

МАЛІ ФОРМИ КЛАПАННОЇ ДИСПЛАЗІЇ, ЇХ РОЛЬ У РОЗВИТКУ НАБУТИХ ВАД СЕРЦЯ

©Л. Я. Федонюк*, Ю. Ю. Малик, Н. П. Пентелейчук, Т. О. Семенюк

Буковинський державний медичний університет

*ДВНЗ “Тернопільський державний медичний університет імені І. Я. Горбачевського МОЗ України”

РЕЗЮМЕ. У роботі узагальнено дані щодо ролі малих форм дисплазії клапанів серця в розвитку вад серця, що трактуються як набуті вади серця різного генезу. Робота базується на морфологічному аналізі клапанів, що видалені під час оперативної заміни їх протезом. Серед них ознаки вродженої патології виявлено в 290 випадках. Встановлено, що у хворих, оперованих з приводу набутих вад клапанів серця, в 10,1% випадків виявляються ознаки малих форм дисплазії вальвулярних структур, які не проявлялися клінічно у молодому віці. Малі субклінічні форми дисплазії клапанів серця істотно прискорюють розвиток в них так званих вікових дегенеративних змін.

КЛЮЧОВІ СЛОВА: дисплазія, морфологія, клапани серця.

Вступ. Впродовж багатьох років головною причиною набутих вад серця (НВС) вважали ревматичне ураження клапанів. На даний час у розвинутих країнах ревматизм як причина НВС втратив актуальність. Тим не менше, набуті вади клапанів серця продовжують займати значне місце в спектрі захворювань серцево-судинної системи. Це пов'язано з тим, що зросла захворюваність на інфекційний ендокардит [1], достатньо часто зустрічаються вади невідомої етіології, такі як ідіопатичний пролапс мітрального клапана [2, 3]. Крім того, збільшення тривалості життя пацієнтів обумовило зростання питомої ваги вад клапанів, пов'язаних з їх дегенерацією та кальцинозом: так званий кальцинозний стеноз аортального клапана та анулярна кальцифікація мітрального клапана [4]. Звертає на себе увагу той факт, що у хворих із вродженою аномалією аортального клапана (наприклад, двостулковий аортальний клапан) кальциноз його структур розвивається вже в молодому віці. Це призводить до клінічної маніфестації вади, яка протягом перших десятиліть життя ніяк не проявляється, що часто дає основу клініцистам трактувати цю ваду як набуту.

Даних про значення інших субклінічних видів клапанної дисплазії в формуванні НВС у літературі майже немає.

Мета дослідження. Вияснити роль малих форм дисплазії клапанів серця в розвитку вад серця, що трактуються як НВС різного генезу.

Матеріал і методи дослідження. Робота базується на морфологічному аналізі 2860 клапанів, що видалені під час оперативної заміни їх протезом. Серед них ознаки вродженої патології виявлено в 290 випадках (10,1 %). Ця група складалась з 152 аортальних клапанів (АК), 136 мітральних клапанів (МК), 1 клапана легеневої артерії (ЛА) та 1 тристулкового клапана (ТК). Препарати цих клапанів стали об'єктом даного дослідження. З них згідно загальноприйнятої методи-

ки виготовляли парафінові зрізи, які фарбували гематоксилином і еозином, пікрофуксином за Ван-Гізона для оцінки колагенового компонента стулок і резорцин-фуксином для виявлення еластичних волокон; за допомогою методу MSB в модифікації Лукасевич вивчали фібрин різного ступеня зрілості. Реакцію Рітгера-Олісона проводили для візуалізації глікозаміногліканів. Крім того, в кожному випадку виготовляли заморожені зрізи і фарбували їх суданом III-IV на предмет виявлення ліпідовмісних структур.

Результати й обговорення. До ознак дисплазії АК відносили відсутність однієї або двох комісур (2-стулковий або монокомісуральний клапан) або малі форми вродженого стенозу, а також в 1 випадку – пролапс стулки при дефекті міжшлуночкової перегородки. В МК дисплазія, яка не виявлялась у дитячому та підлітковому віці, стосувалась в основному папілярно-хордального апарату. У деяких випадках була порушена архітектура всіх сухожилкових струн (СС). Вони густою сіткою прикріплювалися до шлуночкової поверхні обох стулок. Деякі з цих СС мали вигляд трабекул, які простягались від краю стулки до фіброзного кільця, даючи початок вторинним СС, що могли хаотично переплітатися одна з одною. Загалом стулки при цьому виді дисплазії зі сторони шлуночків мали трабекулярно-ворсинчастий рельєф. Тіло стулок було збільшено за площею і товщиною за рахунок значного набряку середнього, напівпрозорого на вигляд шару. Передсердна поверхня стулок була горбистою, блискучою. В інших випадках дисплазія стосувалась тільки однієї або декількох груп СС або верхівок сосочкових м'язів, які розташовувалися нерегулярно, залишаючи неукріпленими значні площі стулок. Крім того, СС могли дуже відрізнятись між собою за довжиною, в результаті чого частина стулок виявлялась підтягнутою в бік шлуночка, в той час як сусідня ділянка вибухала у вигляді купола. Не укріплені

