

## **СТРУКТУРНЫЕ ОСНОВЫ РЕОРГАНИЗАЦИИ МИОКАРДА ПРИ ГИПЕРТРОФИЧЕСКОЙ КАРДИОМИОПАТИИ У ПАЦИЕНТОВ СТАРШЕГО ВОЗРАСТА**

*С. А. НОВАКОВСКАЯ, С. М. КОМИССАРОВА, Л. И. АРЧАКОВА*

*Институт физиологии НАН Беларуси, Минск, Беларусь  
novakovskaya@tut.by*

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) – генетически обусловленное заболевание с аутосомно-доминантным типом наследования, сопровождающееся асимметричной гипертрофией межжелудочковой перегородки сердца, стенки левого или, реже, правого желудочка. Основной причиной развития данного заболевания являются мутации генов сократительных белков –  $\beta$ -миозина тяжелой цепи, тропонина Т, атропомииозина, миозинсвязывающего белка С, миозина легкой цепи, а также митохондриального генома. Мутации в генах приводят к синтезу мутантных белков, которые включаются в миофибриллярный аппарат клетки, где они оказывают негативное влияние на сокращение и расслабление миокарда. Целью проведенного исследования являлось изучение структурно-функциональной организации миокарда у пациентов старшего возраста (старше 35 лет) с диагнозом гипертрофическая кардиомиопатия. Материал для морфологических исследований получен от пациентов в виде биоптатов пораженных участков миокарда, изъятых во время операции на сердце. Биопсийный материал обработан по методике, общепринятой для электронно-микроскопических исследований.

Ультраструктурный анализ биоптатов миокарда выявил нарушение архитектоники миофибрилл кардиомиоцитов (КМЦ), их гипертрофию, разнонаправленный ход – феномен «disarray», контрактурное повреждение. Миофиламенты, входящие в состав саркомера миофибрилл, разобщены, истончены и фрагментированы. В КМЦ выявляются обширные очаги миоцитолитоза, электроннопрозрачные поля отечной саркоплазмы и объемные вакуоли. Выражен полиморфизм митохондрий, деструкция и лизис митохондриального матрикса и мембран органелл, их миграция через поры кардиолеммы в центр ядер. Ядра КМЦ гипертрофированы, отмечается их некробиоз и апоптоз, сопровождающийся перинуклеарным отеком саркоплазмы. Выявлены очаги аутофагии с многочисленными сливающимися фаголизосомами в очагах деструкции митохондрий, миофибрилл и саркоплазматического ретикулума, а также объемные вакуоли в очагах миоцитолитоза. Отмечена структурно-функциональная реорганизация интерстициальной ткани миокарда с формированием в ней объемных очагов деструкции, заполненных аморфным содержимым и тканевой жидкостью, которые, по мере прогрессирования патологического процесса в миокарде, замещаются соединительной тканью, состоящей из коллагеновых волокон. Источником коллагенообразования являются фибробласты, выявляемые в интерстиции миокарда, а также макрофаги, секретирующие биологически активные вещества, способствующие пролиферации и повышению функциональной активности фибробластов. В результате в миокарде формируются обширные очаги интерстициального и заместительного фиброза, деструкция и апоптотическое поражение клеточных элементов интерстиция, ремоделирование сосудов микроциркуляторного русла миокарда с истончением и разрушением стенок многих капилляров и формированием интракардиальных гематом.

Таким образом, выявленные морфологические критерии реорганизации КМЦ и интерстициального пространства миокарда у пациентов пожилого возраста с клиническим диагнозом ГКМП указывают на развитие в сердечной мышце необратимых структурных изменений, приводящих к ее ишемии и развитию хронической сердечной недостаточности.