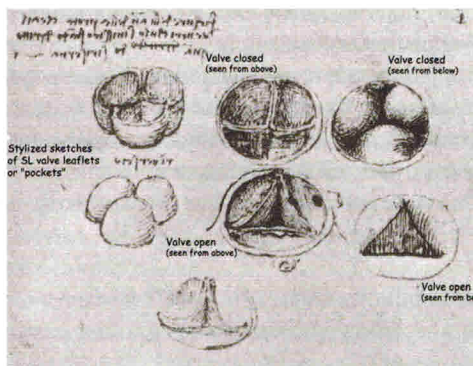


## АНАТОМИЯ, МОРФОЛОГИЯ И ФУНКЦИЯ КОРНЯ АОРТЫ И АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНА

Еще в 1513 году Леонардо да Винчи описал механику аортального клапана (АК) и предложил первую трактовку функциональной анатомии элементов корня аорты (рис. 1).

**Рисунок 1.**  
**«Божественная анатомия» в рисунках Леонардо да Винчи [38]**



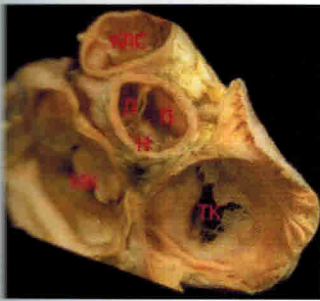
Среди исследований, повлиявших на современные представления о функции АК, следует выделить публикации В. Bellhous, L. Talbot (1969), М. Thubrikar и соавт. (1984), А. Sauren и соавт. (1980) [38, 144, 163]. Перечисленные исследования показывают, что полулунные створки аортального клапана — это лишь элемент сложного клапанно-аортального комплекса, являющегося, в свою очередь, частью фиброзного каркаса сердца.

Для оперативного вмешательства на корне аорты в целом и на аортальном клапане в частности необходимо четко представлять топографические и анатомические взаимоотношения его элементов.

Корень аорты является выходным трактом левого желудочка (ЛЖ). Он состоит из поддерживающих структур, которые фиксируют створки клапана и являются одновременно переходом между желудочком и аортой. Понятие корень аорты включает в себя следующие элементы: синотубулярное соединение, аортальный клапан с фиброзным

кольцом, синусы Вальсальвы. Термин «корень аорты» впервые использовал Henle, вытеснив тем самым предыдущий термин «аортальное кольцо» [170]. Всеми видны очевидные различия между функциональной и анатомической структурой корня аорты.

Фиброзные кольца митрального и аортального клапанов тесно связаны с фиброзным каркасом. Связаны они через мембранозную часть межжелудочковой перегородки, формируя тем самым общий фиброзный каркас сердца. Если фиброзный каркас разложить на плоскости, то трикуспидальный клапан будет смещен к верхушке относительно митрального, а аортальный, вместе с окружающими его структурами, оказывается вклиненным между ними и находится в центре сердца (рис. 2).



**Рисунок 2.**

**Фиброзный каркас сердца [33]**

МК – митральный клапан;

ТК – трикуспидальный клапан;

КЛС – клапан легочного ствола;

Л – левая коронарная створка;

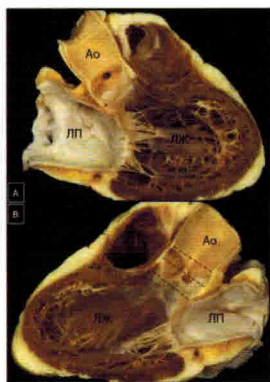
П – правая коронарная створка;

Н – некоронарная створка

Сверху и спереди от аортального находится клапан легочного ствола. В аксиальной плоскости он находится под углом  $30^\circ$  к фиброзному каркасу [104]. Корень аорты прилегает к стенке правого предсердия, на небольшом промежутке соприкасаясь с межжелудочковой перегородкой и «упираясь» в правый желудочек. Выступающая часть межжелудочковой перегородки, которая образуется за счет упора в нее корня аорты, формирует переднюю стенку ЛЖ. Большая часть структуры стенки ЛЖ состоит из мышечной ткани, однако верхнемедиальная ее часть – это соединительная ткань, из которой образован мембранозный участок МЖП. Далее к ней примыкает фиброзный участок, проходящий между передней створкой МК и АК. Так и формируется задняя стенка ЛЖ.

