Реферат

на тему: "Патологическая анатомия пороков сердца"

## Патологическая анатомия

Ревматический порок сердца в виде органической деформации составных элементов клапанного аппарата является следствием эндокардита. Последний складывается из тромбоэндокардита и специфического вальвулита, которые почти, как правило, сочетаются друг с другом. Вальвулит с мукоидным отеком, набуханием коллагена и гранулематозом может наблюдаться во всех отделах клапанного аппарата, однако наиболее интенсивно и часто выражен в фиброзном кольце и в основании клапанов, особенно в фиброзном пласте их, представляющем остов створок и полулуний.

В исходе вальвулита соединительная ткань подвергается склерозу и гиалинозу. Тромботические наложения, состоящие почти из одного фибрина, чаще в виде бородавок, реже - диффузных наложений, располагаются по линии замыкания или по свободному краю клапанов, а на желудочковой поверхности створок - в местах прикрепления хорд и у основания клапана, а также между хордами, покрывая их в виде футляра. Кроме того, перечисленные изменения довольно резко выражены в комиссурах створчатых клапанов, поскольку они представляют собой соединения боковых отделов створок у их основания и служат местом прикрепления наибольшего количества сухожильных нитей. Организация тромбов влечет за собой новообразование соединительной ткани.

В наст, время нет единого мнения о значимости обоих компонентов ревматического эндокардита для последующего склероза клапанов. Часть исследователей приписывает ведущую роль тромбоэндокардиту, подчеркивая рецидивирующий характер тромбоза при ревматизме. Однако В.Т. Талалаев и М.А. Скворцов считают подобное допущение ошибочным, т.к специфическая дезорганизация коллагена с мукоидным отеком и последующим гранулематозом служит основной причиной склероза. Бородавчатый эндокардит, по их мнению, оставляет более или менее значительный, но только краевой склероз клапанов. Рецидивирующий ревмоэндокардит и последующий склероз клапанного аппарата ведут к тугоподвижности клапанов, к сращению створок и стенозу отверстия. Макроскопически клапаны имеют характерный вид.

Чаще поражается митральный клапан. Принято различать два основных типа митрального стеноза.

1. Клапан в виде перепонки или диафрагмы располагается на уровне фиброзного кольца; створки сращены в области комиссур, утолщены нерезко и преимущественно в дистальной половине. Суженное отверстие серповидной формы и напоминает "пуговичную петлю" или овальной формы. Петрификация створок и комиссур не достигает значительных степеней. Хорды относительно тонкие и длинные. Данный тип встречается в 85% митрального порока (Е.А. Дамир).

2. Реже клапан имеет форму воронки, входное отверстие которой на уровне фиброзного кольца, а узкое выходное (по типу "рыбьего рта") находится глубоко в левом желудочке на уровне головок папиллярных мышц. Створки также сращены, плохо различимы, значительно утолщены, хрящевой консистенции. Хорды часто неразличимы, т.к межхордальные пространства заполнены фиброзной тканью, спаивающей створки и хорды с головками папиллярных мышц. Существует удачное сравнение подобных сращений с формой колонн готического стиля. Наблюдается значительная петрификация, особенно области комиссур, с обширными изъязвлениями предсердной поверхности петрификатов.

Наряду с указанными основными типами митрального порока имеется целый ряд переходных, как бы промежуточных форм: клапан имеет форму короткой воронки, межхордальный склероз бывает различной степени, благодаря чему сохранившиеся отрезки утолщенных хорд создают впечатление как бы кажущегося их укорочения. Хордальный склероз может быть односторонним или преобладать в одной группе папиллярных мышц, что наряду с париетальным эндокардитом левого желудочка формирует кривую воронку, выходное отверстие которой при систоле может упираться в стенку желудочка. Частичное сращение боковых краев створок может оставлять как бы дополнительное отверстие на месте комиссуральной вырезки. Иными словами, митральный порок в каждом случае индивидуален, и определение его трудно в момент хирургического вмешательства.

При пороке трехстворчатого клапана последний, как правило, бывает в форме диафрагмы. Вполне отчетливое сращение створок в комиссурах формирует из клапана довольно эластичную перепонку с утолщенным валикообразным краем суженного отверстия. Хорды не принимают участия в формировании порока. При пороке клапана аорты полулунные створки склерозируются чаще в средних и дистальных отделах, становятся белесоватыми, малоподвижными и даже укороченными. Полулуния срастаются между собой, благодаря чему формируются комиссуры, иногда значительной протяженности, отсутствующие в норме. В подобных случаях края полулуний утолщены и закруглены в виде валика. Вновь образованные комиссуры делают полулунные створки неподвижными и обусловливают сужение устья аорты. По форме узкое отверстие клапана приближается к треугольному. Обызвествление, иногда интенсивное, отмечается преимущественно с желудочковой стороны полулуний, а также в комиссурах их с глубокими щелеобразными изъязвлениями.

