

МОРФОЛОГІЧНІ ОСОБЛИВОСТІ МІТРАЛЬНОГО КЛАПАНА СЕРЦЯ ПРИ ХВОРОБИ БАРЛОУ

Ключові слова: мітральний клапан,
морфогенез, хвороба Барлоу.

Резюме. У даній роботі наведені матеріали вивчення 47 мітральних клапанів хворих, оперованих з приводу мітральної недостатності невідомого генезу (хвороби Барлоу). Морфологічне дослідження операційного матеріалу показало присутність у всіх випадках уродженої аномалії папілярно-хордального апарату. Запропоновано розглядати морфогенез патології, як поступовий розвиток недостатності мітрального клапана внаслідок порушення напрямків внутрішньосерцевої течії крові до структурних компонентів клапана з ремоделюванням останніх, з причини їх переважання.

Вступ

Останні десятиріччя ХХ століття знаменуються тим, що в розвинутих країнах із структури захворювань серця поступово зникали вади ревматичного генезу й у даний час цієї проблеми в західній медицині майже не існує [4]. Разом із тим, увагу дослідників привернули вади клапанів

серця неревматичного генезу [1,2,3]. У 1963 році професор Барлоу зробив огляд повідомлень, які відносяться до пролапсу мітрального клапана, що не супроводжується ознаками автоімунного або іншого запалення чи хвороби Марфана [5]. Дану патологію стали називати ідіопатичним пролапсом мітрального клапана або хворобою Барлоу.

Питання етіопатогенезу даного захворювання досі залишається відкритим.

Мета дослідження

Вивчити особливості морфогенезу вад мітрального клапана серця, які не викликані запальним чи первинним дегенеративним процесом чи хворобою Марфана.

Матеріал та методи

Матеріалом для дослідження слугували 47 мітральних клапанів серця, які були отримані під час операції клапанного протезування в інституті серцево-судинної хірургії ім. М. М. Амосова з 2000 по 2006 роки з приводу пролапса невідомої етіології. Клапани отримані від 28 чоловіків та 19 жінок, середній вік яких становив 52 ± 6 років. Операційний матеріал вивчали макро- та мікроскопічно. Для виготовлення гістологічних препаратів клапани фіксували в 10% розчині нейтрального формаліну, з них вирізали найбільш пошкоджені ділянки з прилеглими тканинами. Із половини зразків виготовляли заморожені зрізи, які фарбували гематоксилін-еозином та суданом Ш-IV на жири. Інші шматочки, які отримані з тих же ділянок, зневоднювали та отримували, з них згідно загальноприйнятої методики, парафінові зрізи, які фарбували гематоксилін-еозином, пікрофуксином за Ван-Гізон, фуксиліном на еластику, а також проводили реакцію Рітера та Олісона.

Обговорення результатів дослідження

При макроскопічному дослідженні у всіх клапанах відмічалася своєрідна будова папілярно-хордального апарату. Хорди поширювалися по всій шлуночкової поверхні стулок, причому більшість із них обидвома кінцями прикріплювалися до стулок у параанулярній та крайовій зонах. Часто вони мали вигляд своєрідних трабекул, з'єднаних зі стулками по всій довжині. Розташування таких хорд хаотичне, від них відходили чисельні тонкі

хордальні нитки, які йшли до верхівок сосочкових м'язів. Часто виявлялися поперечні хорди, від одного сосочкового м'яза до іншого, або від хорди до хорди. У чотирьох випадках отримано ехокардіографічне підтвердження наявності в порожнині шлуночків патологічних хорд, що йшли від сосочкового м'яза до вільної стінки шлуночка.

Стулки всіх досліджуваних клапанів значно збільшені за площею, потовщені, желеподібної консистенції центральних шарів із більш щільним, достатньо чітко відмежованим білуватим поверхневим шаром. Передсердна поверхня горбкувата за рахунок невеликих аневризматичних вип'ячувань, які локалізувались у вільних від хорд просторах. Край стулок залежно від з'єднання з цими хорд, фістончастими з бородавками, або підвернутими у бік шлуночка. Іноді на них відмічалися більш або менш глибокі виїмки.

