Двустворчатый аортальный клапан — нерешенная проблема кардиохирургии

Акад. РАМН проф. Ю.В. БЕЛОВ[1], д.м.н. Р.Н. КОМАРОВ[1], к.м.н. Е.В. РОССЕЙКИН[2], Б.К. ТААЕВ[1], д.м.н. А.Б. СТЕПАНЕНКО[1]

Bicuspid aortic valve — unsolved problem of cardiac surgery

YU.V. BELOV, R.N. KOMAROV, E.V. ROSSEYKIN, B.K. TAAEV, A.B. STEPANENKO

[1]РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского РАМН, Москва; [2]ФГБУ ФЦССХ Минздравсоцразвития России, Пенза

Ключевые слова: двустворчатый аортальный клапан, аневризма восходящей аорты, расслоение аорты.

Key words: bicuspid aortic valve, ascending aorta aneurysm, aortic dissection.

Распространенность двустворчатого аортального клапана (АК) колеблется от 0,5 до 2% среди всех врожденных пороков сердца. Среди больных с двустворчатым АК более 80% составляют лица мужского пола [41, 68, 69]. Общепринято, что двустворчатый АК является не вариантом развития АК, а врожденным пороком сердца [5, 6, 12, 13, 20, 30, 36, 40, 45, 56, 59, 62, 68, 70]. У пациентов с двустворчатым АК в 66% случаев имеется аортальная недостаточность различной степени [45]. Показания или противопоказания к хирургическому лечению пациентов с двустворчатым АК четко не определены.

По данным C. Ward, по частоте заболеваемости двустворчатый АК занимает первое место среди всех врожденных пороков сердца [70]. По данным Ю.В. Белоусова [1], в 80% случаев патологические изменения корня аорты обусловлены врожденной патологией АК (двустворчатым и крайне редко моностворчатым АК).

В 1926 г. M. Abbott и W. Hamilton [3] описали взаимосвязь между двустворчатым АК и разрывом аневризмы аорты у взрослого больного. Наиболее часто двустворчатый АК сочетается с такими приобретенными заболеваниями, как аневризма восходящей аорты, стеноз и недостаточность АК, расслоение и разрыв аорты, бактериальный эндокардит [4, 12, 37, 51, 56—58]. Связь между двустворчатым АК и аортальным стенозом, недостаточностью и инфекционным эндокардитом известна уже более 150 лет, а взаимосвязь двустворчатого АК с расслоением и разрывом аорты — более 75 лет [3, 54]. V. McKusick и соавт. [42] в своей работе поддержали теорию о гистопатологии аортальной стенки у больных с двустворчатым АК и расслоением восходящей аорты, в частности связав ее с медионекрозом. Термин «медионекроз» введен O. Gsell [27, 31] в 1928 г., заняв прочную позицию в патогенезе аневризм и расслоений восходящей аорты. Клинические исследования [39], выполненные в последние годы, наглядно доказывают взаимосвязь между двустворчатым АК и дегенеративными изменениями стенки восходящей аорты, которые заключаются в фрагментации эластина и нарушении ориентации гладких мышечных клеток. Данные результаты согласуются с сообщениями других авторов, указывающих на схожие изменения стенки аорты при ее расслоении у больных с двустворчатым АК [26], при аневризмах восходящей аорты [35] и при анулоаортальной эктазии [21, 61]. Подобные гистологические изменения определяются при двустворчатом АК (у 45% больных обнаружены грубые изменения в аортальной стенке) намного ярче, чем при трехстворчатом (только у 9% больных) [39]. В работе M. Bauer и соавт. [8] были проведены морфометрические исследования стенки аорты, полученной во время хирургического вмешательства у 107 пациентов с двустворчатым АК. Было показано, что при двустворчатом АК эластическая пластинка медии аорты тоньше, чем у больных с трехстворчатым АК, при этом общая толщина медии аорты в обеих группах значимо не различалась. Аналогичные данные получили Mauro de Sa [39], M. Nataatmadja [44].