Постревматический порок клапанов легочной артерии - очень редкое явление.

Ревматический порок клапанов характеризуется общим фиброзом их; они лишены рыхлой прослойки, содержащей мукополисахариды и замещенной довольно плотной фиброзной тканью с тонкими эластическими волокнами. В створчатых клапанах с предсердной, а в клапане аорты с желудочковой стороны отмечается значительное утолщение субэндотелиального слоя, состоящего из фиброзно-эластической ткани с продольным направлением волокон и нередко содержащего кровеносные сосуды.

Эластическая мембрана клапанов представлена несколькими продольно направленными и утолщенными волокнами. По линии замыкания располагается рубцовый участок, варьирующий в размерах и состоящий подчас из бесструктурной гиалинизированной ткани, содержащей сосуды с толстыми стенками.

Субэндотелиальный слой постепенно сливается с рубцом, а эластический, веерообразно, лишь частью волокон вплетается в близлежащий отдел' рубца. Большая часть эластических волокон, располагаясь в глубине клапана под рубцом, направляется к свободному краю створок или парусов, где вплетается в слоистую фиброзно-эластическую ткань. Последняя располагается дистальнее рубца и образует свободный край клапана. Эта новообразованная ткань, не свойственная нормальным клапанам, состоит из системы наслаивающихся одна на другую коллагеновых и эластических пластин, располагающихся параллельно свободному краю. В глубине свободного края пластины, резко дугообразно изгибаясь, складываются в подково- или луковицеобразные комплексы. С поверхности эти структуры одеты слоем нежноволокнистой ткани с бляшкообразными скоплениями фиброцитов, играющих роль бластемы или "точек роста" (А.В. Вальтер).

Фиброзно-эластическая слоистая ткань может быть представлена различно в количественном отношении. В створках клапана аорты она может составлять ½ или 1/3 длины их. В двустворчатом клапане при воронкообразной его форме эта ткань выполняет межхордальные пространства, как бы замуровывает хорды, спаивает свободный край створок с хордами и папиллярными мышцами и, Т.о., наращивает створки в длину. На продольных срезах при окраске на эластику можно четко видеть прежние структуры и сохранность хордами их длины. Дистальные отрезки хорд, не вовлеченные в данный конгломерат, утолщены за счет фиброзноэластической ткани, концентрически наслаивающейся вокруг фиброзного остова их, и поэтому создают мнимое впечатление рубцового укорочения хорд. Фиброзно-эластические слоистые структуры достаточно хорошо представлены и в области комиссур клапанов.

Клапаны при пороке обогащаются сосудами. Васкуляризация может происходить за счет почкования единичных сосудистых веточек, содержащихся и в норме, особенно в створчатых клапанах, а также аутохтонно как проявление пластических свойств мезенхимы в условиях специфической перестройки межуточной ткани при ревматизме и при организации тромбов. Магистральные сосудистые веточки, проходя через рубцовые участки клапана, приобретают строение артериол и мелких артерий, поскольку в стенке их хорошо представлены мышечные и эластические волокна. Как показывает инъекция коронарных сосудов, васкуляризация комиссур клапанов весьма варьирует, т.е. может быть скудной или, наоборот, обильной, особенно при наличии здесь петрификатов. В комиссурах и межхордальных сращениях можно нередко обнаружить атипические сосуды ангиоматозной структуры. Сосуды всегда окружены рыхлой клетчаткой и клетками, благодаря чему являются как бы проводниками камбиальной ткани.

Таким образом, наряду с постревматическим фиброзом в клапанах обнаруживаются своеобразные гиперпластическпе процессы в виде огрубения и разволокнення эластического слоя, разрастания слоистой фиброзно-эластической тканина свободном крае клапанов с формированием комплексов из толстых фиброзно-эластических пластин. Возникновение таких структур следует связывать с функцией клапанов при пороке их, с особенностями внутрисердечной гемодинамики. Последние заключаются в изменении скорости кровотока, разницы кровяного давления в соседних полостях, обратном сбросе крови, завихрениях кровотока, изменении минутного объема и т.д. При этом кровоток производит значительное механическое ударное действие на клапаны. Последние при стенозе отверстий создают препятствие для протекающей струи крови. Это особенно демонстративно, если представить изменение площади митрального отверстия, в норме равной 4-6 см2, а при пороке - 1 см2 или менее. Ткани клапанов реактивно разрастаются, тем более что при рецидивирующих эндокардитах они находятся в состоянии как бы непрерывной регенерации. Гиперпластический характер склероза является приспособительным со стороны клапанного аппарата, как это признается большинством авторов.