СС кінці стулок також розтягувались і пролабували в передсердя у момент систоли. Наведений вище опис стулок відповідає описам інших авторів [5, 6] для визначення так званих ідіопатичних пролапсів або вибухів МК. Однак вказані автори не звертали уваги на стан папілярно-хордального апарату клапана і трактували зміни стулок як наслідок невідомих поки дегенеративних процесів у вальвулярних сполучнотканинних структурах.

Зрідка дисплазія проявлялася діастазом стулок в ділянці комісур з перекриттям простору між ними поперечними або віялоподібно розташованими хордальними структурами. До патології папілярно-хордального апарату МК віднесені були також 8 спостережень з недостатньою кількістю СС, які не могли забезпечити повноцінного утримування стулок від пролапсу, особливо після їх перерозтягнення.

При мікроскопії зміни в стулках характеризувалися розширенням спонгіозного шару за рахунок його вираженого набряку з фрагментацією, стоншенням і дезорганізацією колагенових волокон. Біля основи СС сполучна тканина спонгіозного шару могла навіть трансформуватися в жирову клітковину. Щільні поверхневі шари стулок втрачали свою компактність, віддаючи окремі стоншені пучки колагенових і еластичних волокон у сторону спонгіозного шару. Під ендотелієм часто виявлявся досить широкий шар гіперплазованих м'язових волокон, які, напевно, компенсували до певної міри механічну недостатність клапанних структур.

По краях стулок і біля основи СС зазвичай відзначалося ушкодження ендотеліального шару з відкладенням там тонких пластів фібрину і з подальшим утворенням своєрідних фіброзних розростань, які деформують край стулки. Ці зміни, швидше за все, можна розцінювати як результат хронічної гемодинамічної травми клапанних структур, пов'язаної з порушенням відповідності гістоархітекtonіки клапана і напрямків внутрішньосерцевих потоків крові, а також із нерівномірним роз-

поділом механічного навантаження на різні ділянки стулок.

У нашому матеріалі було 22 АК і 26 МК (16,5 % усіх спостережень), зміни в яких обмежувалися вищеописаним набором (табл.1).

Однак, у більшості випадків (57 %) у препаратах відзначалися також вогнища гомогенізації сполучної тканини з імбібіцією їх жирами і подальшим кальцинозом. Ознаки ліпоїдозу та кальцинозу відзначалися в 99 АК, 65 МК і клапані легеневої артерії.

В 4,8 % випадків (6 АК, 7 МК, 1 ТК) дисплазія клапанів ускладнилася інфекційним ендокардитом (ІЕ). При цьому в більшості випадків інфекційний процес клінічно розцінювався як первинне захворювання.

У 13 хворих (4,5 %) ознаки дисплазії можна було зареєструвати в клапанах (3 АК, 10 МК), змінених під впливом ревматизму. Однак, слід зазначити, що деформація клапанів при ураженні їх ревматичним процесом була настільки значною і грубою, що виявити первинні зміни в будові клапанів, які передували ревматизму, не було можливим.

У 17,2 % випадків (22 АК, 28 МК) зміни в препаратах дозволяли визначити, крім дисплазії, ще 2 патогенних фактори. Наприклад: ліпоїдоз і ІЕ, ревматизм і ліпоїдоз.

Представляє інтерес аналіз пацієнтів у віковому аспекті. Недостатність клапанів внаслідок дисплазії, не ускладненої іншими патологічними процесами, реєструвалася у хворих, середній вік яких складав $28,8 \pm 4,9$ років. Середній вік хворих із дисплазією та інфекційним ендокардитом був $36,2 \pm 9,4$ років, із дисплазією та ревматизмом – $42,5 \pm 8,8$ років. Останні дві групи хворих у віковому аспекті не відрізнялися істотно від пацієнтів з ІЕ і ревматизмом без попередньої дисплазії.

