

С. О. Магер

МОРФОЛОГИЯ АОРТЫ ПРИ СИНДРОМЕ МАРФАНА

Научные руководители: канд. мед. наук, доц. З. Н. Брагина,

канд. мед. наук, доц. О. А. Юдина

Кафедра патологической анатомии,

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

***Резюме.** В ходе исследования проведен анализ морфологического материала и выявлены специфические проявления синдрома Марфана на микроскопическом уровне: эластолиз в меди аорты, накопление кислых гликозаминогиканов в меди аорты, повышение активности MMP2 и MMP9 в меди аорты и другие признаки. Это позволило расширить диагностические*

возможности выявления данной патологии.

Ключевые слова: синдром Марфана, расслаивающаяся аневризма аорты.

Resume. The study analyzed the morphological material and identify specific manifestations of Marfan syndrome on a microscopic level: elastolysis in aortic media, the accumulation of acidic glycosaminoglycans in aortic media, an increase in the activity of MMP2 and MMP9 in aortic media and other signs. This has increased the diagnostic capabilities of detecting this pathology.

Keywords: Marfan syndrome, dissecting aortic aneurism.

Актуальность. Синдром Марфана – аутомно-доминантная патология соединительной ткани, в основе которой, в большинстве случаев, лежит мутация гена фибриллина-1 (FBN1) [1]. Распространенность заболевания в европейской популяции колеблется от 1:10000 – 1:20000 до 1:5000 новорожденных [2]. Будучи описанным более 100 лет назад, синдром Марфана по-прежнему остается сложной и актуальной медицинской проблемой. Без лечения продолжительность жизни лиц с данной патологией часто ограничивается 30-40 годами, и смерть наступает вследствие расслаивающейся аневризмы аорты или застойной сердечной недостаточности. При своевременной постановке диагноза и назначении адекватного лечения больные доживают до преклонного возраста.

Цель: Улучшить диагностику синдрома Марфана в процессе анализа морфологического материала.

Задачи:

1. Определить число случаев поражения аорты, причиной которого являлся синдром Марфана, среди всего операционного материала с расслаивающейся аневризмой аорты за 2005-2014 гг.

2. Установить средний возраст пациентов с проявлениями расслаивающейся аневризмы аорты при синдроме Марфана за 2005-2014 гг.

3. Выявить морфологические особенности поражения аорты при синдроме Марфана в операционном материале.

Материал и методы. Операционный материал (фрагменты аорты), отправленный для морфологического исследования в период с 2005 г. по 2014 г.

Результаты и их обсуждение. В период с 2005 по 2014 гг. для морфологического исследования был отправлен операционный материал, взятый у 2888 пациентов, прооперированных по причине расслоения аорты – 9 из них страдали синдромом Марфана. У всех 9 больных было выявлено расслоение восходящего отдела аорты с относительной недостаточностью аортального клапана. Данных о пролапсе митрального клапана в биопсийных картах не найдено.

Среди 9 пациентов с синдромом Марфана, прооперированных по поводу расслаивающейся аневризмы аорты, было 8 мужчин и одна женщина, средний возраст – 40 ± 12 лет.

Операционный материал (фрагменты аорты) был окрашен различными гистохимическими красителями с целью выявления специфических

морфологических признаков, характерных для синдрома Марфана.

При окраске среза аорты гематоксилин-эозином (рисунок 1) было выявлено отсутствие атеросклеротических поражений в интиме аорты, наблюдалось увеличение межклеточного пространства, снижение количества ГМК, эластических волокон в меди аорты.

Окраска среза аорты альциановым синим (рисунок 2) позволяет выделить такой признак, как накопление кислых гликозаминогликанов в интиме аорты.

При синдроме Марфана нарушается синтез фибриллина – важнейшей составляющей части микрофибрилл эластических волокон. Для выявления нарушения структуры эластических волокон аорты была применена окраска по Харту (рисунок 3), что позволило выявить дезорганизацию и уменьшение удельного веса эластических волокон в меди аорты, а также образование новых тонких поперечных волокон, что является проявлением реакции патологической регенерации.

