

УДК: 616.126.3-07

Клапанный аппарат сердца – от аномалий до пороков

В.В. Килесса, Г.С. Килесса

Кафедра терапии и семейной медицины ФПО ГУ «Крымский медицинский университет им. С.И. Георгиевского». Отделенческая клиническая больница на ст. Симферополь Приднепровской железной дороги

Ключевые слова: аномалии клапанов сердца, пороки, дифференциальная диагностика

Врожденные или приобретенные пороки клапанного аппарата сердца, как известно, влекут расстройство гемодинамики неравнозначными объемами крови в камерах сердца (по общему высказыванию профессора Братчика А.М., «Нарушение закона достаточного сердца – приток равен оттоку»). Естественно, что исследования причинности нарушений клапанного аппарата сердца не может оставаться без внимания, как и не может оставаться без ответа вопрос – где грань между аномалией клапанного аппарата и пороком его. Но прежде всего строение клапанов сердца у человека в норме. Данный материал в свое время был хорошо освещен в монографии Кульчицкого К.И. и соавт. «Клапаны сердца» [1]. Опираясь на достаточно большой перечень исследований, выполненных с 50-х по 90-е годы прошлого века, указывается на то, что понятие о двух- и трехстворчатом строении клапанов сердца человека в значительной степени является условным. Так, по данным Копейкина Н.Г. (1967, 1968) [1], левый предсердно-желудочковый клапан чаще всего бывает одностворчатым (66%), реже – двухстворчатым (14%) или имеет вид «фестончатой пластинки» (12%); иногда в левом предсердно-желудочковом клапане наблюдались 3(4%); 4(3%) и 5(1%) створок. В правом предсердно-желудочковом клапане, по данным Воропаева Т.С. (1956) [1], чаще имеются 4 створки (46,3%), реже – 3(23,6%), еще реже – 5(17,3%), 6(8,2%) и 7(4,6%). По данным Быкова О.С. (1970) [1], количество створок в правом предсердно-желудочковом клапане колеблется от 2 до 4 у детей и от 2 до 6 у взрослых. Три створки наблюдается в 55,7% случаев. Каждая главная створка может иметь по одной дополнитель-

ной; в клапане может быть 6 створок – 2,4%. В левом предсердно-желудочковом клапане чаще имеются 3 створки (49,1%), значительно реже – 2(24,7%), еще реже – 4(17,2%), 5(7,2%) и 6(1,8%). Александров Г.Н. (1968) считал, что есть основные створки и дополнительные. Но какие створки считают основными, а какие дополнительными? По Кульчицкому К.И. [1] дополнительной створкой можно считать ту, которая отделена от соседних щелями, доходящими до фиброзного кольца.

Клапаны аорты и легочного ствола содержат по три полулунной заслонки. По Михайлову С.С. (1955), в легочном стволе наблюдается редко увеличение количества полулунных заслонок, а в аорте – лишь уменьшение их числа до 2-х.

Таким образом, в вопросе, который казалось бы просто наивен – сколько створок в левом и правом предсердно-желудочковом клапане, нет однозначного ответа, как и нет полного и безоговорочного согласия между морфологами в этом вопросе. Это однозначно указывает на природную вариабельность явления. Но очевидно одно. Сколько бы ни было створок – должен безоговорочно выполняться закон – «приток равен оттоку от камеры к камере». Соответственно, «несмыкаемость» створок клапанов или сужение отверстий – порок, нарушающий закон достаточного сердца – «приток равен оттоку». Таким образом, клапанным пороком сердца следует считать те изменения клапанного аппарата, которые приводят к гипертрофии стенок миокарда или (и) дилатации хоть одной камеры сердца.

Структура клапанного аппарата

сердца

Кровоснабжение. Основываясь на многочисленных и в то же время неоднозначных сведениях, Кульчицкий К.И. и соавт., тем не менее приходят к заключению о том, что в предсердно-желудочковых клапанах сердца имеются кровеносные сосуды, проникающие в них на различное расстояние. Как правило, со стороны основания и главным образом вместе с волокнами сердечной поперечно-полосатой мышечной ткани. Обнаружены также кровеносные сосуды в рыхлой волокнистой соединительной ткани створок предсердно-желудочковых клапанов и кровеносные сосуды, проникающие в створки из сосочковых мышц через сухожильные хорды. Клапаны аорты и легочного ствола кровоснабжаются магистральными, короткими сосудами, заканчивающимися петлями капилляров, которые располагаются, как правило, только вблизи основания полулунных заслонок.