Несмотря на то что двустворчатый АК может нормально функционировать, он является субстратом для возникновения аневризмы и расслоения восходящей аорты [25, 48, 70]. По данным исследования, проведенного R. Beroukhim и соавт. [9], при эхокардиографическом обследовании детей (n=101) с двустворчатым АК и 98 детей с трехстворчатым АК размеры восходящей аорты у первой группы детей оказались больше, чем у второй (2,3±0,6 и 1,8±0,5 см соответственно; $p<0,0001$).

При двустворчатом АК аневризмы восходящей аорты локализуются по передней ее поверхности. Кроме того, нередко встречается диффузное расширение восходящей аорты. Расслоение или разрыв стенки аорты при наличии двустворчатого АК встречается в 8—10 раз чаще, чем при трехстворчатом АК [7, 13, 18, 22, 36, 67, 70]. По данным Международного регистра острых расслоений аорты, частота расслоений при диаметре восходящей аорты более 5,5 см статистически значимо больше у больных с дву-

© Коллектив авторов, 2012

Kardiol serdečno-sosud hir 2012; 2: 40

e-mail: komarovroman@rambler.ru

створчатым АК [65]. При сравнении различных возрастных контингентов больных с двух- и трехстворчатыми АК, в группе с двустворчатым АК показана статистически значимо большая частота развития аневризм восходящей аорты [6, 15, 29, 67, 71]. В возрастном контингенте доминировали больные моложе 40 лет [15, 38]. Даже при нормально функционирующем двустворчатом АК в 50—69% случаев встречаются аневризмы и расслоения аорты [45, 52]. По данным зарубежных авторов, темп увеличения диаметра аорты у больных с двустворчатым АК составляет от 0,2 до 1,9 мм в год [15, 16, 23, 38, 47]. Некоторые исследования [63] продемонстрировали, что расширение восходящей аорты у больных с двустворчатым АК было 2,1 мм в год при исходном диаметре аорты 35—40 мм и даже 5,6 мм в год при диаметре 60 мм.

Диаметр аорты является важным прогностическим критерием расслоения и разрыва аорты [14, 15, 19]. В ходе изучения 1600 случаев аневризмы аорты с расслоением выявлено, что при диаметре аорты более 60 мм частота ежегодных разрывов составила 3,6%, а расслоений — 3,7%. Общая частота развития всех этих осложнений, включая случаи смерти, составила 14,1%, т.е. в 2 раза больше частоты развития аналогичных осложнений у больных с аневризмами диаметром 50 мм [19]. Средний диаметр восходящей аорты при ее расслоении или разрыве у больных с двустворчатым АК в данном исследовании составил 59—60 мм (диапазон от 3,0 до 10 см) [14, 65]. В отдельных исследованиях, посвященных изучению расслоений аневризм аорты у пациентов моложе 40 лет, в 24% случаев расслоение зафиксировано у больных с двустворчатым АК [26].

Несмотря на перечисленное авторы [55] утверждают, что наличие двустворчатого АК не влияет на возникновение аневризмы восходящей аорты. O. Yoshihiro [72], основываясь на аналогичном мнении, проводит пластику двустворчатого АК, демонстрируя неплохие ближайшие результаты. Однако неизвестно, как поведет себя двустворчатый АК в отдаленном послеоперационном периоде.

Еще в 1886 г. W. Osler [49] выдвинул гипотезу о взаимосвязи между инфекционным эндокардитом и двустворчатым АК, в которой не ошибся. Результаты дальнейших исследований, проведенных рядом авторов [10, 24, 48, 50, 64], показывают, что у больных с двустворчатым АК частота развития инфекционного эндокардита варьирует от 10 до 30%. По данным C. Higgins [33] и A. Stewart [66], из всего числа наблюдений субстратом инфекционного эндокардита являлись в 25% случаев створки двустворчатого АК, при этом наибольшая частота поражений была у детей и подростков. В наблюдениях, проведенных R. Grant и соавт. [28], у больных с двустворчатым АК моложе 40 лет причиной смерти в 30% случаев был инфекционный эндокардит. По данным авторов [4, 58], у больных с двустворчатым АК инфекционный эндокардит является причиной тяжелой клапанной недостаточности, перфораций створок с частотой от 43 до 60%.

