

МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ВРОЖДЁННЫХ И ПРИОБРЕТЁННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА

Мамедова Г.Т

Бухарский Государственный
медицинский институт
mamedova.guletar@bsmi.uz

Аннотация: Пороки сердца остаются одной из наиболее значимых причин сердечно-сосудистой патологии и инвалидизации населения, занимая ведущее место в структуре врождённых и приобретённых заболеваний сердца. Несмотря на значительные успехи клинической кардиологии и кардиохирургии, морфологические аспекты формирования и прогрессирования пороков сердца продолжают представлять высокий научный интерес. В основе развития пороков сердца лежат нарушения эмбриогенеза, ремоделирования миокарда и клапанного аппарата, а также изменения микроциркуляторного русла и межклеточного матрикса. Морфологические перестройки включают гипертрофию и дилатацию камер сердца, фиброз, дезорганизацию кардиомиоцитов, изменения структуры эндокарда и клапанов. Целью данного обзора является анализ современных литературных данных, посвящённых морфологическим особенностям врождённых и приобретённых пороков сердца, с акцентом на гистологические и ультраструктурные изменения миокарда и клапанного аппарата. Представленные данные подчёркивают значимость морфологических исследований для понимания патогенеза пороков сердца и обоснования новых диагностических и терапевтических подходов.

Ключевые слова: пороки сердца, морфология, миокард, клапанный аппарат, ремоделирование, фиброз.

Введение: Пороки сердца представляют собой гетерогенную группу врождённых и приобретённых заболеваний, характеризующихся структурными и функциональными нарушениями сердечно-сосудистой системы. По данным Всемирной организации здравоохранения, врождённые пороки сердца занимают ведущее место среди причин младенческой смертности, тогда как приобретённые пороки сердца остаются значимой проблемой взрослого населения, особенно в условиях старения и роста распространённости воспалительных и дегенеративных заболеваний клапанного аппарата. Несмотря на существенный прогресс в диагностике и хирургической коррекции, пороки сердца продолжают сопровождаться высоким риском сердечной недостаточности и снижением качества жизни пациентов.

Современные исследования всё чаще акцентируют внимание на морфологических основах пороков сердца, поскольку именно структурные изменения миокарда, эндокарда и клапанного аппарата определяют клиническое течение заболевания и прогноз. Морфологический анализ позволяет глубже понять механизмы ремоделирования сердца, выявить ранние признаки декомпенсации и обосновать новые подходы к диагностике и терапии. В этой связи изучение морфологических особенностей врождённых и приобретённых пороков сердца остаётся актуальным направлением фундаментальной и клинической медицины.

Эмбриологические основы формирования врождённых пороков сердца.

Формирование врождённых пороков сердца связано с нарушениями кардиогенеза на ранних этапах эмбрионального развития. Сердце формируется из мезодермального зачатка и проходит ряд последовательных стадий, включающих формирование сердечной трубки, её петлеобразование, септацию камер и развитие клапанного аппарата. Любые неблагоприятные воздействия в критические периоды эмбриогенеза могут привести к стойким структурным аномалиям.

Морфологически врождённые пороки сердца характеризуются дефектами межпредсердной и межжелудочковой перегородок, нарушением формирования клапанов, аномалиями отхождения крупных сосудов. На гистологическом уровне выявляются незрелость кардиомиоцитов, нарушения ориентации мышечных волокон, снижение плотности капиллярной сети и изменения внеклеточного матрикса. Ультраструктурные исследования демонстрируют дезорганизацию саркомеров, митохондриальную дисфункцию и признаки энергетического дефицита в кардиомиоцитах.

Особое значение в патогенезе врождённых пороков сердца имеют нарушения миграции клеток нервного гребня, участвующих в формировании выносящих трактов сердца и аортолёгочной перегородки. Эти изменения сопровождаются выраженными морфологическими дефектами, которые в дальнейшем определяют тяжесть клинических проявлений заболевания.

Морфологические изменения миокарда при приобретённых пороках сердца.

Приобретённые пороки сердца формируются преимущественно в результате воспалительных, дегенеративных или ишемических процессов и сопровождаются прогрессирующим ремоделированием миокарда. Наиболее часто поражается клапанный аппарат, что приводит к хронической перегрузке объёмом или давлением и инициирует компенсаторные и декомпенсаторные морфологические изменения.

