

Малые аномалии развития сердца и открытое овальное окно: мифы и реальность

М.К.Рыбакова^{✉1}, В.В.Митьков¹, Д.Г.Балдин²

¹ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России. 125993, Россия, Москва, ул. Баррикадная, д. 2/1;

²ГБУЗ «Городская клиническая больница им. С.П.Боткина» Департамента здравоохранения г. Москвы. 125284, Россия, Москва, 2-й Боткинский пр., д. 5

✉ rybakova-echo@yandex.ru

Проблема интерпретации ультразвукового исследования сердца у детей и подростков и всеобщее увлечение термином «малые аномалии развития сердца» анализируется и объясняется в данной статье. Авторы попытались разобраться, какие структуры сердца лучше отнести к малым аномалиями развития, а какие – к нормальным анатомическим образованиям сердца. Свой анализ авторы подкрепляют ссылками на наиболее уважаемых и читаемых авторов отечественной и зарубежной литературы по анатомии, кардиологии и эхокардиографии.

Ключевые слова: малые аномалии развития сердца, сеть Хиари, евстахиева заслонка нижней поллой вены, дополнительная хорда, дополнительная мышечная трабекула, «аневризма» межпредсердной перегородки, «аневризма» мембранозной части межжелудочковой перегородки, «аневризма» коронарного синуса, гребенчатые мышцы правого предсердия, модераторный пучок правого желудочка, добавочные головки папиллярных мышц, открытое овальное окно.

Для цитирования: Рыбакова М.К., Митьков В.В., Балдин Д.Г. Малые аномалии развития сердца и открытое овальное окно: мифы и реальность. Consilium Medicum. 2017; 19 (5): 76–80.

Review. Technical note

Small abnormalities of the heart and an open oval window: myths and reality

M.K.Rybakova^{✉1}, V.V.Mitkov¹, D.G.Baldin²

¹Russian Medical Academy of Continuous Professional Education of the Ministry of Health of the Russian Federation. 125993, Russian Federation, Moscow, ul. Barrikadnaia, d. 2/1;

²S.P.Botkin City Clinical Hospital of the Department of Health of Moscow. 125284, Russian Federation, Moscow, 2-i Botkinskii pr., d. 5

✉ rybakova-echo@yandex.ru

Abstract

The article deals with the problems of cardiac ultrasound interpretation in children and adolescents and the understanding and meaning of small abnormalities of the heart. The authors tried to work out what the structures of the heart were usually associated with small abnormalities, and what structures were normal anatomical parts of the heart. The authors proved the results using the data of the most widely read and best authors of the domestic and foreign literature on anatomy, cardiology and echocardiography.

Key words: small abnormalities of the heart, the Chiari network, Eustachian valve of inferior vena cava, supplemental chord, additional muscles trabecula, “aneurysm” of the interatrial septum, “aneurysm” of membranous portion of the interventricular septum, “aneurysm” of coronary sinus, pectinate muscles in the right atrium, moderator band of the right ventricle, additional heads of the papillary muscles, open oval window.

For citation: Rybakova M.K., Mitkov V.V., Baldin D.G. Small abnormalities of the heart and an open oval window: myths and reality. Consilium Medicum. 2017; 19 (5): 76–80.

На протяжении последних 25–30 лет в связи с бурным развитием ультразвуковых технологий появилась возможность детально прижизненно оценить все структуры сердца человека. Термин «малые аномалии развития сердца» стал широко использоваться в кардиологии и педиатрии, зачастую вызывая вопрос: хорошо это или плохо?

Помимо малых аномалий развития сердца в эхокардиографическом заключении часто фигурирует открытое овальное окно, особенно в педиатрической практике.

Попытаемся разобраться, какие структуры сердца являются малыми аномалиями развития, а какие являются нормальными анатомическими образованиями сердца. Хорошо или плохо иметь открытое овальное окно?

Малые аномалии развития сердца

Малые аномалии развития сердца встречаются часто. Чем лучше качество ультразвукового прибора и получаемого изображения, тем лучше визуализируются детали во время исследования. Этими факторами можно объяснить повышенный интерес педиатрического сообщества к данным анатомическим образованиям, ведь у детей и подростков они лучше визуализируются.