Доказано, что двустворчатый АК служит триггером в запуске механизма развития аневризм восходящей аорты, стеноза и недостаточности АК, расслоения и разрыва аорты, эндокардита. Однако ни в одной из изученных работ авторы [9, 15, 32, 46, 52, 71, 72] не дают ответа на вопрос, почему у больных с двустворчатым АК аневризмы восходящей аорты встречаются чаще, чем у больных с трехстворчатым АК.

Отсутствие понимания механизма, приводящего к развитию аневризм восходящей аорты при двустворчатом АК, состоит в том, что корень аорты не рассматривается с точки зрении физических процессов во время сердечного цикла. Створки АК и корень аорты в структурно-функциональном отношении должны рассматриваться как единое целое. Составляющими корня аорты являются аортовентрикулярный гребень, комиссуральные стержни и арочное кольцо, соединенные в целостный каркас, который сохраняет стереометрию луковицы аорты и управляет работой створок. Фиброзный каркас АК служит концентратором напряжения, такое конструктивное физиологическое строение обеспечивает уменьшение нагрузок на створки АК за счет перераспределения сил в систолу и диастолу [2].

Рабочий цикл сердца состоит из ритмичных процессов систолы и диастолы, опосредованно сменяющих друг друга. В фазе диастолы левый желудочек наполняется объемом крови, которая в фазу систолы через АК выбрасывается в восходящую аорту. Створки клапана открываются под действием давления объема крови, создаваемого в левом желудочке сердца по закону Франка—Старлинга. Смыкание створок АК происходит под действием силы давления объема крови, которая взаимодействует со створками АК по принципам, описанным B. Bellhouse [11]. Если створки АК не изменены, объем крови задерживается в восходящей аорте до поступления следующего объема. Анатомически единица площади аорты рассчитана на равномерную силу давления определенного объема крови, возникающего в период диастолы левого желудочка и обратного тока крови под действием силы тяжести. Данный объем и данная сила давления жидкости на стенку аорты создаются благодаря распределению объема жидкости между тремя створками АК. Таким образом, гасится сила давления ударной волны, создаваемой обратным током объема крови в восходящей аорте. Для лучшего понимания данных процессов необходимо знать разницу между «давлением жидкости» и «силой давления жидкости», так как данные понятия не равнозначны. Давление жидкости — это постоянная величина, равная произведению плотности жидкости, высоты столба жидкости и ускорения свободного падения. Сила давления — произведение давления жидкости на площадь поверхности, на которую оказывается данное давление. Теперь, рассматривая аорту как сосуд, содержащий жидкость, мы можем понять, что сила давления, оказываемая на его дно, а в частности на АК, равномерно ложится на все 3 створки. Ударная волна обратного тока жидкости «гасится» равномерно и сила давления равномерно распределяется на стенки аорты, перегрузки фиброзного кольца АК, комиссуральных стержней и синотубулярного гребня при этом не происходит. Таким образом, предотвращаются конформационные изменения корня аорты, являющиеся предрасполагающим фактором в развитии аневризмы восходящей аорты и аортальной недостаточности.

При двустворчатом АК пространственное расположение структур корня аорты нарушено. Створки АК формируются как правая и левая или как передняя и задняя [2]. Последние имеют различную площадь [70], в отличие от трехстворчатого АК, у которого площадь створок приблизительно равна или отличается незначительно. Данные анатомические изменения из-за неравномерного распре-

