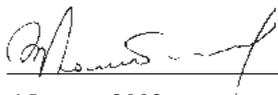


**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ**

УТВЕРЖДАЮ
Первый заместитель
министра здравоохранения



В.В. Колбанов

15 июля 2003 г.

Регистрационный № 35-0203

**ДИАГНОСТИКА АНОМАЛЬНО
РАСПОЛОЖЕННЫХ ХОРД СЕРДЦА
УЛЬТРАЗВУКОВЫМ МЕТОДОМ**

Инструкция по применению

Учреждение-разработчик: Белорусский государственный медицинский университет

Автор: канд. мед. наук, доц. Е.Л. Трисветова

ВВЕДЕНИЕ

Аномально расположенные хорды (АРХ), в отличие от истинных, прикрепляются не к створкам клапанов, а к стенкам желудочков. Они возникают в эмбриональном периоде из внутреннего мышечного слоя при отшнуровке папиллярных мышц. По гистологической структуре выделяют три варианта аномальных хорд: фиброзные, фиброзно-мышечные и мышечные. В хордах фиброзно-мышечной структуры обнаруживают клетки проводящей системы сердца (Пуркинье-подобные).

АРХ встречаются в 2 раза чаще у мужчин, чем у женщин. В 25–43% случаев их обнаруживают при ишемической болезни сердца, дилатационной кардиомиопатии. Значительный разброс частоты прижизненного выявления АРХ эхокардиоскопическим методом (0,5–68% случаев) свидетельствует об отсутствии единого методического подхода в диагностике аномалии.

В последние годы АРХ рассматривают как малую аномалию сердца (МАС) и выделяют симптомокомплексы, обусловленные врожденной дисплазией соединительной ткани и непосредственно дополнительным тяжом в полости желудочков. В зависимости от положения аномальной хорды в камере сердца, ее растяжимости, локализации участков прикрепления возникают структурные и функциональные нарушения органа. К структурным нарушениям относятся надрывы хорды, являющейся механическим препятствием кровотоку, повреждения эндокарда длинной аномальной нитью с малой сократимостью. К тому же в тканях, расположенных в участках прикрепления хорды, в результате постоянной тракции происходит нарушение регионарного кровотока и формируются зоны фиброза. Короткие хорды с низкой растяжимостью препятствуют расслаблению желудочка, изменяют геометрию его полости, predisполагают к нарушению биомеханики сердца и дисинергии миокарда. При наличии аномального поперечно расположенного тяжа определяется турбулентный внутрисердечный кровоток, оказывающий повреждающее действие на ткани самой хорды и эндокард.

С АРХ связывают осложнения, возникающие в течение жизни, в виде разрыва хорд, формирования гемодинамически значимой

митральной регургитации, инфекционного эндокардита, аритмического синдрома и др.

В связи с трудностями, возникающими при распознавании АРХ, в инструкции систематизированы основные эхокардиоскопические критерии аномальных тяжей и указан перечень состояний, с которыми проводится дифференциальная диагностика.

МЕТОДИКА ЭХОКАРДИОГРАФИЧЕСКОГО ИССЛЕДОВАНИЯ

Для визуализации АРХ двухмерное эхокардиографическое исследование выполняют из трех ортогональных проекций (сагитальной, горизонтальной, фронтальной) с использованием проекции длинной оси левого желудочка, продольной оси двух, четырех, пяти камер и проекции короткой оси. Применяют парастернальный, верхушечный, субкисфидный доступы, которые позволяют увидеть все структуры сердца в реальном масштабе времени.

Для поиска аномальной хорды помимо продольных и поперечных сечений, необходимо применять нестандартные доступы и проекции. Критериями АРХ является выявление эхоплотного линейного дополнительного образования в полости желудочка, в двух взаимноперпендикулярных плоскостях в режиме секторального сканирования с подтверждением результатов на М-эхокардиограмме в фазе систолы и диастолы. Необходимо осмотреть папиллярные мышцы и участки прикрепления хорды к свободным стенкам желудочков. Точки прикрепления хорды обнаруживают в режиме секторального сканирования и подтверждают результаты на М-эхокардиограмме. Следующие этапы эхокардиографического исследования при обнаружении аномальной хорды проводят согласно «Дополнению к протоколу».