При рассмотрении корня аорты как запирающего элемента выводного тракта ЛЖ, были сделаны выводы о необходимости изучения этой структуры как единого анатомофункционального комплекса [10, 15, 33, 44, 156]. В основе его структуры лежит прочный каркас, который состоит из плотно прилегающих друг к другу коллагеновых волокон [16, 19] и внешних структур, таких как стенки синусов и створки клапанов.

Нижняя и верхняя границы корня аорты соответствуют области фиксации створок клапана и синотубулярному соединению соответственно. Таким образом, корень аорты представляет собой цилиндр, стенки которого выполнены синусами Вальсальвы [113] (рис. 3).



**Рисунок 3.**  
**Сердце в разрезе**

ЛЖ – левый желудочек;

ЛП – левое предсердие;

Ао – аорта.

Видны фиброзные структуры передней, верхней и нижней стенки ЛЖ, пунктиром показаны три уровня корня аорты

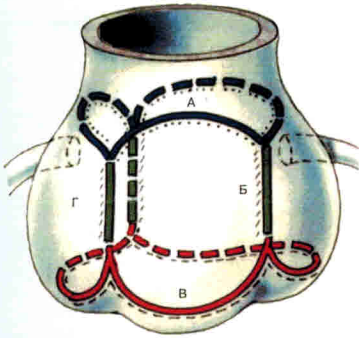
Учитывая, что наиболее широкий участок находится на уровне синусов, а размер на уровне створок может быть на 20% шире, чем в области синотубулярного соединения [97], форму корня более правильно характеризовать как луковицу. После многочисленных исследований (ЭхоКГ, интраоперационные данные, аутопсии), суммированных Borst et al., было описано, что средний диаметр корня аорты в самом широком участке равен 31 мм [44], но он может меняться на своем протяжении как у здоровых людей, так и при развитии заболевания [96, 133]. Средний диаметр устья аорты у взрослых составляет примерно  $23 \pm 0,3$  см [27].

Область между креплением двух рядом лежащих створок, ограниченная снизу «виртуальным» кольцом, образует треугольники, которые носят название треугольники Генле [34]. Они являются фиброзно-мышечными компонентами корня аорты и обеспечивают единую геометрию всей структуре, позволяя тем самым синусам Вальсальвы функционировать независимо друг от друга [162].

Синотубулярное соединение – самая дистальная зона корня (рис. 4). Створки АК на этом уровне соединяются с корнем аорты. Если на этом уровне образуется расширение, это приводит к развитию недостаточности АК, а стеноз данной зоны будет называться «супра-аортальным» [158]. С анатомической точки зрения синотубулярное соединение есть выходное отверстие корня аорты.

При имплантации вшиваемых аортальных клапанов их фиксируют к фиброзному кольцу, что закономерно ведет к деформации естественной формы корня аорты и влияет тем самым на его биомеханику. При имплантации же бескаркасных протезов часть стежков располагается на фиброзном кольце, а часть фиксируется за миокард в области желудочко-аортального соединения, чтобы не деформировать биопротез, который не имеет жесткого каркаса [27].

В топографической анатомии приняты названия, которые основываются на топографии синусов при взгляде на сердце сверху. Это передний (для правого коронарного), левый задний (для левого коронарного) и правый задний (для некоронарного).

**Рисунок 4.****Структурные элементы корня аорты**

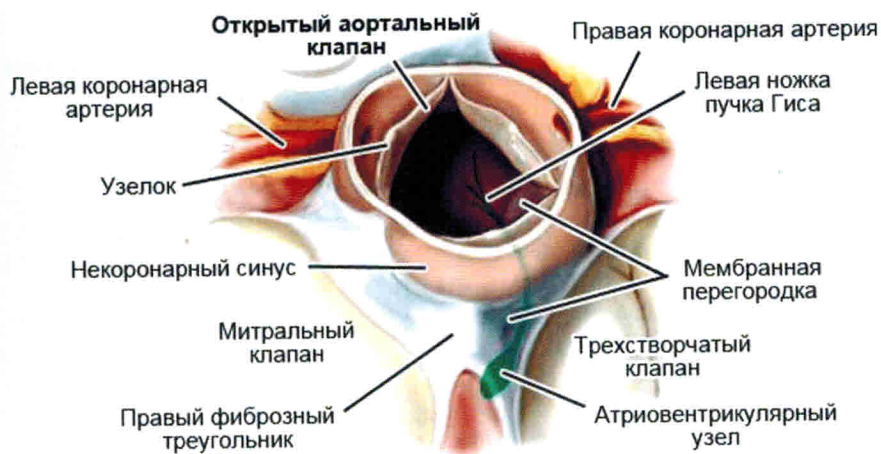
- А – арочное кольцо (синотубулярное сочленение);
- Б – комиссуральный стержень;
- В – фиброзное кольцо;
- Г – синусы Вальсальвы [93]