Дополнительные хорды в полостях желудочков

Дополнительные хорды в полостях желудочков (фальш-хорда, или ложная хорда) – нитчатая или сухожильная структура, находящаяся в полости левого (ЛЖ) или правого желудочка (ПЖ); рис. 1. Вариантов расположения дополнительных хорд несколько. Они могут располагаться между межжелудочковой перегородкой (МЖП) и стенкой желудочков, головкой папиллярной мышцы и стенкой, между двумя папиллярными мышцами, между стенкой желудочка и фиброзным кольцом митрального клапана и даже между стенкой желудочка и створкой аортального клапана без нарушения его функции. Еще С.Toldt в своем анатомическом атласе, являющемся прообразом современных атласов анатомии человека, писал: «...вблизи сердечной верхушки несколько свободно натянутых сухожильных перекладин, trabeculae tendineae» [1]. Х.Фейгенбаум писал: «...более тонкая нитеобразная структура пересекает полость ЛЖ. Полагают, что эта структура представляет собой ложную хорду и не имеет патологического значения» (рис. 2). Основание дополнительной хорды не утолщается в систолу. Число хорд может быть различным. Встречается в 98% случаев. Является вариантом нормы. У больных с низким сердечным выбросом и дополнитель-

Рис. 1. Дополнительные хорды в полости ЛЖ. Апикальная нестандартная позиция. Хорды крепятся к стенкам ЛЖ.



Рис. 3. Поперечная дополнительная мышечная трабекула в полости верхушки ЛЖ (фальш-трабекула).



Рис. 2. Макропрепарат. Дополнительная хорда между папиллярными мышцами ЛЖ.

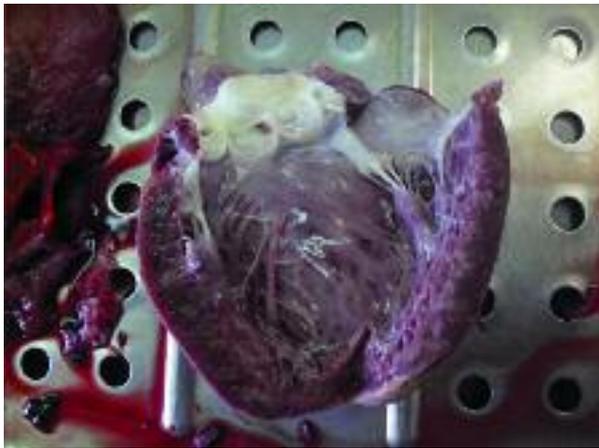


Рис. 4. Евстахийев клапан нижней полой вены в полости ПП.



ными хордами в полости верхушки сердца увеличивается риск тромбообразования.

Дополнительные мышечные трабекулы в полостях желудочков

С.С.Михайлов в своей книге, посвященной нормальной анатомии сердца, пишет: «...К кону 1-го года жизни трабекулы в основном цилиндрической формы, к 3-му году их количество увеличивается, они ветвятся, образуют многослойные сети, особенно в нижних третях желудочков. К 7-летнему возрасту формируются сухожильные нити, связывающие между собой соседние трабекулы или трабекулы и сосочковые мышцы».

Данная информация представляет особый интерес для педиатров, так как объясняет повышенную кажущуюся трабекулярность у детей раннего возраста. Именно в результате постоянного роста мышцы сердца и изменения ее архитектоники часто можно видеть саморазрешение у детей таких врожденных пороков сердца (ВПС), как мышечный дефект МЖП и коронарная фистула.

Дополнительные мышечные трабекулы в полости желудочков (фальш-трабекула) – мышечная структура, располагающаяся в полости ЛЖ или ПЖ. Часто идет параллельно МЖП или поперечно между стенками желудочка (рис. 3). Основание дополнительной мышечной трабекулы утолщается в систолу. Встречается в 85% случаев.

Евстахийев клапан, или евстахиева заслонка нижней полой вены

Евстахийев клапан, или евстахиева заслонка нижней полой вены, – рудиментарный клапан. Первое описание евстахиевой заслонки и сети Хиари принадлежит F.Schmidt (1870 г.). По данным Ганса Банкла: «Патологоанатомические данные: евстахиева заслонка обнаруживалась в 60% случаев от общего числа 300 сердец взрослых (невыборочный материал) при последовательных вскрытиях...». Не играет никакой роли в гемодинамике сердца. Встречается в 5% случаев. Евстахийев клапан отходит от места впадения нижней полой вены в правое предсердие (ПП), выглядит как нитчатое образование, флатирующее в кровотоке (рис. 4). Идеальной позицией для диагностики служит длинная ось нижней полой вены. У детей евстахийев клапан может быть достаточно выражен и даже иногда пролабирует в диастолу через створки трикуспидального клапана в ПЖ.