Дополнение к протоколу стандартного эхокардиографического исследования

1. Локализация аномальной хорды: левый, правый желудочек.
2. Топографический вариант: поперечная, продольная, диагональная.
3. Отношение к условным отделам левого желудочка:
– поперечная: верхушечная, срединная, базальная;

– диагональная: верхушечно-срединная, срединно-базальная; продольная.

4. Точки прикрепления:

– верхушка, середина, основание сосочковой мышцы (задне-медиальной, переднелатеральной);

– базальный, срединный, верхушечный отделы межжелудочковой перегородки;

– задняя, боковая, передняя стенка левого желудочка.

5. Эхоплотность в участках прикрепления: повышена, обычная; региональная сократимость: гипокинезия, дискинезия, не изменена.

6. Тракция папиллярных мышц в систолу: физиологическая, аномальная (мм).

7. Толщина хорды (мм), длина в систолу (мм), в диастолу (мм, $\Delta\%$).

8. Неровность контуров аномального тяжа.

9. Расстояние от точки прикрепления на межжелудочковой перегородке — до фиброзного кольца аортального клапана, на задней стенке — до фиброзного кольца митрального клапана.

10. Изменение геометрии левого желудочка в систолу, в диастолу: форма «песочные часы», «нога балерины» и др.

11. Скорость укорочения волокон миокарда в местах прикрепления хорды.

12. Сверхскоростные потоки по протяжению хорды, в местах прикрепления к стенкам: определяются, не определяются.

13. Смещение базальной хорды в выходной отдел левого желудочка, градиент давления трансортального потока и кровотока выходного отдела левого желудочка.

14. Другие особенности: вегетации, тромбы, признаки миксоматозного перерождения тканей.

Подробная оценка морфометрических, топографических и функциональных признаков АРХ проводится с целью дифференциальной диагностики эхокардиографических либо клинических проявлений аномалии. Подробный протокол исследования имеет несомненную ценность в случае проведения медицинского освидетельствования и решения вопросов медицинской экспертизы.

АРХ локализуются преимущественно (95%) в левом желудочке. Топографический вариант хорды определяется относительно продольной оси сердца и условных отделов левого желудочка (Корженков А.А. и соавт., 1991; Widimsky P. и соавт., 1984; Beattie J. и соавт., 1986) (рис. 1).

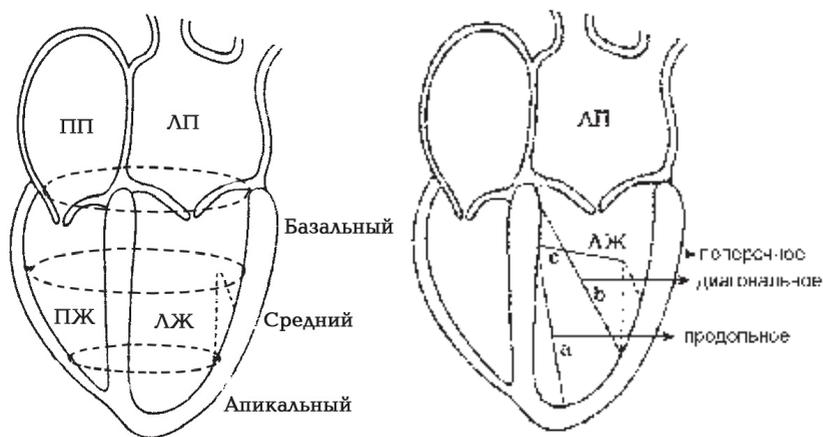


Рис. 1. Условное разделение левого желудочка на отделы и варианты расположения аномальных хорд

Поперечной считается хорда, располагающаяся в пределах одного отдела желудочка. Диагональная хорда имеет точки прикрепления в соседних близлежащих отделах. Продольная хорда тянется от верхушечного к базальному отделу, часто параллельно межжелудочковой перегородке.