Однако в хирургической практике их называют коронарными и некоронарным синусами, т. к. это значительно облегчает навигацию. По своим размерам синусы различны: наибольшим по размерам является некоронарный, а наименьшим – левый коронарный синус [40]. Фиброзное кольцо аортального клапана считается «узким» в случае, если его диаметр менее 21 мм, а площадь поверхности тела пациента более чем 1,7 м<sup>2</sup> [7, 106]. К зоне митрально-аортального контакта прилежит участок мембранозной перегородки, отделяющий на небольшом протяжении выводной тракт ЛЖ от полости правого предсердия и ПЖ. Близость аортального клапана следует учитывать при операциях на митральном клапане. Так при наложении швов на фиброзное кольцо МК в зоне его передне-латеральной комиссуры необходимо соблюдать осторожность, чтобы не захватить в шов некоронарную створку АК, что приведет к ятрогенной аортальной недостаточности [27].

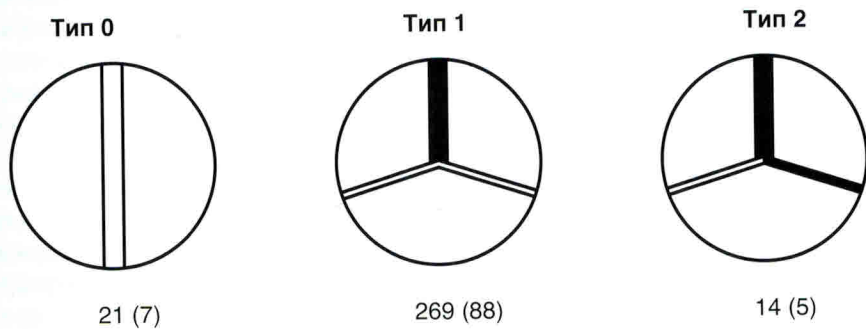
Необходимо четкое представление взаимоотношения структур корня с проводящей системой сердца, потому что прошивание тканей в зоне прохождения пучка Гиса неминуемо приведет к нарушению проводимости.

Атриовентрикулярный (АВ) узел расположен в стенке правого предсердия немного дистальнее корня. Далее пучок Гиса идет к центру, располагающемуся на уровне треугольника, образованного правым коронарным и некоронарным синусами и формирующимся из соединения указанного треугольника с межжелудочковой частью фиброзного тела в мембранозной части перегородки (рис. 5).

При наложении швов на фиброзное кольцо АК, особенно после его декальцинации, для надежности фиксации необходимо захватить в шов больше тканей, что приводит к росту риска травмы проводящих путей. Нецелесообразно накладывать глубокие швы в зоне между правой и некоронарной створками, а также выполнять полную декальцинацию в этой зоне. Несоблюдение этих правил может привести к нарушению проводимости вплоть до полной поперечной блокады в послеоперационном периоде.



**Рисунок 5.**  
Пространственные взаимоотношения структур сердца с КА



**Рисунок 6.**  
Классификация двустворчатых аортальных клапанов по Hans Sievers [152]

В ряде ситуаций в зоне некоронарного синуса выводят фиксирующие швы на наружную стенку аорты для более надежной опоры протеза.

Двустворчатый аортальный клапан (ДАК) встречается в 1–2,5% случаев в популяции [61]. Морфология створок может различаться – они могут быть как одинаковыми, так и различной формы [35]. Чаще всего, при формировании трех створок они срастаются в эмбриогенезе, и клапан принимает вид двустворчатого. При этом при ревизии констатируют наличие трех нормально расположенных синусов Вальсальвы при наличии двух створок АК. Используемая в настоящее время классификация ДАК – Hans Sievers [152] – выделяет 3 типа (0–1–2) с различными комбинациями сросшенных комиссур, коронарных синусов и вариантов отхождения коронарных артерий (рис. 6).

В большинстве случаев ДАК не имеет каких-либо специфических симптомов, но в сравнении с нормальным трехстворчатым клапаном он чаще кальцинируется и приводит к формированию аневризм корня и восходящей аорты [118].