Сеть Хиари

Сеть Хиари – рудимент, продолжение евстахиева клапана нижней полой вены в коронарный синус. Встречается редко, в 2% случаев. В апикальной четырехкамерной позиции выглядит как мембрана, пересекающая ПП (рис. 5). Создается впечатление, что эта структура крепится к межпредсердной перегородке (МПП). Однако при изменении позиции и выведении длинной оси правых камер сердца можно видеть, что сеть Хиари начинается около места

Рис. 5. Сеть Хиари в ПП у больной с ВПС (правые камеры расширены).



Рис. 6. Аневризма МПП, тип R. Небольшой пролапс передней створки митрального клапана.



Рис. 7. Аневризма коронарного синуса у больного с ишемической болезнью сердца. Данных за добавочную верхнюю полую вену не получено.



Рис. 8. Добавочные головки папиллярных мышц в полости ЛЖ.



впадения нижней полой вены в ПП и заканчивается около места впадения коронарного синуса. По данным Ганса Банкла: «...обычно эти сети простираются от пограничного гребешка или бугорка Ловери до евстахиевой (и/или) тебзиевой заслонки (частота случаев составляет приблизительно 4%). ...Кроме случайного развития тромбов, эти структуры не имеют гемодинамического значения».

Аневризма МПП

Аневризма МПП – врожденная особенность развития МПП. Мембрана овальной ямки удлинена и выбухает в сторону (рис. 6). Существует ряд типов аневризмы МПП (см. рис. 6):

- а) тип L (выбухание мембраны овальной ямки в сторону левого предсердия);
- б) тип R (выбухание в сторону ПП);
- в) тип R–L (выбухание вправо и затем влево);
- г) тип L–R (выбухание влево и затем вправо). Встречается в 1% случаев. В том случае, если мембрана овальной ямки сильно увеличена, образует аневризматическую полость со спонтанным контрастированием крови или имеется врожденный дефект в области мембраны, данное анатомическое образование расценивают как патологическое и относят к ВПС.

Аневризма мембранозной части МЖП

Аневризма мембранозной части МЖП встречается редко, в 0,01% случаев. Мембранозная часть МЖП выражена, мем-

брана под давлением крови выбухает в сторону ПЖ. При исследовании сердца в позиции по короткой оси аортального клапана может вызвать иллюзию аневризмы синуса Вальсальвы, так как накладывается на изображение. В том случае если аневризма мембранозной части МЖП сопровождается дефектом с шунтированием крови, ее относят к ВПС.

Аневризма коронарного синуса

Может встречаться как малая аномалия развития сердца в отсутствие других пороков (рис. 7). В этом случае отсутствуют дилатация правых камер сердца и легочная гипертензия. В ряде случаев сочетается с ВПС, например с комплексом Эйзенменгера или аномальным дренажем добавочной верхней полой вены в коронарный синус или коронарной фистулой, открывающейся в коронарный синус. В этих случаях аневризма коронарного синуса расценивается как часть порока. Никакой дополнительной отрицательной нагрузки они не несут. Указываются в описательной части эхокардиографического заключения с пометкой «вариант нормы».

Нормальные анатомические образования, которые можно принять за патологические

Добавочные головки папиллярных мышц

Добавочные головки папиллярных мышц встречаются часто. Количество их может быть различно и, по данным анатомов, достигает 16. Размеры головок также различны (рис. 8). В ряде случаев имеются одна или две крупные го-

Рис. 9. Модераторный пучок ПЖ и гребенчатые мышцы ПП хорошо видны в верхушке ПЖ и в основании ПП.



Рис. 10. Открытое овальное окно с шунтированием крови рядом с нижним краем МПП. Это наиболее типичное положение клапана мембраны овальной ямки.



ловки папиллярной мышцы и несколько головок меньшего размера. Такая картина создает иллюзию тромба или опухоли ЛЖ и может вызвать ошибку диагностики. Чем больше папиллярных мышц в полости желудочка, тем больше хорд от них отходит.

Модераторный пучок ПЖ

Модераторный пучок ПЖ – это поперечный мышечный тяж в верхушке ПЖ, маркер ПЖ. При гипертрофии стенки ПЖ может симулировать объемное образование (рис. 9).

Гребенчатые мышцы ПП

Гребенчатые мышцы ПП – мышечный валик в основании ПП между устьями полых вен. Макроскопически напоминает гребешок (см. рис. 9). Может быть небольшим или выраженным. При эхокардиографическом исследовании выглядит как треугольное гиперэхогенное образование в основании предсердия. Может создавать впечатление тромбоза или опухоли предсердия.