В ходе научных исследований было выявлено участие матриксных металлопротеиназ (ММР2 и ММР) в патогенезе расслоения аорты [3]. При окраске срезов аорты на содержание матриксных металлопротеиназ (рисунок 4), была выявлена экспрессия ММР2 в ГМК меди аорты (в норме ММР2 не выявляется). Также было выявлено повышенное содержание ММР9 в межклеточном матриксе меди аорты (в норме ММР9 выявляется в небольших количествах внутри ГМК меди аорты). Одновременно с этим было выявлено снижение активности тканевых ингибиторов металлопротеиназ в матриксе аорты.

В ходе анализа полученных результатов были выделены следующие морфологические признаки аорты при синдроме Марфана:

1. Снижение количества и нарушение организации ГМК в меди аорты.
2. Снижение количества и нарушение организации коллагеновых и эластических волокон в меди аорты.
3. Эластолиз в меди аорты.
4. Образование тонких поперечных волокон в меди аорты.
5. Повышение активности ММР2 и ММР9 в меди аорты.

В ходе исследования были изучены фрагменты аорты 9 пациентов с синдромом Марфана. Такой размер выборки не позволяет с уверенностью судить о специфичности выделенных признаков.

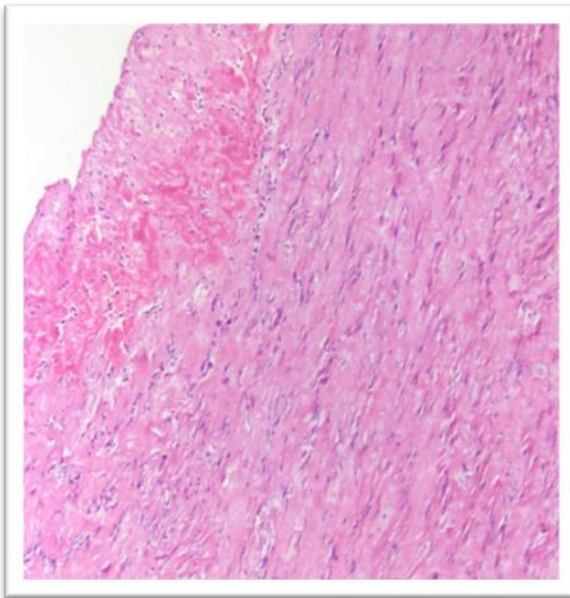


Рисунок 1 – Окраска гематоксилин-эозином

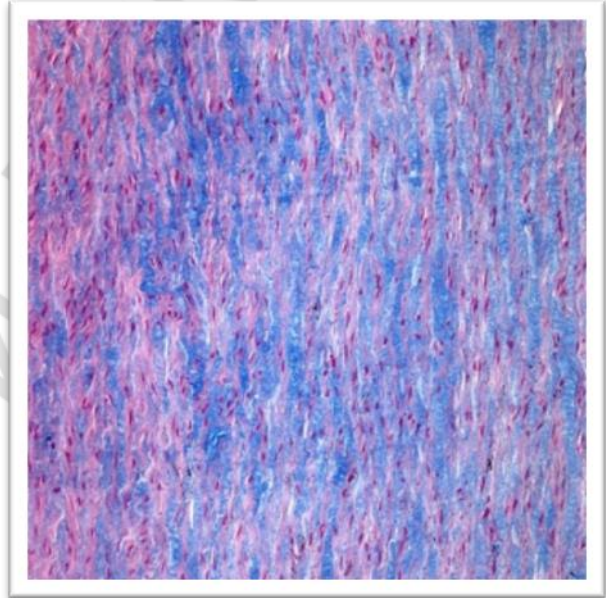


Рисунок 2 – Окраска альциановым синим