## ИСТОРИЯ ИЗУЧЕНИЯ АОРТАЛЬНОГО СТЕНОЗА

Первое в мировой истории описание кальцинированного стеноза устья аорты было сделано Bonet в 1679 году: «Парижский портной, еще не старый, пообедав, вышел из дома, но, не пройдя и 40 шагов, неожиданно упал и умер. Тело его было вскрыто, но никаких болезней не нашли, кроме того, что «три обособленные створки в основании аорты были окостеневшими» [26].

Реально на возможность кальцинирования клапанного аппарата сердца впервые обратили внимание в середине XIX века.

В 1847 году, проводя вскрытие больного 52 лет с тяжелым АС, Lloid обнаружил трехстворчатый клапан, створки которого подверглись массивной оссификации и пропускали лишь кончик зонда [103]. Вслед за ним Wilks и Мохоп прокомментировали: «Эта петрификация является весьма частой причиной простого аортального стеноза. Изменения нарастают до тех пор, пока не превращаются в неподвижные массы камня, а просвет аорты уменьшается до маленькой щели. Некоторые примеры вы можете иногда встретить в случаях внезапной смерти бодрых, никогда не болевших стариков» [175].

Но, учитывая относительно небольшую продолжительность жизни в позапрошлом веке, наиболее часто кальциевые депозиты обнаруживались при вскрытии больных с врожденным двустворчатым аортальным клапаном. Первое описание было дано в 1844 году Paget, предположившим, что такой клапан в силу патологического развития имеет не просто необычный внешний вид и несовершенную структуру, но и «очень подвержен заболеваниям» [126]. Само по себе отложение кальция, начинавшееся в данном случае в 40–45 лет, рассматривалось им как болезнь. Несколькими годами позже Reasock, описавший три случая стеноза устья аорты на фоне кальцинированного двустворчатого клапана, утверждал, что естественной эволюцией такого клапана является утолщение, ригидность и оссификация его створок, а затем и стеноз [128]. Osier в своих ставших классическими работах, посвященных подострому инфекционному эндокардиту, неоднократно встречал покрытый вегетациями двустворчатый аортальный клапан, но ни разу не находил развившихся на этом фоне как стеноза, так и явлений выраженного кальциноза створок [121]. Лишь 40 лет спустя при этой

патологии Levis и Grant описали случай «кальциевого склероза» у одного из одиннадцати пациентов с двустворчатым аортальным клапаном, однако также не наблюдали АС у этой категории больных инфекционным эндокардитом [103]. Эти данные представляют интерес сегодня, когда в результате использования эффективной и ранней антибактериальной терапии частота кальцинирования клапана значительно возросла.

В 1904 году Munckeberg опубликовал данные секций двух пожилых мужчин [116]. В обоих случаях отмечалась массивная петрификация аортального клапана. При этом обращала на себя внимание интактность митрального клапана. Автор не исключал возможности предшествовавшего кальцинозу воспалительного процесса, но в качестве основной выдвинул другую версию. По его мнению, обызвествление клапанного аппарата может быть следствием изнашивания его структур. Он провел параллель с артериосклерозом, при котором кальцинирование закономерно и природу которого он также рассматривал как дегенеративную [11]. Даже на своем рисунке он изображает многочисленные кальциевые депозиты в аортальной створке на фоне жировой инфильтрации (рис. 7). С этого времени вопрос о природе аортального стеноза становится дискуссионным и широко изучаемым. С гипотезой Munckeberg конкурировали в основном две теории: атеросклеротического поражения и поствоспалительного кальцинирования.



**Рисунок 7.**  
**Кальциноз аортальной створки**  
**(по И. Менкебргу) [116]**

В России получила распространение первая из них. Начиная с экспериментальных и патологоанатомических исследований Н.Н. Аничкова (1912–1925), выделявшего случаи тяжелого атеросклероза с «липоидозом клапанов сердца и аорты» [3], и заканчивая работами Г.И. Цукермана, считавшего, что «убедительно доказана роль липидной инфильтрации, подтверждающей атеросклеротическую гипотезу» [26], старческий АС рассматривали в рамках общего атеросклеротического поражения сердечно-сосудистой системы. Это послужило основанием для включения атеросклероза в число основных классификационных причин изолированного АС. Существенных же исследований в этой области в СССР и России с 60-х гг. прошлого века не проводилось, а эпизодические публикации в последние десятилетия носили характер клинико-диагностических наблюдений [14, 20, 25] и случаев из практики [29].