Приобретаемая в результате этого ригидность клапанов способствует уравновешиванию биомеханически взаимоотношений. Действие гемодинамических факторов на эндокард можно подтвердить целым рядом анатомических изменений. Так, на линии замыкания или в области комиссур располагаются так называемые лямблевские экскресценции в виде ворсинок или фиброзные кармашки на пристеночном эндокарде под клапанами, образующиеся от подрывного действия струп крови. Кроме того, механическое воздействие кровотока приводит к растрескиванию слоистых структур, к надрывам клапанов. Обрывки ткани в таких участках, содержащие элементы разорванных и дегенерировавших эластических волокон, напоминают лямблевские экскресценции.

Последние наблюдаются на клапанах нормального сердца; происхождение их трактуется по-разному, однако связь их с особенностями кровотока несомненна (М.А. Барон). В комиссурах, чаще митрального клапана, можно наблюдать спонтанные надрывы в виде углублений или щелей, выполненных иногда рыхлыми тромбами. Прижизненность надрывов доказывается окраской на эластику, которая обнаруживает здесь разорванные и скрученные эластические волокна и отрыв целых слоев ткани. Комиссуры митрального клапана находятся в состоянии значительного напряжения, т.к в этой области происходит сращение створок и крепится большинство сухожильных нитей, в силу чего эта область находится на прямой линии тяги папиллярных мышц. Под влиянием сил растяжения новообразованная ткань комиссур при движении клапана испытывает наибольшее травмирующее воздействие со стороны нарушенного кровотока и подвергается разрывам с образованием трещин, иногда множественных, возникающих не только на поверхности, но и в глубине комиссуры. Данные изменения служат причиной тромбоза с последующей петрификацией и вялой организацией фибрина. Спонтанные надрывы комиссур могут возникать, по-видимому, неоднократно. Растрескивание слоистой ткани способствует в дальнейшем формированию ангиоматоза.

Состояние значительного натяжения тканей комиссуры, а также непостоянство васкуляризации способствуют дистрофическим и некротическим изменениям. В глубине комиссуры обнаруживаются липоидоз, гомогенизация и фрагментация коллагеновых волокон, их петрификация, появление фибринозных масс. Иными словами, разыгрываются изменения, типичные для атеросклероза (Н.Н. Аничков). Их прогрессированию способствуют последующие надрывы ткани с изъязвлением поверхности петрификатов, вокруг которых затем образуется грануляционная ткань. Изредка здесь формируются "атеромы" с обилием ксантомных клеток. Кроме этого, можно наблюдать метапластическое окостенение.

Перечисленные изменения в виде некроза, надрывов и поверхностного изъязвления нередко видны по линии замыкания клапанов в области рубцового участка. Возникающий здесь пристеночный тромб может привести на секции к ошибочному диагнозу возвратного эндокардита.

Таким образом, формирование ревматического порока обусловлено двумя факторами: во-первых, специфическим эндокардитом и, во-вторых, гемодинамическим фактором, который способствует гиперпластическому характеру склероза и прогрессированию порока и в межприступный период. Это подтверждается и клиническими наблюдениями (И. X. Гольбрайх и Ф.И. Литвак с соавторами). Оба фактора, формирующие ревматический порок, образуют, таким образом, порочный круг.

Существующие две основные клинико-анатомические формы ревматического порока клапанов в виде недостаточности и стеноза с трудом дифференцируются на вскрытии. И в клинике, как показывает обследование в момент операции, в большинстве случаев имеет место сочетание стеноза и недостаточности. В чистом виде стеноз наблюдается намного чаще недостаточности; недостаточность в чистом виде представлена лишь в единичных наблюдениях. Дифференцировка анатомических признаков обеих форм порока тесно смыкается с вопросом динамики порока. В основных руководствах по терапии и патологической анатомии динамика процесса освещается следующим образом: сначала развивается недостаточность клапанов, затем присоединяется стеноз отверстия, который в дальнейшем преобладает. Ревматический порок клапанов начинает формироваться чаще в детском и юношеском возрасте. Однако М.А. Скворцов указывает, что недостаточность клапанов чаще бывает миогенного происхождения в связи с экссудативно-инфильтративной формой миокардита, что приводит к дилятации фиброзных колец и относительной недостаточности клапанов, а склеротические изменения их очень незначительны. В 20% случаев, по данным М.А. Скворцова, у детей на секции обнаруживается картина стеноза и недостаточности. Динамику порока он склонен рассматривать в следующей последовательности: стеноз отверстия клапанов со сращением створок в результате рубцового сужения фиброзного кольца вслед за экссудативным воспалением, а недостаточность обусловлена огрубением и укорочением створок и хорд.