Макроскопически сердце при приобретённых пороках характеризуется гипертрофией и дилатацией камер, утолщением или деформацией клапанов, изменением геометрии желудочков. На гистологическом уровне выявляются гипертрофия кардиомиоцитов, интерстициальный и периваскулярный фиброз, очаговая дегенерация мышечных волокон и признаки хронической гипоксии. Значительную роль играет ремоделирование микроциркуляторного русла, проявляющееся снижением капиллярной плотности и нарушением перфузии миокарда.

Ультраструктурные изменения включают повреждение митохондрий, расширение саркоплазматического ретикулума, фрагментацию миофибрилл и нарушение межклеточных контактов. Эти процессы способствуют снижению сократительной функции миокарда и прогрессированию сердечной недостаточности. Морфологические изменения носят стадийный характер, отражая переход от компенсаторной гипертрофии к декомпенсации и миокардиальной дисфункции.

Гистологические и ультраструктурные особенности миокарда.

Гистологические исследования миокарда при пороках сердца выявляют комплекс структурных изменений, отражающих хроническую перегрузку сердца. Характерным признаком является гипертрофия кардиомиоцитов, сопровождающаяся увеличением размеров ядер, полиплоидией и усилением синтетической активности клеток. Одновременно отмечается дезорганизация мышечных волокон, расширение межклеточных пространств и накопление компонентов внеклеточного матрикса.

Интерстициальный фиброз является одним из ключевых морфологических признаков как врождённых, так и приобретённых пороков сердца. Он приводит к снижению эластичности миокарда, нарушению электрической проводимости и ухудшению сократительной функции. Ультраструктурные исследования демонстрируют повреждение митохондрий, нарушение структуры саркомеров, уменьшение плотности миофибрилл и деструкцию вставочных дисков. Эти изменения свидетельствуют о развитии энергетического дефицита и прогрессирующей миокардиальной дисфункции.

Изменения микроциркуляторного русла характеризуются редукцией капиллярной сети, утолщением базальных мембран и нарушением эндотелиальной функции. В совокупности эти морфологические перестройки формируют морфологическую основу сердечной недостаточности при пороках сердца.

Заключение

Таким образом, врождённые и приобретённые пороки сердца сопровождаются выраженными морфологическими изменениями миокарда,

клапанного аппарата и эндокарда. Эти изменения включают нарушения эмбрионального развития, ремоделирование камер сердца, фиброз, дезорганизацию кардиомиоцитов и структурные перестройки клапанов. Морфологические исследования позволяют глубже понять патогенез пороков сердца, выявить стадии компенсации и декомпенсации, а также обосновать новые диагностические и лечебные подходы. Обзор современных литературных данных подтверждает важную роль морфологии в комплексной оценке пороков сердца и подчёркивает необходимость дальнейших фундаментальных и клинико-морфологических исследований в данной области.

Литературы :

1. Hoffman J.I.E., Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. J Am Coll Cardiol. 2002;39(12):1890–1900. DOI: 10.1016/S0735-1097(02)01886-7.
2. Anderson R.H., Brown N.A., Webb S. Development and structure of the heart. Heart. 2002;87(5):463–471. DOI: 10.1136/heart.87.5.463.
3. Carabello B.A. Modern management of valvular heart disease. Circulation. 2005;112(3):432–437. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.104.489922.
4. Otto C.M. Calcific aortic valve disease: mechanisms and management. J Am Coll Cardiol. 2018;72(24):2936–2950. DOI: 10.1016/j.jacc.2018.10.007.
5. Weber K.T., Sun Y., Tyagi S.C., Cleutjens J.P. Collagen network of the myocardium. Cardiovasc Res. 1994;28(3):343–348.
6. Janicki J.S., Brower G.L. The role of myocardial fibrillar collagen in ventricular remodeling. Cardiovasc Res. 2002;57(2):273–283.
7. Braunwald E. Valvular heart disease. N Engl J Med. 2016;374:193–203. DOI: 10.1056/NEJMr1502061.
8. Fedak P.W.M., et al. Cardiac remodeling and failure. J Am Coll Cardiol. 2005;45(12):1819–1825.
9. Schoen F.J. Cardiac valves and valvular pathology. Cardiovasc Pathol. 2005;14(4):189–194.
10. Grossman W., Jones D. Cardiac hypertrophy: pathophysiology. N Engl J Med. 1975;293(19):937–940.
11. Бокерия Л.А., Гудкова Р.Г. Сердечно-сосудистая хирургия: современные аспекты диагностики и лечения пороков сердца. Анналы хирургии. 2018; №3: 5–12.
12. Шляхто Е.В., Арутюнов Г.П. Ремоделирование миокарда при клапанных пороках сердца. Кардиология. 2019; 59(6): 4–11.