Аномальные хорды располагаются между следующими внутрисердечными образованиями: заднемедиальная папиллярная мышца и стенка левого желудочка либо межжелудочковая перегородка; переднелатеральная папиллярная мышца и межжелудочковая перегородка; папиллярные мышцы; стенки левого желудочка и межжелудочковая перегородка; стенки левого желудочка. Иногда аномальные хорды прикрепляются в трех и более точках, образуя перепончатую структуру.

Повышение эхоплотности в участках прикрепления аномального тяжа связано с формированием фиброза, возникающего вследствие механической тракции тканей сердца и нарушения микроцирку-

ляции. Величина тракции папиллярных мышц определяется при исследовании из апикального доступа. Лоцирование передней папиллярной мышцы осуществляется из четырехкамерной позиции, задней — из двухкамерной позиции. Измеряется расстояние от верхушки папиллярной мышцы до линии клапанного кольца в начале и в конце систолы. Разница между двумя полученными результатами является величиной тракции папиллярной мышцы. Аномальная тракция папиллярных мышц, определяется часто при сочетании с пролапсом митрального клапана, возникает в результате смещения мышцы в период систолы не по направлению к верхушке сердца, а в сторону клапанного кольца. Установлено, что аномальную тракцию папиллярных мышц более 7 мм можно рассматривать как один из возможных механизмов развития желудочковой аритмии (экстрасистолии).

Расстояние от точек фиксации до анатомических ориентиров (фиброзное кольцо аортального или митрального клапана) определяется из парастерального или верхушечного доступов. Аномальную хорду и измеряемое расстояние располагают в плоскости, перпендикулярной прохождению ультразвукового луча. Расстояние измеряется трижды, учитывается наибольший полученный показатель. Отмечено, что величина расстояния от точки прикрепления аномальной хорды на межжелудочковой перегородке до фиброзного кольца аортального клапана больше у лиц с желудочковой аритмией и сниженной толерантностью к физической нагрузке. При «высоком» прикреплении АРХ расстояние до фиброзного кольца аортального клапана невелико и хорда попадает в функциональную зону выходного тракта левого желудочка.

С помощью доплеровского метода исследуют скоростные показатели кровотока по длине хорды и у мест ее прикрепления. При аномальной хорде, смещающейся в выходной отдел левого отдела желудочка и создающей обструкцию выходного тракта, определяют градиент давления между трансаортальным потоком и потоком крови в выходном отделе левого желудочка. Располагающиеся таким образом хорды часто повреждаются потоком крови, надрываются либо разрываются и являются фактором, предрасполагающим к развитию инфекционного эндокардита.

Морфометрические признаки хорды (толщина, длина, растяжимость) характеризуют структуру тяжа: мышечные и фиброзно-мышечные хорды по толщине превышают фиброзные хорды и часто являются дополнительными путями проведения электрического импульса, создавая предпосылки для развития аритмий. Короткие, плохо растяжимые в период диастолы хорды в большей степени влияют на изменение геометрии полости левого желудочка, чем длинные аномальные тяжи, увеличивающие свою длину в систолу более чем на 40%. Вместе с тем и те, и другие могут повреждаться: первые в диастолу — в результате сниженной эластичности и растяжимости, вторые в систолу — вследствие воздействия на избыточно длинную нить турбулентного кровотока, возникающего в ответ на механическое препятствие в виде аномального тяжа в полости левого желудочка.

При аномальных тяжах, изменяющих геометрию левого желудочка (поперечных срединных или базальных, диагональных срединно-базальных), изменяется диастолическая функция левого желудочка (продлевается время изоволюметрического расслабления и время замедления потока раннего наполнения, увеличивается максимальная скорость позднего наполнения).

Продольные хорды часто сочетаются с синдромом ранней реполяризации желудочков и нарушениями ритма сердечной деятельности.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальная диагностика при ультразвуковом исследовании проводится со следующими состояниями:

1. *Дополнительная трабекула левого желудочка* — плотное эхо-положительное образование веретенообразной формы, имеющее одну точку прикрепления в левом желудочке в виде широкого основания, примыкающего к миокарду в области верхушки сердца.