Любопытно, что, хоть отечественный взгляд не нашел подтверждений и поддержки у зарубежных исследователей, Biermann, например, писал: «С атеросклерозом не следует путать локальное кальцифицирующее поражение клапана аорты, когда с возрастом происходит постепенное накопление кальция на аортальной поверхности клапана...» [120], современные данные, однако, свидетельствуют о единых для атеросклероза и старческого кальциноза корня аорты факторах риска [83].

Поствоспалительная гипотеза, распространенная в основном на Западе, предлагает искать связь кальцинирования с перенесенным когда-то инфекционным эндокардитом или, что еще более вероятно, латентным ревмокардитом. В данном случае речь идет не о простом кальцинировании давно диагностированных ревматического порока или эндокардита, а о вальвулите, прошедшем бессимптомно и не приведшем впоследствии к деструкции створок или комиссуральным сращениям.

Ряд исследователей указывали на наличие в кальцинатах микробных агентов. Это и послужило основанием для включения в круг предполагаемых причин развития старческого кальциноза корня аорты инфекционного эндокардита. Такой взгляд, впервые высказанный в первой половине XX века [99], бытует и в наши дни. Albertini тогда писал, что «в таком случае имеет место умеренная форма бактериального эндокардита при сравнительно благоприятной защитной реакции организма и течении заболевания, без рассеивания бактерий из эндокарда в систему кровообращения» [32]. Другими словами, речь может идти о проявлениях эндокардита с очень незначительной клапанной инвазией слабовирулентной и в основном условно-патогенной флоры. Вызванного ею незначительного вальвулита будет достаточно для развития через многие годы кальциноза клапанного аппарата аорты, причина которого будет не до конца ясна врачам.

В 90-е года прошлого века наблюдается возвращение к изучению этиологии и патогенеза АС. Появляются данные об участии в его развитии антигенов гистосовместимости системы HLA и влиянии остеопонтина, о своеобразных иммунологических характеристиках дегенеративного кальциноза и специфической для старческой дистрофии клапанной инфильтрации, о факторах риска и костно-хрящевой метаплазии петрификатов в створках.

Публикации последнего времени отражают в основном развитие кардиохирургических аспектов этой проблемы: отрабатываются показания к оперативному лечению, обсуждается наиболее удачная хирургическая тактика, исследуются возможности проведения операций у больных более старших возрастных категорий.

## ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ АОРТАЛЬНОГО СТЕНОЗА

Еще 15 лет назад в кардиохирургических стационарах преобладали аортальные пороки ревматической этиологии. Сегодня же ревматические поражения клапанов уступили место атеросклеротическим и дегенеративным. Особенно это заметно в группе пациентов старше 65 лет. К типу дегенеративных пороков с выраженной кальцификацией можно отнести и врожденный двустворчатый АК [10].

В современной кардиохирургии являются основными следующие группы аортальных клапанных пороков: инволюционные возрастные (дегенеративные), атеросклеротические, врожденные (двустворчатый клапан), ревматические. Все другие причины составляют не более 10%.

Знание этиологии процесса, приведшего к аортальному пороку, может в значительной степени влиять как на хирургическую тактику, так и на послеоперационное лечение пациентов, а, в конечном счете, и на прогноз в отдаленном периоде. Поэтому всегда следует уточнять этиологию первичного процесса, вызвавшего дисфункцию клапана. Иногда ответ может дать только хирург, визуально оценивающий характер поражения клапана интраоперационно. Современное распределение этиологических причин аортального стеноза приведено на рисунке 8.

Возрастная инволюционная кальциевая дегенерация – наиболее подходящее определение для этого типа патологии АК. У пожилых пациентов она встречается часто и, как правило, при анализе попадает в группу атеросклеротических пороков. Рандомизированные исследования свидетельствуют о превалировании патологии АК у пожилых: среди людей старше 75 лет ее частота в конце прошлого века достигала 3% [136], а сегодня приближается к 15%. Другие ее названия таковы: «возрастной» или «сенильный» стеноз, дегенеративный порок, идиопатическая кальцификация, атеросклеротический порок АК, «wear and tear» [11, 80].

Признаки, по которым порок АК относят к дегенеративным, являются описательными: возраст пациента старше 65 лет, АК имеет 3 створки, купол створок кальцинирован, комиссуры не имеют сращений [122]. Такая поверхностная оценка не затрагивает существа патологии, не выделяет пациентов из группы больных атеросклерозом, и может лишь предположительно служить доказательством отсутствия ревматизма.