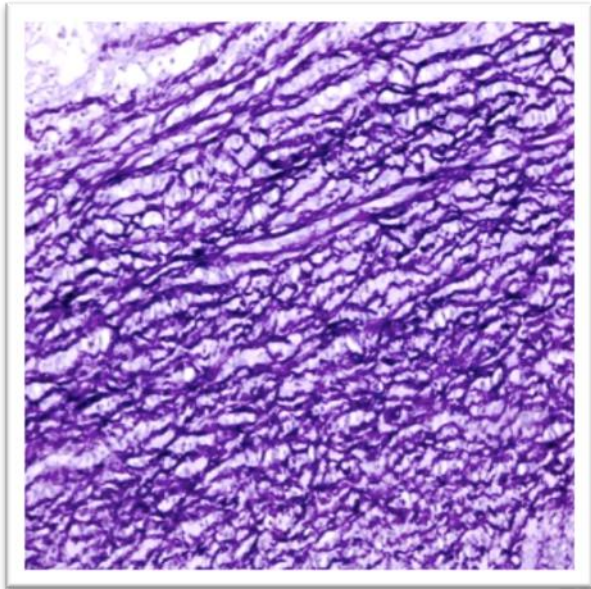


Рисунок 3 – Окраска по Харту

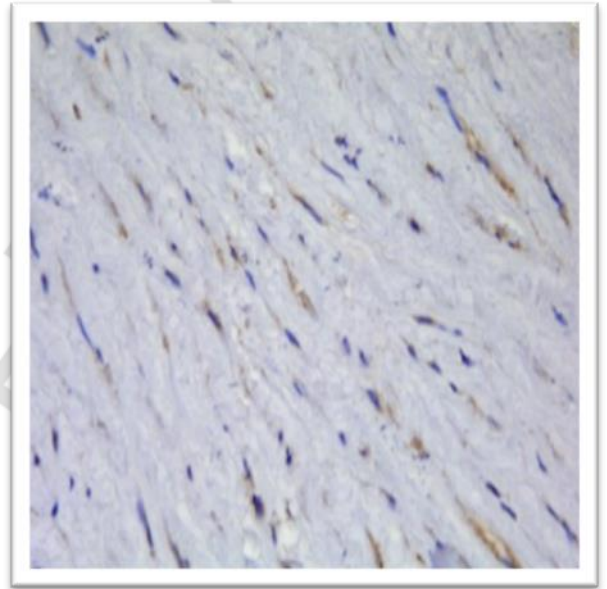


Рисунок 4 – Экспрессия MMP2 в ГМК
медии аорты

Выводы:

1. Только ранняя диагностика синдрома Марфана позволяет предупредить развитие тяжелых осложнений в сердечно-сосудистой системе, в частности расслаивающейся аневризмы аорты.
2. Во всех операционных случаях манифестировано расслоение и разрыв восходящей дуги аорты.
3. Морфологические изменения аорты при синдроме Марфана не специфичны, могут наблюдаться при других наследственных нарушениях соединительной ткани.

S. O. Mager

MORPHOLOGY OF THE AORTA IN MARFAN SYNDROME

Tutors: Associate professor Z. N. Bragina,

Associate professor O. A. Yudina

Department of Pathological Anatomy

Belarusian State Medical University, Minsk

Литература

1. Dieckmann, C. Das Marfan-Syndrom. Zeitschrift fur Kardiologie / C. Dieckmann, C. A. Nienaber. – 1999. – №74. – С. 101–106.
2. Judge, D. P. Marfan's syndrome / D. P. Judge, H. C. Dietz // Lancet. – 2005. – Vol. 366. – P. 1965–1976.
3. Immunohistochemistry of matrix metalloproteinases and their inhibitors in thoracic aortic aneurysms and aortic valves of patients with Marfan's syndrome / A. M. Segura, R. E. Luna, K. Horiba [et al.] // Circulation. – 1998. – Vol. 98, Suppl. 19. – P.198-204.