деления силы давления на створки АК ведут к перегрузкам ранее означенных структур и приводят к формированию аневризм восходящей аорты и аортальной недостаточности. Сила давления, создаваемая обратным током жидкости в восходящей аорте в период диастолы, перпендикулярно «опускается» на обе створки двустворчатого АК. Сила давления тем больше, чем больше площадь поверхности, на которую оказывается данная сила. Учитывая размеры неизмененной восходящей аорты, по форме, напоминающей суживающийся кверху цилиндр, при данной форме сосуда на дно действует сила не только налитой жидкости, но и сила давления стенок самого сосуда (в нашем случае аорты). Сила давления обратного тока крови при двустворчатом АК на створку с большей площадью больше, чем на створку с меньшей площадью. Данную силу увеличивает сила давления стенок сосуда, что неминуемо влечет за собой перенапряжение испытывающих максимальные нагрузки структур АК — комиссур и мест прикрепления патологически измененных створок АК — стенок синусов Вальсальвы. В данных зонах происходит наибольшее растяжение и сгибание створок, что приводит к трофическим нарушениям тканей, расширению восходящей аорты, отложению кальция на створках АК, а также к расслоению аорты [2]. При двустворчатом АК происходят не только конформационные изменения, но и изменения потока струи крови, проходящей через аортальное кольцо. У пациентов с двустворчатым АК, независимо от наличия аневризмы восходящей аорты, обнаружены так называемые вложенные «винтовые потоки» в пик систолы в восходящей аорте. Данным потокам отводится триггерная роль в возникновении аневризмы восходящей аорты. У больных с трехстворчатым АК подобных потоков не обнаружено [43].

Учитывая изложенные данные, можно констатировать, что двустворчатый АК является одной из причин формирования аневризмы восходящей аорты. Остается нерешенным вопрос тактики хирурга при обнаружении двустворчатого АК в ходе операции, во время вмешательства по поводу аневризмы восходящей аорты. Если двустворчатый АК состоятелен и возраст больного на момент хирургического вмешательства старше 60 лет, логично сохранить АК, так как срок его службы будет больше ожидаемой продолжительности жизни пациента. Другой вопрос, если мы имеем дело с пациентом молодого возраста, моложе 50—55 лет. Вопрос о целесообразности повторной имплантации двустворчатого АК в протез корня аорты в настоящее время открыт.