**Рисунок 8.**  
**Этиология аортального стеноза**  
**у пациентов пожилого возраста**

Основания для выделения этой особой группы больных действительно существуют и связаны они не только с увеличением числа таких пациентов, но и с особыми патогенетическими условиями формирования порока. Эти возрастные изменения соединительнотканых элементов аортальных створок и корня аорты хорошо описаны. С возрастом структурные изменения выражаются в утолщении и увеличении плотности коллагеновых волокон и одновременной фрагментации эластических в створках, клетки теряют ядра, количество межклеточного вещества уменьшается [64, 147]. Снижение уровня обмена веществ приводит к накоплению в элементах корня аорты продуктов клеточной деградаци, липидов и кальция [92, 93]. Кроме этого, из удаленных во время операции клапанов идентифицированы особые клетки, напоминающие остеобласты, способные стимулировать процесс кальцификации [115]. Те же процессы, характеризующиеся уменьшением эластики, увеличением коллагена, фрагментацией эластических мембран в сочетании с постепенным замещением гладкомышечных клеток сосудистой стенки коллагеном, наблюдаются и в восходящей аорте [147].

Эти процессы приводят к нарушению функциональных свойств элементов корня аорты: уменьшению податливости аортальных синусов и увеличению напряжения в створках АК, так как значительно уменьшается демпфирующий эффект клапано-аортального комплекса как биологической композитной конструкции [9, 12, 163]. У больных этой группы возможно выявление умеренно выраженных признаков атеросклероза, которые не играют доминирующей роли в клинической картине АС.

Идентичные процессы и их последствия в виде спонтанной дегенерации и дистрофической кальцификации разворачиваются и в имплантированных биопротезах, изготовленных из АК. Только в этом случае, вследствие изначального отсутствия какой бы то ни было метаболической активности, такие процессы развиваются более агрессивно и ускоренно во времени [10, 19].

Конечный результат – формирование АС у пожилых как следствие возрастных метаболических изменений и длительно существующей гемодинамической нагрузки. При наличии гипертонической болезни возможно развитие АН, в основе которой будет лежать нарушение сложного механизма функционирования клапанно-аортального комплекса, а именно возникающее уменьшение (до 35–50%) податливости створок и аортальных синусов может приводить одновременно к отчетливому сокращению площади коаптации створок на 30% [97].

**Атеросклероз.** Пациентов с клапанным пороком в сочетании со стенозирующим поражением коронарных артерий во всех кардиохирургических реестрах выделяют отдельной строкой. В основе такого подхода лежат особенности хирургической техники, худшие непосредственные результаты и менее прогнозируемые отдаленные результаты [1, 87].

Сама эта группа больных не является однородной. Общим является только протокол хирургического вмешательства – протезирование клапана в сочетании с аортокоронарным шунтированием. Таких пациентов можно разделить на 2 группы, что имеет не столько классификационное, сколько практическое значение [10].

Первая группа – это пациенты с клапанным пороком сердца, длительно существующим и имеющим в генезе либо ревматизм, либо диспластические изменения клапанов. Вторая группа – это пациенты с клинической симптоматикой системного атеросклероза и дегенеративными изменениями преимущественно АК или с митральной недостаточностью вследствие ишемической дисфункции папиллярных мышц или отрыва хорд.

Эти две группы больных существенно различаются не только по характеру поражения клапана, но и по архитектонике сосудов миокарда. Такие отличия продемонстрированы Л.Е. Кременецкой [18] в 1971 году. Объектом ее исследования были артерии сердца трупов 85 людей среднего, пожилого и старческого возраста: 45 с ревматическими пороками сердца и 40 с коронаросклерозом без гипертонической болезни и инфаркта миокарда. Артерии исследовали рентгенографически, макро- и микроскопически с поперечных срезов на всех уровнях. При ревматических пороках имелась хорошая, равномерно выраженная васкуляризация гипертрофированных отделов миокарда: длина, просвет и количество интрамуральных артерий и межартериальных анастомозов среднего и мелкого калибра были увеличены. Ангиоархитектоника при ишемической болезни сердца претерпевает значительную перестройку с поражением не только основных, но и большинства порядковых ветвей, длина сосудов не увеличена, калибр их сужен на протяжении. Автор делает вывод об отсутствии патогенетической связи между ревматизмом и атеросклерозом. Такой же точки зрения придерживался и И.В. Давыдовский [10].

