медицина. Клин вестн.» — 1999. — № 2 — С. 1-5.
9. Онищенко Е.Ф. Хордальный аппарат митрального клапана как причина возникновения невинных шумов сердца. // Клин. мед. — 1992. — № 9-10 — С. 41-45.
10. Степура О.Б., Остроумова О.Д., Пак Л.С. и др. Аномально расположенные хорды как проявление синдрома дисплазии соединительной ткани сердца. // Кард. — 1997. — № 12. — С. 74-76.

11. Beattie J.M., Gaffney F.A., Buja L.M., Blomquist C.G. Left ventricular false tendons in man: identification of clinically significant morfological variants. // *Br. Heart J.* — 1986. — Vol. 55. — P. 525.
12. Farb A, Tang A et al. Fibromuscular Dysplasia of Small Coronary Arteries and Fibrosis in the Basilar Ventricular Septum in Mitral Valve Prolapse. // *Am Heart J.* — 1997. — Vol. 134. — 2. — P. 282-291.
13. Frank D. Atypical diaphragmanol tendoneite fibers of the human heart. // *Virchows Arch. Path. Anat.* – 1970. – Vol. 349 – P. 152-162.
14. Gullace G., Yuste P., Letouzey J.P. et al. Aspetti echocardiograficidei falsi tendini in traventricolari. // *G. Ital. Cardiol.* — 1987. – Vol. 17 – P. 318-328.
15. Keren A., Billingham M.E., Popp R.L. Echocardiographic Recognition and Implications of Ventricular Hypertrophic Trabeculations and Aberrant Bands. // *Circulation.* — 1984. — Vol. 70. — 5. — P. 836-842.
16. Lam M.C. et al. Chorda tendineae: A New classification. // *Circulation.* — 1970. – Vol. 41. – P. 449-457.
17. Nischimura T., Kondo M., Umadome H., Shimono Y. Echocardiographic Features of False Tendons in the Left Ventricle. // *Am. J. Cardiol.*, 1981. – Vol. 48. – P. 177-183.
18. Suwa M., Hirota Y., Yoneda Y. et al. Prevalence of the coexistence of left ventricular false tendons and premature ventricular complexes in apparently healthy subjects: a prospective study in the general population. // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 1988. - Vol. 12. – P. 910-914.