При мікроскопічному дослідженні в стулках мітральних клапанів відмічалася значне розпушення спонгіозного шару за рахунок набряку з витонченням і розрихленням волокнистих структур і заповненням просторів глікозаміногліканами. Клітини фібробластичного ряду витягнутої або полігональної форми з декількома відростками, розташовувалися рідко та хаотично (рис. 1).

У спонгіозний шар з боку поверхневих, у нормі компактних шарів, поширювалися більш щільні, ніж у спонгіозному шарі, пучки колагенових волокон у вигляді перистих хмар або паралельно орієнтованих структур. Більшою мірою зміни спостерігалися біля основи хорд (рис. 2).

При цьому компактний шар сполучної тканини на передсердній поверхні часто ущільнювався (рис. 3А). У трьох спостереженнях сполучна тканина біля основи хорд зазнавала жирової трансформації (рис. 3Б).

У двох спостереженнях на гістологічних препаратах поряд із ущільненням сполучної тканини на передсердній поверхні відмічалася гіперплазія гладеньких м'язових волокон.

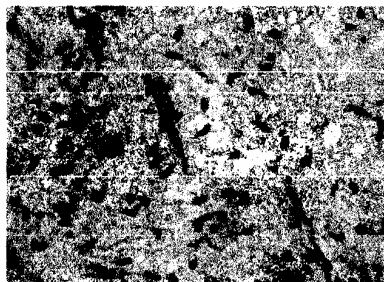


Рис. 1. Хвороба Барлоу. Набряк спонгіозного шару. Гематоксилін-еозин. х400

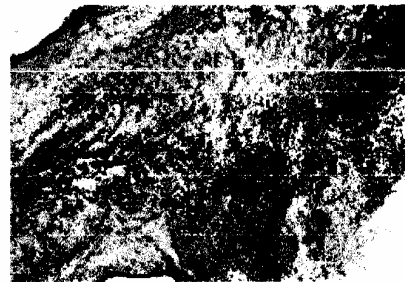


Рис.2. Хвороба Барлоу. Набряк і розволоконення сполучнотканинних структур. Гематоксилін-еозин. х40

В одного хворого вище описані зміни супроводжувались ознаками інфекційного запалення у вигляді масивної лейкоцитарної інфільтрації поверхневих шарів із деструкцією їх структур та утворенням вегетацій (рис. 4).

Таким чином, патологію, яку прийнято називати хворобою Барлоу, або ідіопатичною недостатністю мітрального клапана, можна розцінювати як результат своєрідної аномалії розвитку клапанного хордального апарату у вигляді дифузного, хаотич-

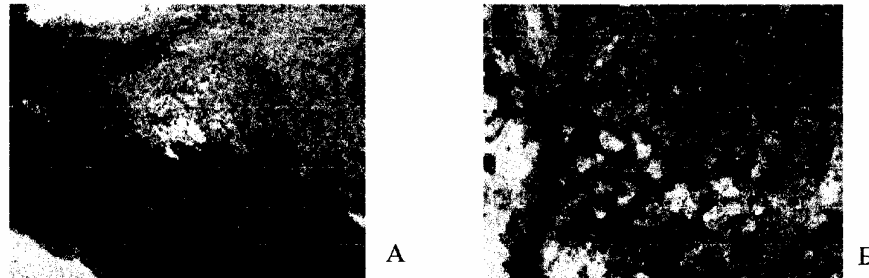


Рис. 3. Хвороба Барлоу. Жирова трансформація сполучної тканини спонгіозного шару біля основи хорди з ущільненням компактного шару на передсердній поверхні. А - гематоксилін-еозин x40; Б - судан III-IV. x 200

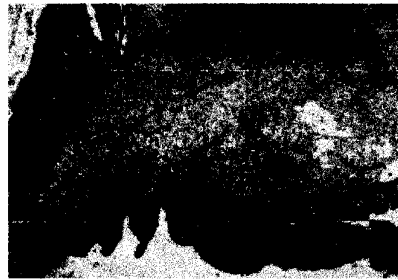


Рис. 4. Хвороба Барлоу, ускладнена інфекційним ендокардитом. Гематоксилін-еозин. x 40

ного, часто трабекулоподібного розташування хорд по поверхні стулок. У перші роки життя ця патологія може суттєво не впливати на затворювальну функцію клапана. Однак, така будова клапана, очевидно пов'язана з порушенням компліментарності структур стулок і напрямків внутрішньосерцевих систоло-діастолічних потоків крові. Це призводить до механічного перевантаження багатьох ділянок стулок із поступовою зміною їх структурних компонентів, а саме набряк, розволокнення, фрагментація колагенових волокон і навіть інколи - жирова трансформація сполучної тканини. У результаті цього клапан стає функціонально неповноцінним. Крім того, деформація поверхневого шару з пошкодженням ендотеліальної вистилки призводить до розвитку інфекційного процесу в таких клапанах.