У пациентов с длительно существующим аортальным пороком и хорошо развитыми коронарными сосудами присоединившийся атеросклероз не носит столь выраженного и распространенного характера и чаще захватывает лишь проксимальные отделы коронарных артерий. Нередко коронарная патология никак не обнаруживает себя клинически и выявляется лишь в результате обязательного для этой группы больных коронарографического исследования.

У пациентов с ИБС и атеросклерозом АК последствия собственно порока менее выражены. В то же время поражения коронарных сосудов бывают значительно более распространенного характера, чем при ИБС без патологии клапана, и основной задачей становится качественная и полноценная реваскуляризация. Стенка восходящей аорты у таких пациентов рыхлая, слоистая, с признаками липоидоза. При этом анатомия корня аорты, синусов Вальсальвы и створок не изменена. Три створки клапана имеют четко обозначенные комиссуры. Спаяния по комиссурам отсутствуют. Сами створки не имеют сплошного фиброзного утолщения: на всем протяжении, особенно в куполе и по линии фиксации к фиброному кольцу, они имеют множественные интрамуральные, чаще мелкодисперсные, включения кальция. Важным отличительным признаком пороков такого типа является то, что атероматоз захватывает все структуры корня аорты, располагаясь пятнами и неравномерно.

Таким образом, при ревизии видны анатомически неизменные створки, абсолютно жесткие и неподвижные. Отверстие имеет узкую щель и выглядит как трехлучевая звездочка, обуславливая клиническую симптоматику АС.

Если аортальный порок умеренно выражен, сочетается с распространенным атеросклерозом коронарных артерий, аорты и ее ветвей и с отчетливыми специфическими нарушениями показателей липидного обмена, диагноз атеросклеротического происхождения процесса на клапане не должен вызывать сомнений.

**Двустворчатый клапан.** Расширение показаний к протезированию клапанов у больных старше 65–70 лет неожиданно привело к росту числа пациентов с двустворчатым АК. Практически всегда при выявлении этой врожденной патологии у взрослых имеется значительно выраженная кальцификация. Причем у пациентов моложе 40–50 лет кальциноз, как правило, грубый и в анамнезе, кроме систолического шума, выявленного в детском возрасте, имеются достаточно отчетливые указания на перенесенные инфекции. В более пожилом возрасте патоморфологические изменения двустворчатого клапана напоминают картину так называемых дегенеративных или возрастных пороков.

При этом пороке часто можно встретить постстенотическое расширение восходящей аорты, что свидетельствует не только о длительности существования патологии, но и о возможных проявлениях системной коллагенопатии.

При грубом кальцинозе с переходом на фиброзное кольцо и аортальные синусы определить количество створок бывает невозможно. Морфологическое исследование в такой ситуации также не дает информации о первичном характере процесса.

**Ревматизм.** Пусковым моментом этого системного воспалительного заболевания соединительной ткани является инвазия β-гемолитического стрептококка группы А. В связи со сродством антигенов стрептококка и оболочек кардиомиоцитов на фоне измененной реактивности организма развивается генерализованный аутоиммунный процесс – наряду с антителами к оболочке стрептококка обнаруживаются и антитела к белкам миокарда и сердечных клапанов. Медико-генетические исследования свидетельствуют о наследственной предрасположенности к развитию подобного аутоиммунного процесса.

При развитии кардиальной формы ревматизма всегда имеются поражения как миокарда в виде ревматического миокардита, так и клапанов в виде ревматического вальвулита. Последний нередко осложняется тромботическими наложениями на измененных створках, что и обуславливает впоследствии комиссуральные сращения и дистрофическую кальцификацию [10].

При ревматизме, особенно на фоне современной терапии, клинически значимый и требующий хирургической коррекции порок АК формируется после 40 лет, особенно если он развивается по типу стеноза. При более ранних проявлениях, если к тому же определяется значительная кальцификация, надо думать о перенесенном вторичном инфекционном эндокардите, даже если анамнестически не выявляются эпизоды гипертермии.

Если классические проявления ревматического порока смещаются в более старшую возрастную группу (60–75 лет) и при этом отсутствуют четкие анамнестические указания на перенесенные в молодости ревматические атаки, то провести убедительную дифференциальную диагностику между ревматическим, атеросклеротическим и дегенеративно-дистрофическим характером порока очень трудно. В этой ситуации решающее значение может иметь интраоперационный осмотр клапана. Патоморфологические исследования иссеченного клапана свидетельствуют лишь о конечной стадии процесса дезорганизации, первичные причины которого могут быть различными.