Последнее объяснение недостаточности клапанов укоренилось в медицинских учебниках. Однако гистологическое исследование показывает, что рубцового сморщивания, укорочения как створок, так и сухожильных нитей не происходит. Сравнение длины створок в норме и при пороке может обнаружить в последнем случае даже их удлинение на 0,5 смза счет гиперпластических разрастаний ткани в свободном крае. Основной фиброзный пласт клапана не разрушается и не деформируется. Сухожильные нити, будучи замурованными в новообразованной слоистой ткани, также сохраняют свою длину. Сравнительное изучение морфологических изменений клапанного аппарата в различных возрастах позволяет утверждать, что ревматический порок развивается одновременно как в форме стеноза, так и недостаточности, т.е. как единый процесс, причем стенозирование отверстия является ведущей формой поражения. Подобного мнения придерживаются и клиницисты (И.С. Богословский, И. X. Гольбрайх).

Сужение отверстия происходит за счет сращения створок в комиссурах и достигает наибольшего клинического значения по отношению к створчатым клапанам, когда сращению подвергаются места прикрепления основных хорд, так называемые критические точки [Брок (Н. Вгоск)], отграничивающие рабочую пропускную площадь отверстия. Стенозирование отверстия усугубляется также сращением хорд, что в хирургической практике получило название "подклапанного стеноза". Органическая недостаточность клапанов определяется гл. обр. их фиброзом, огрубением, тугоподвижностью. Смыканию створок могут препятствовать и другие морфологические изменения. Например, кальциноз, чаще медиальной ко-миссуры, фиксирует отверстие в полуоткрытом состоянии и придает ему при этом форму "слезной капли". Затем сращение свободного края задней митральной створки с хордами уменьшает ее площадь. При формировании митрального клапана "воронки" узкое отверстие его (типа "рыбьего рта") с ригидными краями также мешает смыканию створок.

Наконец, обе формы порока, развиваясь одновременно, взаимообуславливают друг друга. Фиброз и утолщение клапанов фиксируют их как бы в состоянии полуоткрытия и полузакрытия, благодаря чему уменьшается и отверстие. Сращение же створок в "критических точках" фиксирует и натягивает края створок и парусов, способствует их флотации по току крови в ту и другую сторону с последующим загибом края в какую-либо сторону. Эти изменения мешают плотному захлопыванию створок. Загиб края клапанов отчетливо виден при окраске на эластику, особенно в том периоде формирования порока, когда гиперпластические напластования развиты еще в небольшой степени.

После операции комиссуротомии по поводу митрального стеноза, производимой пальцем хирурга или комиссуротомом, комиссуры расщепляются на разную глубину и содержат целый ряд дополнительных боковых трещин, чему способствует слоистое строение тканей. Края их, вначале рваные, спустя несколько месяцев становятся закругленными. Митральное отверстие при этом расширяется, но не до нормальной своей величины. Ткань в краях комиссуры подвергается некрозу, пропитывается кровью и покрывается фибрином. Последний, располагаясь на гиалинизированных тканях, медленно организуется. В фибринозных массах можно обнаружить обрывки эластических волокон с явлениями зернистого распада, частички извести, если комиссура была петрифицирована. Выкрашивающиеся при операции частички извести могут послужить материалом для эмболии. Эндотелизация раневой поверхности возникает не ранее чем через 1% месяца после комиссуротомии и происходит медленно.

В отдельных случаях некротические изменения краев комиссуры могут быть значительными, что стоит, вероятно, в связи с индивидуальной недостаточной васкуляризацией области комиссур. Некроз тканей сохраняется длительное время и проявляется через 5 месяцев или через 1-2 года после операции. Данные изменения или размозженный петрификат, а также ослабление сердечной деятельности могут способствовать в единичных случаях тромбозу раневой поверхности и рецидиву стеноза. Помимо указанного механизма, возврат стеноза после пальцевого расширения митрального отверстия может возникать за счет восстановления и усиления ригидности его краев. Этому способствуют гиперэластоз и слоистая структура ткани краев створок, а также степень адекватности хирургического вмешательства. По данным некоторых зарубежных авторов, рецидив стеноза связан с прогрессированием ревматического процесса. Установлено, что операция не является непосредственной причиной обострения ревматизма (И.К. Есипова с соавторами).

Развитие порока клапанов, чаще клапана аорты, после подострого септического эндокардита зависит от степени некротических процессов при эндокардите, а также предшествовавшего состояния клапанов, поскольку известно, что данное заболевание нередко наслаивается на ревматический порок сердца. Если разрушение клапана невелико и эндокардит принимает форму бородавчатого эндокардита, тогда формируется порок с морфологической картиной, аналогичной ревматическому пороку (И.Д. Наследова). При значительном некрозе тканей разрушается фиброзный пласт клапана и заживление наступает за счет замещения рубцовой тканью и организации тромбов.