

## **СОСТОЯНИЕ СТЕНКИ АОРТЫ И АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНА ПРИ БОЛЕЗНИ ДВУСТВОРЧАТОГО АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНА**

Кравченко И.Н., Ситар Л.Л., Кнышов Г.В., Захарова В.П.,  
Кравченко В.И., Комар И.И., Зербино Д.Д.\* , Билавка И.В. \*

Национальный институт сердечно-сосудистой хирургии  
им. Н.М.Амосова АМН Украины.

\* Львовский Национальный медицинский университет им.Д.Галицкого

В работе представлены данные о состоянии стенки аорты и аортального клапана у больных с двустворчатым аортальным клапаном.

**Ключевые слова:** двустворчатый аортальный клапан, аневризма аорты.

Врождённый двустворчатый клапан аорты (BAV) – наиболее частый порок сердечно-сосудистой системы, распространённость которого в популяции в целом составляет от 0,9 до 2.0% [2,5]. За последние годы отмечено возрастание интереса к изучению болезни двустворчатого аортального клапана и к морфогенезу аортальной стенки и аортального клапана при этой патологии [2,4,6,9].

**Цель** – изучить морфогенез аортальной стенки и клапана аорты при болезни двустворчатого аортального клапана.

**Материал и методы.** Материалом для гистологических исследований послужили фрагменты аортальной стенки и клапаны, полученные в ходе хирургического лечения 63 пациентов, оперированных по поводу болезни двустворчатого аортального клапана в период 2007 -2009 гг.

Образцы ткани фиксировали в 10% нейтральном формалине. Изготавливали замороженные срезы, окрашенные по стандартной методике гематоксилином и эозином, а также суданом III-IV для выявления липидов. Из других фрагментов изготавливали парафиновые срезы и окрашивали их гематоксилином и эозином,

пикрофуксином по Ван-Гизону, фуксиллином по Вейгерту для выявления эластических мембран и методом MSB в модификации Зербино-Лукаевич [1] для идентификации фиброза разной степени зрелости. Результаты морфологических исследований сопоставляли с данными физикального и инструментального обследований пациентов.

**Результаты и обсуждение.** Врождённый двустворчатый клапан аорты – наиболее частый порок сердечно-сосудистой системы, распространённость которого в популяции составляет от 0,9 до 2.0% [2]. Пациенты с врожденным пороком клапана аорты склонны к развитию аортального стеноза либо недостаточности и ассоциируются с развитием патологии аорты (коарктация, расслоение), а также частым развитием аневризмы восходящей аорты [2]. Современные взгляды на формирование аневризмы восходящей аорты у пациентов с болезнью двустворчатого аортального клапана включают генетические нарушения нервных клеток, происходящих из гребня и, гипотезу, согласно которой, турбуленции потока крови в аорте после прохождения ее через двустворчатый аортальный клапан, приводят к гемодинамическому стрессу в стенке восходящей аорты, особенно в правой переднелатеральной – наружной выпуклости [2,3]. У около 50% пациентов с BAV отмечается дилатация корня аорты независимо от гемодинамически значимой дисфункции клапана [6]. Дилатация, вероятно, возникает вследствие патологических изменений средней оболочки аорты, (фрагментация эластина, патологические изменения коллагена и гладкомышечных клеток, увеличение межуточного вещества [4,8]). Указанные изменения средней оболочки аорты у пациентов с BAV ответственны за 6-10% всех расслоений аорты [9]. Согласно результатам расчетов примерно у 50% пациентов с BAV развивается расслоение аорты в течение жизни [9]. Ранее патологическое истончение средней оболочки стенки аорты считалось следствием постстенотической дилатации. Сегодня же патологические изменения средней оболочки аорты (кистозная межуточная дегенерация аорты) является основной причиной дилатации аорты и, возможно, аномальных эластических свойств аорты [4-8].

На основании данных литературы и собственного материала нами проведено исследование особенностей формирования двухстворчатого аортального клапана. Установлено, что болезнь двухстворчатого аортального клапана анатомически проявляется формированием стеноза, недостаточности или их сочетанием; при этом частота стеноза составила – 63,5% недостаточности – 20,6% , комбинированные пороки – 15,9% .