ЛИТЕРАТУРА

1. *Белоусов Ю.В., Охотин И.К.* Выбор метода хирургической коррекции врожденного аортального стеноза в зависимости от анатомического варианта. Восстановительная и реконструктивная хирургия. Горький 1980; 49—59.
2. *Дземешкевич С.Л., Стивенсон Л.У., Алекси-Месхишвили В.В.* Болезни аортального клапана. М: ГЭОТАР-МЕД 2004; 325.
3. *Abbott M.E., Hamilton W.F.* Coarctation of the aorta of the adult type. Am Heart J 1928; 3: 381—421.
4. *Ando M., Okita Y., Matsukawa R. et al.* Surgery for aortic dissection associated with congenital bicuspid aortic valve. Jpn J Thoracic Cardiovasc Surg 1998; 46: 1069—1073.
5. *Basso C., Boschello M., Perrone C. et al.* An echocardiographic survey of primary school children for bicuspid aortic valve. Am J Cardiol 2004; 93: 661—663.
6. *Braverman A.C., Guven H., Beardslee M.A. et al.* The bicuspid aortic valve. Curr Probl Cardiol 2005; 30: 470—522.
7. *Burks J.M., Illes R.W., Keating E.C., Lubbe W.J.* Ascending aortic aneurysm and dissection in young adults with bicuspid aortic valve: implications for echocardiographic surveillance. Clin Cardiol 1998; 21: 439—443.
8. *Bauer M., Pasic M., Meyer R. et al.* Morphometric analysis of aortic media in patients with bicuspid and tricuspid aortic valve. Ann Thorac Surg 2002; 74: 58—62.
9. *Beroukhim R.S., Kruzick T.L., Taylor A.L. et al.* Progression of aortic dilation in children with a functionally normal bicuspid aortic valve. Am J Cardiol 2006; 98: 828—830.
10. *Beppu S., Suzuki S., Matsuda H. et al.* Rapidity of progression of aortic stenosis in patients with congenital bicuspid aortic valve. Am J Cardiol 1993; 71: 322—327.
11. *Bellhouse B.J.* The fluid mechanics of the aortic valve. In: Biological tissue in heart valve replacement. Eds. M.L. Lonescu, D.N. Ross, G.H. Woller. London: Butterworth-Heinemann 1972; 23—47.
12. *Campbell M.* Calcific aortic stenosis and congenital bicuspid aortic valves. Br Heart J 1968; 30: 606—616.
13. *Cripe L., Adelfinger G., Martin L.J. et al.* Bicuspid aortic valve is heritable. J Am Coll Cardiol 2004; 44: 138—143.
14. *Coady M.A., Rizzo J.A., Hammond G.L. et al.* What is the appropriate size criterion for resection of thoracic aortic aneurysms? J Thorac Cardiovasc Surg 1997; 113: 476—491.
15. *Davies R.R., Kaple R.K., Mandapati D. et al.* Natural history of ascending aortic aneurysms in the setting of an unreplaced bicuspid aortic valve. Ann Thorac Surg 2007; 83: 1338—1344.
16. *Davies R.R., Goldstein L.J., Coady M.A. et al.* Yearly rupture or dissection rates for thoracic aortic aneurysms: simple prediction based on size. Ann Thorac Surg 2002; 73: 17—28.
17. *Dore A., Brochu M.C., Baril J.F. et al.* Progressive dilation of the diameter of the aortic root in adults with a bicuspid aortic valve. Cardiol Young 2003; 13: 526 —531.
18. *Edwards W.D., Leaf D.S., Edwards J.E.* Dissecting aortic aneurysm associated with congenital bicuspid aortic valve. Circulation 1978; 57: 1022—1025.
19. *Elefteriades J.A.* Natural history of thoracic aortic aneurysms: indications for surgery, and surgical versus nonsurgical risks. Ann Thorac Surg 2002; 74: 1877—1880.
20. *Fenoglio J.J., McAllister H.A., DeCastro C.M. et al.* Congenital bicuspid aortic valve after age 20. Am J Cardiol 1977; 39: 164—169.
21. *Fukunaga S., Akashi H., Tayama K. et al.* Aortic root replacement for annulo-aortic ectasia in Shprintzen- Goldberg Syndrome: a case report. J Heart Valve Dis 1997; 6: 181—183.
22. *Fedak P.W., Verma S., David T.E. et al.* Clinical and pathophysiological implications of a bicuspid aortic valve. Circulation 2002; 106: 900—904.
23. *Ferencik M., Pape L.A.* Changes in size of ascending aorta and aortic valve function with time in patients with congenitally bicuspid aortic valves. Am J Cardiol 2003; 92: 43—46.