При ревматизме практически всегда имеются, во-первых, достаточно четко три нормально расположенные комиссуры (даже при тотальном кальцинозе зоны комиссуральных стержней на стенке корня аорты их всегда можно определить). Во-вторых, створки клапана утолщены и в той или иной степени спаяны по комиссурам. Иногда только в этих зонах, причем чаще между левой и правой коронарными створками, имеется кальциноз. При спаянии по всем трем комиссурам в центре образуется отверстие различной формы, и в этой зоне из-за несмыкания створок формируется струя регургитации, дающая клиническую картину комбинированного поражения с преимущественным стенозом АК. Если спаяние по комиссурам невыраженное, а воспалительный процесс завершается сморщиванием, укорочением створок, то есть исчезает достаточная глубина полости синусов Вальсальвы, то нарушается полнота коаптации створок и формируется ревматический порок с преимущественной недостаточностью АК. При этом также всегда имеются три комиссуры, утолщенные и укороченные створки.

Редкие причины аортального порока не означают редкости того заболевания нозологической формы, которое привело к нарушению функции клапана.

**Сифилитический мезаортит.** Данное заболевание, кочующее из книги в книгу как классический пример возникновения аневризмы восходящей аорты, современным кардиохирургам практически незнакомо, но теоретически хорошо известно [23, 36, 50]. Не следует забывать и о другом возможном проявлении сифилиса при несвоевременно и неадекватно проведенной терапии – сифилитическом вальвулите и коронароваскулите с возможным исходом в кальциноз АК и проксимальных отделов основных коронарных артерий.

**Системная красная волчанка.** Данная патология широко распространена – составляет 1 заболевание на 2500 здоровых людей [5]. В основе заболевания лежит, скорее всего, вирусная инвазия с последующей аутоиммунной гиперчувствительностью. Поражение АК протекает в этом случае в виде прогрессирующего склероза, образования тромботических наложений и в последующем фиброзных узелков на створках. В дальнейшем развивается кальцификация – небактериальный (асептический) бородавчатый эндокардит Либмана–Сакса [41, 130]. У мужчин заболевание встречается крайне редко.

Доказана наследственность такой патологии, как гомозиготный тип семейной гиперлиппротеинемии, как следствие мутации гена, кодирующего рецепторы липопротеидов низкой плотности, которая приводит к возрастанию уровня холестерина в 5–6 раз выше нормы и сопровождающейся ранними поражениями сосудов и атерокальцинозом АК с клинической симптоматикой его стеноза [21, 155]. Хорошо известен также охроноз (или алкаптонурия – генетически детерминированное по аутосомно-рецессивному типу нарушение обмена тирозина с дефицитом фермента оксидазы гомогентизиновой кислоты) с преимущественно стенотическими изменениями АК, приобретающего местами черную окраску [48, 71, 136].

**Метастатическая кальцификации и стеноз АК у пациентов с хронической почечной недостаточностью.** Данное заболевание мало знакомо кардиологам. Феномен метастатической кальцификации почечного генеза описан у пациентов с ксенобиопротезами сердечных клапанов [19]. Кальцификацию нативного АК у пациентов, находящихся на гемодиализе в ожидании операции пересадки почки, нельзя отнести к уникальным наблюдениям. Однако кардиохирургов, имеющих опыт протезирования АК в такой сложнейшей клинической ситуации, нередко сопровождающейся и инфекционным эндокардитом, единицы.

Также существует возможность метастазирования злокачественных опухолей с последующим нарушением функции АК [111, 146].

**Инфекционный эндокардит.** Практически любая из перечисленных нозологических и патоморфологических форм аортального порока может осложниться инфекционным эндокардитом. С учетом того, что наиболее часто причиной аортального порока являются инволюционные дистрофические процессы, ревматизм, врожденная двустворчатая конфигурация АК и наследственные коллагенопатии, становится понятной высокая частота вторичного инфекционного эндокардита: инфекционный процесс усугубляет течение уже имеющегося порока.

Принимая во внимание стертость в течение многих лет и даже десятилетий клинической картины порока при наследственных коллагенопатиях и инволюционной дистрофии АК, можно предположить гипердиагностику первичного инфекционного эндокардита. У всех таких пациентов следует искать причины первичной клапанной патологии.