Открытое овальное окно

Прерывание эхосигнала в области мембраны овальной ямки в апикальной четырехкамерной позиции связано с совпадением угла ультразвукового луча и мембраны. Часто создается впечатление дефекта МПП. Позиция-эксперт в данном случае субкостальная четырехкамерная. В данной позиции ультразвуковой луч будет перпендику-

Рис. 11. Более редкий вариант – позиция клапана мембраны овальной ямки ближе к верхнему краю МПП.



Рис. 12. Позиция клапана мембраны овальной ямки в середине проекции мембраны, так как он расположен в центре сбоку. В этом случае шунтирование крови при плоскостном изображении направлено слева направо как бы из средней трети мембраны и симулирует небольшой дефект МПП.

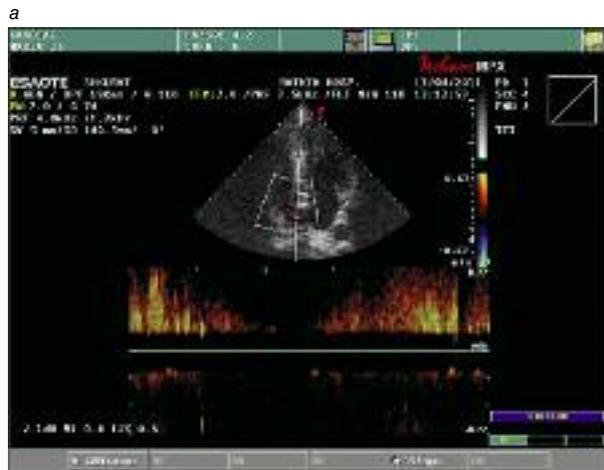


лярен мембране овальной ямки и она будет хорошо видна на экране.

Незаращение овального окна. У ряда людей клапан мембраны овальной ямки не прирастает к МПП, а прикрывает ее. Вариант развития мембраны овальной ямки. Встречается у 25% людей в популяции. Открытое овальное окно встречается реже – у 1–2% людей. При этом позиция клапана мембраны овальной ямки по отношению к левому фиброзному кольцу может быть различной. Чаще шунтирование крови выявляется при открытом овальном окне рядом с нижним краем МПП. Это наиболее типичное положение клапана мембраны овальной ямки (рис. 10). Более редкий вариант – позиция клапана мембраны овальной ямки ближе к верхнему краю МПП (рис. 11) и позиция клапана в середине проекции мембраны овальной ямки, так как он расположен в центре сбоку. В этом случае шунтирование крови при плоскостном изображении направлено слева направо как бы из средней трети мембраны и симулирует небольшой дефект МПП (рис. 12).

В настоящее время в педиатрической практике происходит гипердиагностика открытого овального окна. Шунтирование крови при этом происходит слева направо, носит непостоянный характер, объем шунта небольшой (рис. 13). Отсутствуют легочная гипертензия и дилатация правых камер.

Рис. 13. Режим импульсноволнового доплера: а – шунтирование крови при незаращении овального окна слева направо носит непостоянный характер во время исследования, регистрируется на вдохе или при натуживании, объем шунта незначительный; б – шунтирование крови при открытом овальном окне слева направо носит постоянный характер во время исследования, объем шунта небольшой.



В знаменитом учебнике «Анатомия человека» можно прочесть следующее: «...fossa ovalis... представляет собой остаток отверстия – foramen ovale, посредством которого предсердия во время внутриутробного периода сообщаются между собой. В 1/3 случаев foramen ovale сохраняется на всю жизнь, вследствие чего возможно периодическое смешение артериальной и венозной крови...». Необходимо разделить два понятия: незаращение овального окна и открытое овальное окно. Так, незаращение овального окна или отсутствие приращения клапана мембраны овальной ямки к МПП встречается у 25–35% людей в популяции, по данным Т.Thompson и W.Evans (1931 г.). Шунтирование крови при этом может отсутствовать или быть непостоянным и часто возникает на фоне резкого повышения давления в левых или правых отделах сердца (например, на фоне тромбоэмболии или дисфункции папиллярной мышцы с формированием острой митральной регургитации высокой степени). Открытое овальное окно – это наличие слева направо в области клапана мембраны овальной ямки

на экране в момент исследования. Причиной открытого овального окна, как правило, служат рост ребенка, большие физические нагрузки (спорт), беременность и острое повышение давления в левых или правых отделах сердца (тромбоэмболия легочной артерии, остро возникшая митральная регургитация и т.д.).