Гіперплазію субендотеліальних гладеньких м'язових клітин можна розцінювати як засіб, що компенсує зниження механічної міцності клапана. Однак, при даній патології ця ознака зустрічається значно рідше, ніж при інших менш виражених

змінах папілярно-хордального апарату, які також можуть призвести до недостатності мітрального клапана.

Висновки

1. Недостатність мітрального клапана за відсутності запального та дегенеративного процесів є наслідком первинної дисплазії папілярно-хордального апарату клапана, яка в перші роки життя може не супроводжуватися його клінічно вираженою недостатністю.

2. При дисплазії папілярно-хордального апарату збільшується механічне навантаження на стулки та хорди з пошкодженням їх сполучнотканинних структур.

3. Посилення анатомічних аномалій клапанів призводить до порушення їх функцій із клінічними проявами набутої вади серця.

4. Уроджена аномалія клапанів серця призводить до розвитку ускладнень дегенеративного та інфекційного характеру.

Перспективи подальших досліджень

Подальші дослідження в цьому напрямку дозволять розширити уяву про морфогенез вад клапанів серця неревматичної етіології. Дані, наведені в роботі, можуть сприяти розумінню патогенезу ідіопатичного пролапсу мітрального клапана (або хвороби Барлоу).

Література. 1. Кнышов В.І., Захарова В.П., Бендет Я.А. Об этиологии приобретенных пороков сердца у больных, проживающих в Украине //Укр. кардіол. ж. - 1995. - №4. - С.5-9. 2. Boudoulas H., Kolibash A.J., Baker P. et al. Mitral valve prolapse and the mitral valve prolapse syndrome: A diagnostic classification and pathogenesis of symptoms / American Heart journal. - 1989. - V.11, P.796-818. 3. Chesler E., King R.A., Edwards J.E. The myxomatous mitral valve and sudden death / Circulation. - 1983. - V.67, P.632-639. 4. Gordis L. The virtual disappearance of rheumatic fever in the United States; Lessons in the rise and fall of disease / Circulation. - 1985. - V.72, P.1155. 5. John B.Barlow. Idiopathic (degenerative) and rheumatic mitral valve prolapse: historical aspects and an overview /The journal of Heart Valve Disease. - 1992. - V.1, P.163-174.

МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНА СЕРДЦА ПРИ БОЛЕЗНИ БАРЛОУ

Л.Я. Федониук, В.П.Захарова

Резюме. В данной работе изложены результаты исследования 47 митральных клапанов больных, оперированных по поводу митральной недостаточности неизвестного генеза (болезни Барлоу). Морфологическое исследование операционного материала показало присутствие во всех случаях врожденной аномалии папиллярно-хордального аппарата. Предложена трактовка морфогенеза данной патологии, что подразумевает постепенное развитие недостаточности митрального клапана вследствие нарушения соответствия направлений внутрисердечных потоков крови к структурным компонентам клапана с ремоделированием последних, по причине их перенагрузки.

Ключевые слова: митральный клапан, морфогенез, болезнь Барлоу.

MORPHOLOGICAL PECULIARITIES OF THE MITRAL VALVE OF THE HEART IN BARLOW'S DISEASE

L. Ya. Fedoniuk, V.P.Zakharova

Abstract. The present research deals with 47 mitral valves of patients operated on mitral failure of unknown genesis (Barlow's disease). Morphological examination of the operation material was indicative of congenital abnormality of the papillary-chordal apparatus in all the cases. Interpretation of the given pathology morphogenesis is suggested, which implies gradual development of mitral valve failure due to disorder of conformity of blood flow directions inside the heart toward the structural components of the valve with remodeling of the latter due to their prevalence.

Key words: mitral valve, morphogenesis, Barlow's disease

*Clin. and experim. pathol.- 2006.- Vol.5. №4.-P.85-88.
Надійшла до редакції 14.09.2006*