2. *Шнуровидные вегетации при инфекционном эндокардите* имеют одну точку прикрепления, не изменяют своей длины и толщины при сокращении и расслаблении сердца, подвижнее, чем АРХ. В случае разрыва хорды либо редком варианте хорды с одной точкой прикрепления для дифференциальной диагностики с вегетациями применяют дополнительный метод исследования — чрес-

пищеводную эхокардиографию. Учитываются клинические признаки заболевания.

3. *Флотирующее полулуние аортального клапана, аневризма левого коронарного синуса Вальсальвы, выступающая в полость левого желудочка*, выявляются при исследовании аортального клапана и восходящей части аорты в виде систолического выпячивания в области синуса либо дополнительных эхосигналов в области выходного тракта левого желудочка в диастолу, не регистрируются при визуализации полости левого желудочка в систолу, в отличие от АРХ.

4. *Переднесистолическое движение створок митрального клапана при гипертрофическом субаортальном стенозе* определяется в систолу, в позициях, позволяющих регистрировать движение створок митрального клапана. Одновременно выявляются признаки гипертрофии левого желудочка и обструкции его выносящего тракта.

5. *Добавочный парашютообразный фестон митрального клапана* выявляется в случае прикрепления всех хорд к единственной большой сосочковой мышце. Наиболее информативно изображение, полученное из парастернальной позиции по короткой оси. Определяют число, размер и положение сосочковых мышц. Митральный клапан деформирован, утолщен, подвижность его створок ограничена.

6. *Субаортальное расположение мембраны, или дискретный мембранозный стеноз* (Фейгенбаум Х., 1999) обусловлен тонкой фиброзной мембраной или гребнем. Мембрана располагается от переднего отдела перегородки до передней митральной створки, обнаруживается чаще из апикальной позиции. В половине случаев сопровождается аортальной регургитацией. При значительной подклапанной обструкции регистрируется систолическое трепетание створок аортального клапана и частичное закрытие клапана в середине систолы.

7. *Пристеночный тромб*, особенно верхушечной локализации, имеет неровный наружный контур, структура его неоднородная («слоистая»). Отмечается нарушение региональной сократимости миокарда в зоне прикрепления тромба и смещение тромба со стенок желудочка в фазы сердечной деятельности.

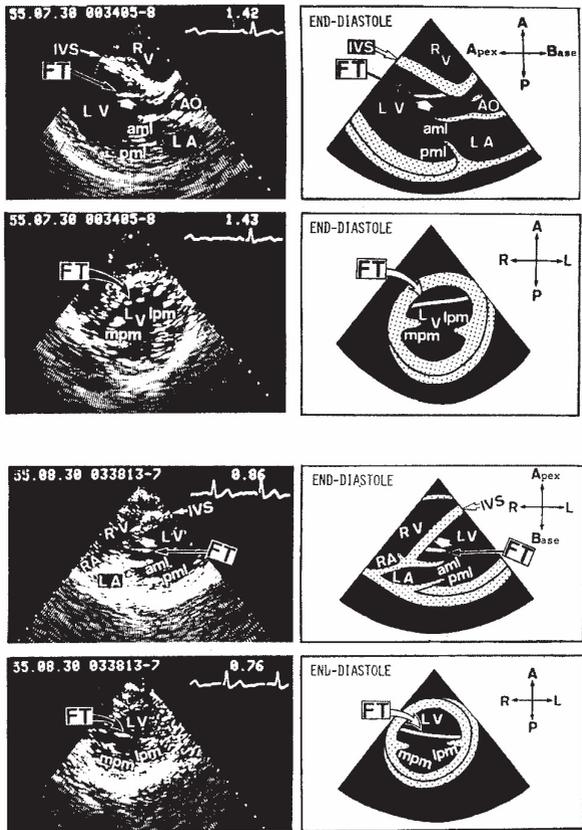


Рис. 2. Примеры эхокардиографической картины аномально расположенной хорды (FT) левого желудочка

Таким образом, диагностика АРХ ультразвуковым методом позволяет выявить врожденные аномалии, являющиеся фактором либо создающие предпосылки для развития патологических анатомических и функциональных эхокардиографических и клинических синдромов. Обнаруженный вариант аномального тяжа с известными морфометрическими признаками позволит обосновать дальнейший целенаправленный диагностический поиск характерных симптомокомплексов и определиться с лечебной тактикой.