Выделяют следующие повозрастные типы строения клапанов сердца [1].

Клапаны сердца фиброзного типа:

а) состоящие в основном из рыхлой волокнистой соединительной ткани в межклеточном веществе которой находятся многочисленные аргирофильные волокна, немногочисленные клетки (фибробласты, фиброциты, макрофаги), волокна сердечной поперечно-полосатой мышечной ткани, проникающие в клапаны на значительное расстояние (предсердно-желудочковые клапаны сердец новорожденных и детей грудного возраста);

б) состоящие из плотной волокнистой оформленной и рыхлой волокнистой неоформленной соединительной ткани, в межклеточном веществе которой имеются немногочисленные клетки (фибробласты, фиброциты, гистиоциты), волокна сердечной поперечно-полосатой мышечной ткани, проникающие в клапаны на сравнительно небольшое расстояние (предсердно-желудочковые клапаны сердца детей от 1 года до 12 лет);

в) состоящие из плотной волокнистой оформленной и рыхлой волокнистой неоформленной соединительной ткани, в межклеточном веществе которой располагаются многочисленные аргирофильные или коллагеновые волокна, незначительное число клеток (фибробластов, фиброцитов), а также волокна сердечной поперечно-полосатой мышечной ткани в основании клапанов (клапаны аорты и легочного ствола сердец новорожденных, детей грудного возраста и детей от 1 года до 12 лет);

г) состоящие из плотной волокнистой оформленной и рыхлой волокнистой неоформленной соединительной ткани, в межклеточном веществе которой располагаются утолщенные коллагеновые и эластические волокна, с наличием небольшого количества основного вещества, клеток (фибробластов, фиброцитов, гистиоцитов), а также гладкой мышечной ткани, проникающие в клапаны на незначительное расстояние (предсердно-желудочко-

вые клапаны сердца людей зрелого возраста);

д) состоящие главным образом из плотной волокнистой оформленной соединительной ткани с наличием в основании клапанной небольшого количества основного вещества, немногочисленных клеток (фибробластов, гистиоцитов), гладкой мышечной ткани, а также волокон сердечной поперечно-полосатой мышечной ткани (клапаны аорты и легочного ствола людей зрелого возраста).

Клапаны сердца фиброзно-эластического типа:

а) состоящие из плотной волокнистой оформленной и рыхлой волокнистой неоформленной соединительной ткани, в межклеточном веществе которой имеются многочисленные тонкие эластические волокна, образующие эластические мембраны, с наличием небольшого количества основного вещества и гладкой мышечной ткани, клеток (фибробластов, фиброцитов, гистиоцитов, макрофагов), а также волокон сердечной поперечно-полосатой ткани, проникающие в клапаны на незначительное расстояние (предсердно-желудочковые клапаны сердца подростков и юношей);

б) состоящие из плотной волокнистой оформленной и рыхлой волокнистой неоформленной соединительной ткани, в межклеточном веществе которой имеются многочисленные эластические волокна, немногочисленные клетки (фибробласты, фиброциты, гистиоциты) и волокна сердечной поперечно-полосатой мышечной ткани в основании клапанов (клапаны аорты и легочного ствола сердца подростков и юношей).

Таким образом, с увеличением возраста наблюдается огрубление волокон соединительной ткани, как коллагеновых, так и эластических, а также уменьшение количества рыхлой волокнистой неоформленной соединительной ткани (развивается склероз ткани створок предсердно-желудочковых клапанов и полулунных заслонок клапанов аорты и легочного ствола). Уменьшается протяженность в клапанах волокон сердечной поперечно-полосатой мышечной ткани, а следовательно, снижаются ее количество и число проникающих в клапаны кровеносных сосудов. В то же время, местная или системная микроангиопатия (сахарный диабет, артериальная гипертензия), способны в свою очередь определять нарушение трофики ткани клапанов. В связи с указанными изменениями клапаны теряют свои эластические и упругие свойства, что оказывает влияние на механизм смыкания створок и гемодинамику.