24. *Fulton M.N., Levine S.A.* Sub-acute bacterial endocarditis with special reference to the valvular lesions and previous history. Am J Med Sci 1932; 183: 60—77.
25. *Guiney T.E., Davies M.J., Parker D.J. et al.* The aetiology and course of isolated severe aortic regurgitation. Br Heart J 1987; 58: 358—368.
26. *Gore I.* Dissecting aneurysms of the aorta in persons under forty years of age. AMA Arch Pathol 1953; 55: 1—13.
27. *Gsell O.* Wandnekrosen der aorta als selbstandige Erkrankung und ihre Beziehung zur spontanruptur. Virchow Archiv 1928; 270: 1—36.
28. *Grant R.T., Wood J.E., Jones T.D.* Heart valve irregularities in relation to sub-acute bacterial endocarditis. Heart 1928; 14: 247—255.
29. *Holmes K.W., Lehmann C.U., Dalal D. et al.* Progressive dilation of the ascending aorta in children with isolated bicuspid aortic valve. Am J Cardiol 2007; 99: 978—983.
30. *Hoffman J.I., Kaplan S.* The incidence of congenital heart disease. J Am Coll Cardiol 2002; 39: 1890—1900.
31. *Huntington K., Hunter A.G., Chan K.L.* A prospective study to assess the frequency of familial clustering of congenital bicuspid aortic valve. J Am Coll Cardiol 1997; 30: 1809—1812.
32. *Holmes K.W., Lehmann C.U., Dalal D. et al.* Progressive dilation of the ascending aorta in children with isolated bicuspid aortic valve. Am J Cardiol 2007; 99: 978—983.
33. *Higgins C.B., Wexler L.* Reversal of dominance of the coronary arterial system in isolated aortic stenosis and bicuspid aortic valve. Circulation 1975; 52: 292—296.
34. *Keane M.G., Wiegers S.E., Plappert T. et al.* Bicuspid aortic valves are associated with aortic dilatation out of proportion to coexistent valvular lesions. Circulation 2000; 102: 35—39.
35. *Klima T., Spjut H.J., Coelho A. et al.* The morphology of ascending aorta aneurysms. Hum Pathol 1983; 14: 810—817.
36. *Larson E.W., Edwards W.D.* Risk factors for aortic dissection: a necropsy study of 161 cases. Am J Cardiol 1984; 53: 849—855.
37. *Lindsay J.* Coarctation of the aorta, bicuspid aortic valve and abnormal ascending aortic wall. Am J Cardiol 1988; 61: 182—184.
38. *La Canna G., Ficarra E., Tsagalau E. et al.* Progression rate of ascending aortic dilation in patients with normally functioning bicuspid and tricuspid aortic valves. Am J Cardiol 2006; 98: 249—253.
39. *Mauro de Sa, Moshkovitz Y., Butany J., David T.E.* Histologic abnormalies of the ascending aorta and pulmonary trunk in patients with bicuspid aortic valve disease: clinical relevans to the Ross procedure. J Thorac Cardiovasc Surg 1999; 118: 588—596.
40. *Movahed M.R., Hepner A.D., Ahmadi-Kashani M.* Echocardiographic prevalence of bicuspid aortic valve in the population. Heart Lung Circ 2006; 15: 297—299.
41. *Michelena H.I., Desjardins V.A., Avierinos J.F. et al.* Natural history ofasymptomatic patients with normally functioning or minimally dysfunctionalbicuspid aortic valve in the community. Circulation 2008; 117: 2776—2784.
42. *McKusick V.A., Logue R.B., Bahnson H.T.* Association of aortic valvular disease and cystic medial necrosis of the ascending aorta. Report of four cases. Circulation 1957; 16: 188—194.
43. *Michael D. Hope, Thomas A. Hope, Alison Meadows K. et al.* Bicuspid aortic valve: four-dimensional MR evaluation of ascending aortic systolic flow patterns. Radiology 2010; 255: 1: 53—61.
44. *Nataatmadja M., West M., West J. et al.* Abnormal extracellular matrix protein transport associated with increased apoptosis of vascular smooth muscle cells in Marfan syndrome and bicuspid aortic valve thoracic aortic aneurysm. Circulation 2003; 108: II329—II334.
45. *Nistri S., Basso C., Marzari C. et al.* Frequency of bicuspid aortic valve in young male conscripts by echocardiogram. Am J Cardiol 2005; 96: 718—721.
46. *Nistri S., Sorbo M.D., Marin M. et al.* Aortic root dilatation in young men with normally functioning bicuspid aortic valves. Heart 1999; 82: 19—22.
47. *Novaro G.M., Griffin B.P.* Congenital bicuspid aortic valve and rate ofascending aortic dilatation. Am J Cardiol 2004; 93: 525—526.
48. *Olson L.J., Subramanian R., Edwards W.D.* Surgical pathology of pure aortic insufficiency: a study of 225 cases. Mayo Clin Proc 1984; 59: 835—41.
49. *Osler W.* The bicuspid condition of the aortic valve. Trans Ass Am Phys 1886; 2: 185—192.
50. *Osler W., Grant R.T.* Observations relating to sub-acute infective endocarditis. Heart 1923; 10: 21—99.
51. *Paul W., Fedak M.* Bicuspid aortic valve syndrome: heterogeneous but predictable? Eur Heart J 2008; 29: 432—433.
52. *Pachulski R.T., Weinberg A.L., Chan K.-L.* Aortic aneurysm in patients with functionally normal or minimally stenotic bicuspid aortic valve. Am J Cardiol 1991; 67: 781—782.
53. *Pape L.A., Tsai T.T., Isselbacher E.M. et al.* Aortic diameter or 5.5 cm is not a good predictor of type A aortic dissection: observations from the International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD). Circulation 2007; 116: 1120—1127.
54. *Peacock T.B.* Valvular disease of the heart. London: Churchill 1865; 2—33.
55. *Ramanath M., Marineh Y., Gobinda S. et al.* Bicuspid aortic valve and ascending aortic aneurysm arenot associated with germline or somatic homeobox NKX2-5gene polymorphism in 19 patients. J Thor Cardiovasc Surg 2008; 13: 16: 1301—1305.
56. *Roberts W.C.* The congenitally bicuspid aortic valve: a studyof 85 autopsy cases. Am J Cardiol 1970; 26: 72—83.
57. *Roberts W.C., Morrow A.G., McIntosh C.L. et al.* Congenitally bicuspid aortic valve causing severe, pure aortic regurgitation without superimposed infective endocarditis: analysis of 13 patients requiring aortic valve replacement. Am J Cardiol 1981; 47: 206—209.
58. *Roberts W.C.* Living with a congenitally bicuspid aortic valve [editorial]. Am J Cardiol 1989; 64: 1408—1409.
59. *Rosamond W., Flegal K., Furie K. et al.* Heart disease and stroke statistics—2008 update: a report from the American Heart Association Statistics Committee and Stroke Statistics Subcommittee. Circulation 2008; 117: 25—146.
60. *Sabet H.Y., Edwards W.D., Tazelaar H.D., Daly R.C.* Congenitally bicuspid aortic valves: a surgical pathology study of 542 cases (1991 through 1996) and a literature review of 2,715 additional cases. Mayo Clin Proc 1999; 74: 14—26.
61. *Savunen T., Aho H.J.* Annulo-aortic ectasia: light and electron microscopic changes in aortic media. Virchow Archiv A Pathol Anat 1985; 407: 279—288.
62. *Steinberger J., Moller J.H., Berry J.M., Sinaiko A.R.* Echocardiographic diagnosis of heart disease in apparently healthy adolescents. Pediatrics 2000; 105: 815— 818.
63. *Shimada I., Rooney S.J., Pagano D. et al.* Prediction of thoracic aortic aneurysm expansion: validation of formulae describing growth. Ann Thorac Surg 1999; 67: 1968—1970.
64. *Starling H.J.* Endocarditis lenta. Q J Med 1923; 16: 263—281.
65. *Svensson L.G., Kim K-H., Lytle B.W., Cosgrove D.M.* Relationship of aortic cross-sectional area to height ratio and the risk of aortic dissection in patients with bicuspid aortic valves. J Thorac Cardiovasc Surg 2003; 126: 892— 893.