Незаращение овального окна представляет опасность только для больных с риском эмболии по малому кругу кровообращения (тромбофлебит). В этом случае в момент резкого повышения давления в правых отделах сердца эмбол может попасть в левые камеры через открывшийся клапан мембраны овальной ямки и вызвать эмболию в головной мозг. Вот почему больные молодого возраста с инсультом неясной этиологии должны проходить диагностику на предмет незаращения овального окна.

Еще одна категория людей, для которых незаращение овального окна может создать угрозу, – это дайвингисты.

Выводы

Таким образом, термин «малая аномалия развития сердца» не является диагнозом. Это констатация факта наличия данной аномалии у пациента.

Открытое овальное окно у детей и подростков также не является патологией и не требует оперативного вмешательства.

Незаращение овального окна становится проблемой только в случае возникновения парадоксальной эмболии справа налево на фоне тромбофлебита (тромбоэмболия – инсульт или тромбоэмболия – инфаркт). Такие больные нуждаются в оперативном устранении данной проблемы во избежание повторных эпизодов эмболий.

Литература/References

1. Toldt C. Анатомический атлас. СПб.: Практическая медицина, 1913; с. 567. / Toldt C. Anatomicheskii atlas". SPb.: Prakticheskaja meditsina, 1913; s. 567. [in Russian]
2. Привес М.Г., Лысенко Н.К., Бушкевич В.И. Анатомия человека. 1974; с. 384. / Prives M.G., Lysenko N.K., Bushkevich V.I. Anatomia cheloveka. 1974; s. 384. [in Russian]
3. Рыбакова М.К., Митьков В.В., Балдин Д.Г. Эхокардиография от Рыбаковой М.К. М.: Издательский дом Видар, 2016; с. 122–9. / Rybakova M.K., Mit'kov V.V., Baldin D.G. Ekhokardiografiia ot Rybakovoi M.K. M.: ID Vidar, 2016; s. 122–9. [in Russian]
4. Михайлов С.С. Клиническая анатомия сердца. М.: Медицина, 1987; с. 330. / Mikhailov S.S. Klinicheskaja anatomia serdtsa. M.: Meditsina, 1987; s. 330. [in Russian]
5. Хофман Д. Детская кардиология. М.: Практика, 2006; с. 543. / Khofman D. Detskaia kardiologija. M.: Praktika, 2006; s. 543. [in Russian]
6. Рыбакова М.К., Митьков В.В. Эхокардиография в таблицах и схемах. М.: Видар, 2011; с. 287. / Rybakova M.K., Mit'kov V.V. Ekhokardiografia v tablitsakh i skhemakh. M.: Vidar, 2011; s. 287. [in Russian]
7. Рыбакова М.К., Алехин М.Н., Митьков В.В. Практическое руководство по ультразвуковой диагностике. Эхокардиография. 2-е изд. М.: Видар, 2008; с. 537. / Rybakova M.K., Alekhin M.N., Mit'kov V.V. Prakticheskoe rukovodstvo po ultrazvukovoi diagnostike. Ekhokardiografiia. 2-e izd. M.: Vidar, 2008; s. 537. [in Russian]
8. Otto C. Textbook of clinical echocardiography. Philadelphia: W.B.Saunders Comhany, 2013; p. 552.
9. Otto C. The Practice of Clinical Echocardiography. Philadelphia: W.B.Saunders Comhany, 1997; p. 861.
10. Wyman W. Lai. Echocardiography in pediatric and congenital heart disease. John Wiley & Sons, Wiley – Blackwell, West Sussex, UK, 2010; p. 796.
11. Feigenbaum H. Feigenbaum's Echocardiography. 6th ed. Philadelphia: Lippincott Williams&Wilkins, 2005; p. 790.
12. Armstrong WF, Ryan T, Feigenbaum H. Feigenbaum's Echocardiography. 7th ed. Philadelphia: Wolters Kluwer/Lippincott Williams & Wilkins, 2010; p. 785.

СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ

Рыбакова Марина Константиновна – д-р мед. наук, каф. ультразвуковой диагностики ФГБОУ ДПО РМАНПО. E-mail: rybakova-echo@yandex.ru

Митьков Владимир Вячеславович – д-р мед. наук, проф., зав. каф. ультразвуковой диагностики ФГБОУ ДПО РМАНПО

Балдин Дмитрий Геннадьевич – врач-патологоанатом высшей квалификационной категории ГБУЗ «ГКБ им. С.П.Боткина»