Пролапс митрального клапана

Пролапс митрального клапана (син. дисплазия митрального клапана) – синдром, обозначающий прогибание (выгибание, провисание) створок клапана в полость левого предсердия во время систолы левого желудочка. В соответствии с определе-

нием экспертов Американской кардиологической ассоциации (1998), пролапс митрального клапана является состоянием, при котором возможно смещение одной или обеих створок митрального клапана вверх и назад над плоскостью его кольца во время систолы с их «прогибом», «выпячиванием», «провисанием» в полость левого предсердия. Пролапс митрального клапана в структуре сердечно-сосудистых заболеваний детского возраста составляет 3-5% в популяции и таким образом является ведущей патологией сердечно-сосудистой системы [2,3]. Определены три гена аутосомно-доминантно наследуемого синдрома, которые картированы на хромосомах 16p 12.1, p11.2 и 13 [4]. Локус же на X хромосоме – Xq28, ответственен за X-сцепленную миксоматозную клапанную дистрофию [5]. Генетические мутации выше перечисленных генов приводят к неполноценному функционированию белков – эластина, коллагена I и III типов, фибриллина, или их дефициту, а также к накоплению мукополисахаридов [6].

Нередко у детей с пролапсом митрального клапана на фоне соединительнотканной дисплазии определяется дилатация легочной артерии.

У детей и подростков с пролапсом митрального клапана отмечена дилатация аорты, преимущественно на уровне синусов Вальсальвы, порядка в 25% случаев при недифференцированной и в 45% – при дифференцированной дисплазии и синотубулярного соединения (в 13,3 и 38% соответственно) [2].

Рассматривается вариант физиологического пролапса митрального клапана, возникающего в силу более быстрого развития створок и сухожильных хорд по сравнению с фиброзным кольцом у детей, значительно большей эластичностью и растяжимостью соединительно-тканых образований митрального клапана у детей в отличие от взрослых, вариабельностью регуляторных механизмов иннервации клапанных структур. Физиологический пролапс митрального клапана протекает бессимптомно, не сопровождается специфической звуковой симптоматикой. Миксоматозный процесс диагностируется в случаях локального или диффузного утолщения створок митрального клапана более 3 мм при значении суммарного показателя толщины створок у девочек более 27 мм, у мальчиков – более 33 мм. Но пролапс митрального клапана и миксоматозная дегенерация его – не равнозначная патология.

Пролапс митрального клапана сопровождается симптомами вегетативной дистонии, сосудистыми, геморрагическими и психопатологическими расстройствами, нарушениями ритма, удлинением интервала Q-T.

Вопрос же повозрастной «эволюции» или «инволюции» пролапса митрального клапана, равно как и миксоматозным изменениям его в литературе не прослежен. Соответственно выше сказанному, пролапс митрального клапана, миксоматозная дегене-

рация его, с нарушением нормальной геометрии камер сердца следует квалифицировать как порок сердца. В комплексное лечение включают препараты магния, в частности магнерот, карнитин [2].

Фиброзная и кальцифицирующая дегенерация клапанов

Проблема фиброзной и кальцифицирующей дегенерации клапанов – это практический вопрос, даже попытки решения которого обеспечит максимально длительное их функционирование. Но, естественно никто не в силах отменить дегенерацию, дело же заключается в ее замедлении. В связи с чем следует поднять следующие вопросы – где начинается и заканчивается ревматическое повреждение и где собственно «сенильное», и в чем точки пересечения.

Существует мнение, что в пожилом и старческом возрасте – аортальный и (или) митральные пороки являются проявлением атеросклероза. Но это не так. Атеросклероз, поражая аорту и ее крупные ветви, подэндотелиальный процесс, завершающийся атеронекрозом и атеротромбозом, тем не менее клапаны не поражает [7].

Дегенерация клапанов – суть активации хондройдной стромы сердца. В раннем антенатальном развитии сердца, клетки эндокардиальной закладки сердца – специфические клетки хондройдной ткани проникают в миокард и формируют первичную строму хондройдного типа. В постнатальном онтогенезе хондройдная строма сохраняется в виде специфической клеточной популяции. Доказано, что пролиферация специфических клеток наблюдается при ревматизме [8]. Специфическая клеточная пролиферация прослежена в эксперименте с длительной иммунизацией кроликов β-гемолитическим стрептококком как в миокарде, так и в фиброзных кольцах и клапанах сердца. Пролиферация наблюдается только при ревмокардите и не наблюдается при других системных заболеваниях [9,10]. Кроме этого, идентифицированы особые клетки, напоминающие остеобласты, способные стимулировать процесс кальцификации клапанов [11].