Изучение гистологических изменений стенки аорты и двухстворчатого аортального клапана показало, что при данной болезни в наибольшей мере страдает медиальный слой стенки аорты с дегенерацией и фрагментацией эластических волокон, дистрофией гладкомышечных клеток, увеличением количества коллагеновых волокон и заменой дегенеративной тканью, что в дальнейшем ведет к дилатации стенки аорты, формированию аневризмы и ее расслоению. Хотя фрагментация эластина является одним из ключевых факторов формирования аневризмы восходящей аорты , увеличение фрагментации эластина нами отмечено даже при отсутствии аневризмы у пациентов с двухстворчатым клапаном аорты. Подобные изменения фрагментации эластина отмечены также в исследованиях Fedak P. W et al [4], Nistri S et al [6]. Среди нами исследуемых больных формирования аневризмы наблюдалось у 36 (57,1%), а расслоение аорты встретилось у 13 (20,6%) больных. Сама по себе аневризма восходящей аорты, как известно, является заболеванием с высоким уровнем летальности. Кроме того, результаты исследований на основании аутопсии свидетельствуют, что частота острого расслоения аорты также повышена в несколько раз среди пациентов с врожденным двухстворчатым клапаном аорты [5,7]. Это делает двухстворчатый клапан аорты интригующим и потенциально информативным состоянием относительно патогенеза аневризмы восходящей аорты.

**Заключение.** Проведенные исследования показали, что из 63 пациентов с двухстворчатым аортальным клапаном стеноз выявлен у 40 (63,5%), недостаточность – у 13 (20,6%), комбинированный порок – у 10 (15,9%).

Частым осложнением среди этих пациентов было формирование аневризмы

восходящей аорты – у 57,1 % (36 из 63).

При макроскопическом исследовании были характерны деформации, утолщение створок клапана, отложение в них кальция.

Наиболее характерным изменением стенки аорты при двухстворчатом клапане было разрушение эластических мембран медиального слоя; в клапане: дезорганизация соединительной ткани, интерстициальный отек ткани, склероз, гиалиноз, кальциноз.

### **Литература**

1. Зербино Д.Д., Лукасевич Л.Л. методика для определения возраста фибрина при синдроме диссеминированного внутрисосудистого свертывания крови // Арх. Пат. – 1984. – №8. с. 72-75.
2. Braverman A.C., Guven H., Beardslee M.A., et al . the bicuspid aortic valve // Curr. Prob . Cardiol.- 2005.- №30. P. 470-522.
3. Corte D.A., de Santo L.S., Montegnfni S., et al Special patterns of Matrix protein expression in dilated assending aorta with aortic regurgitation : congenital bicuspid valve versus Marfan’s syndrome // J. Heart Valve Dis. – 2006 .- 15.- P 20-27.
4. Fedak P.W.M., de Sa M.P. Verma S., Nili N., et al. Vascular Matrix remodeling in patients with bicuspid aortic valve malformations, implications for aortic dilatation // J. Thorac. Cardiovasc. Surg.- 2003.- №15 .- P 20-27/
5. Keane M.G., Wiegers S.E., Plappert T., et al . Bicuspid aortic valves are associated with aortic dilatation out of proportion to coexistent valvular lesions // Circulation. – 2000. – № 102. – P.35-39.
6. Nistri S., Sorbo M.D., Basso C., Thiene G. Bicuspid aortic valve abnormal aortic elastic properties // J. Heart Valve Dis. -2002. – № 11 . – P. 369-373.
7. Sabet H.Y., Edwards W.D., Tazelaar H.D., Doly R.C. Congenitally bicuspid aortic valves : a surgical pathology study of 542 cases and a literature review // Mayo Clin. Proc. – 1999.- № 74. – P. 14-26.
8. Sievers H.H., Schmidtke C.A. Classification system for the bicuspid aortic valve from surgical specimens. I. Thorac Cardiovascular surgiary 2007 , P. 1226 – 1233.

9. Yap s-ch., Nemes A., Meijsoom F.I. et al Abnormal aortic elastic properties in adults with congenital valvular aortic stenosis. – Intern I. Cardiol. 2007.

**СТАН СТІНКИ АОРТИ І АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНАУ ПРИ ХВОРОБІ  
ДВОХСТУЛКОВОГО АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНАУ**

**Кравченко І.М., Ситар Л.Л., Книшов Г.В., Захарова В.П.,  
Кравченко В.І., Комар І.І., Зербіно Д.Д., Білавка І.В.**

В роботі наведені данні про стан стінки аорти і аортального клапану у хворих з двостулковим аортальним клапаном.

**Ключові слова:** двохстулковий аортальний клапан, аневризма аорти.

**THE STATE OF THE AORTA AND OF THE AORTIC VALVE  
IN BICUSPID AORTIC VALVE DISEASE**

**I.N. Kravchenko, L.L. Sytar, G.V. Knyshov, V.P. Zakharova,  
V.I. Kravchenko, I.I. Komar, D.D. Zerbino, I.V. Bilavka**

In work the data about a condition of a wall of an aorta and aortic valve in patients with bicuspid aortic valve is presented.

**Key words:** bicuspid aortic valve, aneurysm of the aorta.