66. *Stewart A.B., Ahmed R., Travill C.M. et al.* Coarctation of the aorta, life and health 20—44 years after surgical repair. Br Heart J 1993; 69: 65—70.

67. *Tadros T.M., Klein M.D., Shapira O.M.* Ascending Aortic Dilatation Associated With Bicuspid Aortic Valve Pathophysiology, Molecular Biology, and Clinical Implications. Circulation 2009; 119; 880—890.

68. *Tutar E., Ekici F., Atalay S. et al.* The prevalence of bicuspid aortic valve in newborns by echocardiographic screening. Am Heart J 2005; 150: 513—515.

69. *Tzemos N., Therrien J., Yip J. et al.* Outcomes in adults with bicuspidaortic valves. JAMA 2008; 300: 1317—25.

70. *Ward C.* Clinical significance of the bicuspid aortic valve. Heart 2000; 83: 81—85.

71. *Warren A.E., Boyd M.L., O'Connell C., Dodds L.* Dilatation of the ascending aorta in pediatric patients with bicuspid aortic valve: frequency, rate of progression and risk factors. Heart 2006; 92: 1496—1500.

72. *Yoshihiro O., Koto K., Shimazu C. et al.* Cusp extension technique for bicuspid aortic valve in Turner-like stigmata. Asian Cardiovasc Thorac Ann 2004; 12: 3: 266—269.

Поступила 11.09.11