Рассматривается вопрос о том, что фиброзно-кальцифицирующая дегенерация аортального и митрального клапана представляет собой и дегенеративный процесс, связанный с пожилым и старческим возрастом [12], с дисплазией соединительной ткани, но совершенно не исключено, что присоединение вторичного эндокардита, по мнению Дземешкевича С.Л. и соавт. [13], способно ускорить дегенеративные изменения. Выше указанное еще раз подчеркивает, что первоначально интактный или метаболически измененный «левый» клапанный аппарат существенно дегенерирует под влиянием факторов стрептококка. Факторы стрептококка могут реализовываться через привычную нам картину ревматизма, но и через медленный, абсолютно клинически не регистрируемый про-

цесс в пользу чего говорит т.н. «нормальный» титр антистрептолизина-О.

Условиями поддержания «стрептококкового напряжения» являются – хронический тонзиллит, апикальные гранулёмы зубов, хронический холецистит, сальпингофорит, пиелит [14]. В свою очередь, хронический тонзиллит, являясь массовым заболеванием, но лишь при токсико-аллергической форме имеет свое выражение как «ревматизм», тогда как простая форма хронического тонзиллита клинически характеризуется лишь только местными проявлениями [15]. Но, еще в 60-е годы прошлого столетия, Нестеров В.С. и Коноплева Л.Ф. [16], указывали на увеличение, по сравнению с предыдущим десятилетием, числа лиц с ревмопороками в возрасте более 60 лет (на 34%), естественный отбор больных с мягкими формами ревматизма, позднее наступление мерцательной аритмии. В свою очередь мерцательная аритмия в пожилом и старческом возрасте наблюдается в 82,6% случаев от числа больных с нарушениями ритма [17]. Дземешкевич С.Л. и соавт. [13] указывали на смещение классических проявлений ревматизма в возрастную группу 60-75 лет, при отсутствии анамнестических указаний на ревматизм. Среди факторов стрептококка, доподлинно известно, что стрептолизин-О оказывает существенный повреждающий эффект [18]. В свою очередь, судить об активности индуцированных стрептококком реакций мы можем судить по уровню титра антистрептолизина-О, определенные значения которого наблюдаются у здоровых людей (но, пожалуй, по нашему мнению, за норму следует принять его полное отсутствие). К тому же, в современной литературе отсутствуют сведения о времени формирования «антистрептококкового» иммунитета. В своей работе Ермоленко В.М. [19] приводит сведения о том, что Hewitt и Todd в 1939, позднее Löfgren в 1944 г. установили, что избыточное содержание холестерина повышает содержание титра антистрептолизина-О. Неспецифическое повышение антистрептолизина-О наблюдается при нефротическом синдроме, туберкулезе, болезнях печени, злокачественных заболеваниях, ревматоидном артрите.

Дземешкевич С.Л. и Стивенсон Л.У. [20] указывали, что «даже после единичной ревматической атаки, которая к тому же может протекать в современной стертой форме, всегда развивается склеротический процесс как в миокарде, так и в клапанах. Учитывая аутоиммунный компонент ревматического процесса, нетрудно представить, что последующие рецидивы могут быть спровоцированы целым рядом неспецифических причин, без непосредственной повторной инвазии стрептококка... При первичной диагностике митрального порока с кальцинозом фиброзного кольца у пациентов пожилого возраста нужно помнить о том, что к 70 годам порядка у 10% людей отмечается кальцификация фиброзного кольца (A.Pomerance, 1970) [20], по видимому, как следствие неспецифических дистрофических и об-

щих метаболических изменений». Естественно, что остальные 90% – следствие воздействия «фактора стрептококка» или суммации эффектов «факторов стрептококка» и сенильной кальцификации.

Таким образом, страницу, посвященную β-гемолитическому стрептококку, еще рано переводить, ибо еще только предстоит узнать, сколь велика его роль в развитии т.н. возрастной инволюции клапанов левых отделов сердца. Но, по крайней мере, крайне необходимо максимальное «щажение» клапанов от местных и системных гемодинамических повреждающих факторов, наряду с метаболической терапией – статинов, магнерот, противовоспалительным препаратом – ацетилсалициловой кислоты.