Жировою дегенерацією дисплазія клапанів ускладнювалася у хворих, середній вік яких складав $46,6 \pm 11,4$ років; такий же приблизно вік ($48,2 \pm 9,3$) був у хворих, клапани яких були пошкоджені в результаті трьох патогенетичних факторів. Аналіз

Таблиця 1. Вади серця, обумовлені малими формами дисплазії клапанів у поєднанні з іншими етіологічними факторами ($M \pm m$)

Патологія	Дисплазія										Всього	
	відсутність		інфекційний ендокардит		ревматизм		дегенерація сполучної тканини		декілька факторів			
	абс	%	абс	%	абс	%	абс	%	абс	%	абс	%
клапани												
АК	22	14,5	6	3,9	3	2	99	65,1	22	14,5	152	100
МК	26	19,1	7	5,1	10	7,3	65	47,8	28	20,6	136	100
Інші	—		1	50	—		1	50	—		2	100
Всього	48	16,5	14	4,8	13	4,5	165	57	50	17,2	290	100
Вік	$28,8 \pm 4,9$		$36,2 \pm 9,4$		$42,5 \pm 8,8$		$46,6 \pm 11,4$		$48,2 \pm 9,3$			

клапанів хворих із первинною жиророю дегенерацією стулок, що супроводжується або не супроводжується кальцинозом, показує, що середній вік їх ($60,8 \pm 14,5$ років) значно перевищує вік пацієнтів, у яких ліпоїдоз клапанів розвивається на тлі дисплазії. Тобто малі субклінічні форми дисплазії клапанів серця істотно прискорюють розвиток в них так званих вікових дегенеративних змін.

Висновки. 1. У хворих, оперованих з приводу набутих вад клапанів серця, в 10,1 % випадків виявляються ознаки малих форм дисплазії вальвулярних структур, які не проявлялися клінічно у молодому віці.

2. У 16,5 % спостережень малі форми клапанної дисплазії починають проявлятися клінічно в результаті вторинної трансформації їх структур під дією хронічного гемодинамічного травмування.

3. У 4,8 % пацієнтів малі форми дисплазії клапанів ускладнюються інфекційним ендокардитом, у 4,5 % – ревматизмом.

4. У 57 % пацієнтів дисплазовані клапани, які піддаються постійному механічному впливу потоками крові, зазнають дегенеративних змін; в 17,2 % випадків НВС на тлі дисплазії клапанів формуються під впливом декількох додаткових етіологічних факторів.

5. Малі субклінічні форми вальвулярної дисплазії прискорюють вікові дегенеративні зміни клапанів серця в середньому на 19 років.

Перспективи подальших досліджень. Перспективним у даному напрямку є вивчення морфологічних проявів малих форм дисплазії клапанів серця у поєднанні з іншими етіологічними факторами.

ЛІТЕРАТУРА

1. Кнышов Г. В. / Г. В. Кнышов, Я. А. Бендет Приобретенные пороки сердца. – К., 1997. – 278 с.

2. Shan P. M. Mitral Valve Prolapse – the elusive definitions and differing criteria of diagnosis / P. M. Shan // The Journal of Heart Valve Disease. – 1992. – Vol. I, № 2 – P. 160–162.

3. Морфологические особенности приобретенных пороков сердца невоспалительного генеза / В. П. Захарова, Л. Я. Федонюк, Е. В. Руденко, И. И. Комар // Серцево-судинна хірургія. Щорічник наукових праць Асоціації серцево-судинних хірургів України. – Вип. 14. 2006. – С. 74–78.

MINOR FORMS OF THE CARDIAC VALVE DYSPLASIA, THEIR ROLE IN THE DEVELOPMENT OF THE ACQUIRED HEART DEFECTS

©L. Ya. Fedonyuk*, Yu.Yu. Malyk, N. P. Penteleychuk, T. O. Semenyuk

Bukovynian State Medical University

SHEI "Ternopil State Medical University by I. Ya. Horbachevsky of MPH of Ukraine"

SUMMARY. In the work there are generalized the data of a role of minor forms of a cardiac valve dysplasia of the cardiac valves in the development of the heart defects, which are considered as the acquired heart diseases of various genesis. The work is based on the morphological analysis of the valves which were deleted during their surgical replacement by prosthesis. Among them the signs of congenital pathology were found in 290 cases. It was established that in patients which were operated due to the acquired heart defects, in 10,1 % of the cases were found signs of small forms valvular structures dysplasia, which in young age clinically aren't manifested. Minor subclinical forms of dysplasia of cardiac valves significantly accelerate development in them so-called age-related degenerative changes.

KEY WORDS: dysplasia, morphology, cardiac valves.