Литература

1. Кульчицкий К.И., Соколов В.В., Марущенко Г.Н. Клапаны сердца. К.: «Здоровье», 1990. – 182 с.
2. Белозеров Ю.М., Магамедова Ш.М., Османов И.М. Диагностика и лечение пролапса митрального клапана при соединительнотканых дисплазиях // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2011. №1. – 24 с.
3. Sakamoto S. Mitral valve prolapsed // *Nippon. Rinsho*. 2005. Vol.63. P.1195-2000.
4. Levine R.A., Slangengaupt S.A. Molecular genetics of mitral valve prolapsed // *Curr.Opin. Cardiol*. 2007. Vol.22. P.171-175.
5. Grau J.B., Pirelli L., Yu P.J. et al. The genetics of mitral valve prolapsed // *Clin.Genet*. 2007. Vol.72. P.288-295.
6. Gupta-Malhorta M., Dave A., Sturhan B. et al. Prevalence of undiagnosed congenital cardiac defects in older children // *Cardiol.Young*. 2008. Vol.18. P.392-396.
7. Килесса В.В., Килесса Г.С. Сочетанное течение атеросклероза и ревматизма в пожилом и старческом возрастах // Сучасні проблеми атеросклерозу – від гіпотез до фактів. Тези доповідей VII Південноукраїнської науково-практичної конференції. Одеса, 2012. – С.20-21.
8. Павлова В.Н., Копьева Т.Н., Слуцкий А.П., Павлов Г.Г. Хряц. М.: «Медицина», 1988. – 317 с.
9. Павлов Г.Г., Бандурко А.Н. цит. Павлова В.Н., Копьева Т.Н., Слуцкий А.П., Павлов Г.Г. Хряц. М.: «Медицина», 1968. – 317 с.
10. Грицман Н.Н. Павлова В.Н., Копьева Т.Н., Слуцкий А.П., Павлов Г.Г. Хряц. М.: «Медицина», 1968. – 317 с.
11. Mobler E.R. III. Chawla M.K., Chang A.W. et al. Identification and characterization of calcifying valve cells from human and canine aortic valves // *J.Heart Valve Dis.* – 1999. Vol.8. №3. P.254.
12. Бабанин В.С., Манушкина Л.О. Классификация клапанных структур аорты и кальцинированный аортальный стеноз у женщин в постменопаузе // *Кардиология*, 2011. №12. Т.5. – С.43.
13. Дземешкевич С.А., Стивенсон Л.У., Алекси-Мехшивили В.В. Болезни аортального клапана. Гэотар-мед. М., 2004. – 325 с.
14. Булатов П.К., Телирова К.В. Вопросы диагностики и оценки реактивности организма при первичном ревматизме // В кн.: Ревматизм и ревматоиды. «Медицина». Лен. отделение, 1970. – С.7-16.
15. Преображенский Б.С., Пальчун В.Т. / цит.по Пальчун В.Т., Полякова Т.С., Романова О.Н. Лечебно-диагностические подходы к проблеме хронического тонзиллита // *Вестник оториноларингологии*, 2001. – №1. – С.4-7.
16. Нестеров В.С., Коноплева Л.Ф. Особенности течения ревматических пороков у лиц пожилого возраста // *Клин.мед.*, 1964. – №11. – С.133-136.
17. Сахарчук П.П., Пархотник П.П. Сердечная недостаточность у лиц пожилого и старческого возраста. К.: Здоровье, 1973. – 234 с.
18. Мармалевская Г.С. Неревматические тонзиллогенные заболевания сердца. М.: Медицина, 1978. – 192 с.
19. Ермоленко В.М. Влияние сывороточных липидов на титр антистрептолизина-О // *Вопросы ревматологии*, 1966. – №2. – С.28-30.
20. Дземешкевич С.А., Стивенсон Л.У. Болезни митрального клапана. М.: ГЭОТАР медицина, 2000. – 287 с.

Клапанний апарат серця – від аномалій до вад

V.V. Kilessa, G.S. Kilessa

У статті розглянуті дискусійні питання – що слід вважати аномалією розвитку клапанів серця, а що пороком їх. Запропоновано діагностичні підходи до оцінки генезу кальцифікації клапанного апарату серця у людей похилого та старечого віку, а також позначені принципи медикаментозної терапії їх.

Ключові слова: аномалії клапанів серця, вади, диференційна діагностика

Valvular apparatus of the heart – from anomaly to valvular heart disease

V.V. Kilessa, G.S. Kilessa

The article deals with controversial issues – what should be considered an abnormality of the heart valves, and that their defect. Proposed diagnostic approach to the estimation of origin valvular calcification in elderly and senile, and identified the principles of drug therapy.

Keywords: heart valve abnormalities, valvular heart disease, differential diagnosis