

## СИНДРОМ МАРФАНА: СТАН ХВОРИХ ПІСЛЯ ХІРУРГІЧНОГО ЛІКУВАННЯ

Жураєв Р.К.<sup>1</sup>, Кравченко І.М.<sup>2</sup>, Кравченко В.І.<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького (Львів)

<sup>2</sup> ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М.М. Амосова НАМН» (Київ)

Обстежено 34 хворих на СМ (24 чоловіків – 70,6%, 10 жінок – 29,4%) віком від 22 до 70 років. Середній вік пацієнтів на момент операції становив  $37,9 \pm 12,5$  р. Обстеження проводили через  $5,9 \pm 3,8$  р. після операції. Середній діаметр аорти на рівні синусів Вальсальви під час операції склав  $7,6 \pm 0,6$  см. Показник Z-Score до операції –  $12,9 \pm 4,3$ . Середній термін від моменту встановлення діагнозу СМ до оперативного втручання з приводу аневризми аорти –  $9,6 \pm 5,9$  років. Віддалений стан після оперативного лікування у всіх хворих був задовільний, показники гемодинаміки стабільні. Середня системна оцінка симптомів і тестів хворого на СМ склала  $8,0 \pm 3,2$  бала.

**Ключові слова:** синдром Марфана, аневризма аорти, стан хворих, антропометрія.

Прогресуюча ектазія висхідної аорти у хворих на синдром Марфана (СМ), яка згодом призводить до формування аневризми аорти, фатального розриву аорти або розриву з розшаруванням її стінки, залишається актуальною проблемою. Рання діагностика та своєчасне хірургічне лікування у цих хворих є надзвичайно важливим і значно збільшує тривалість життя [5, 6]. СМ – це генетичне захворювання, успадковане за автосомно-домінантним типом з характерним ураженням серцево-судинної системи, скелету та очей. Ураження аорти при СМ реєструють у 65–100 % випадків [1]. Спадковий дефект сполучної тканини призводить до ураження серцево-судинної системи, а саме – ектазії синусів Вальсальви, аортальної регургітації, аневризми аорти, пролапсу мітрального клапана [4, 7].

**Мета роботи** – дослідити стан хворих після операції з приводу аневризми висхідного відділу аорти у хворих на СМ.

**Об'єкт і методи дослідження.** У 2011 році були обстежені 34 хворих на СМ (24 чоловіків – 70,6%, 10 жінок – 29,4%) віком від 22 до 70 років (середній вік –  $43,7 \pm 13,4$  р.), прооперовані в період з 1996 р. по 2010 р. з приводу аневризми висхідного відділу аорти (Національний Інститут серцево-судинної хірургії імені М.М. Амосова). Після операції пройшло: 0–5 років у 13 хворих (38,2%), 5–10 років – у 16 (47,1%), понад 10 років – у 5 (14,7%). Середній вік хворих на момент операції становив  $37,9 \pm 12,5$  р. Діагноз СМ виставляли за критеріями Ghent Nosology [3]. Усім прооперованим проводилося детальне клінічне обстеження. Визначали такі антропометричні показники: зріст, масу тіла, площу поверхні тіла, розмах рук, різницю між розмахом рук і зростом, розмір кисті, співвідношення кисть/зріст, розмір стопи, співвідношення стопа/зріст, довжину вказівного пальця, нижній сегмент, верхній сегмент, співвідношення верхнього сегменту до нижнього, розгинання ліктьових суглобів, тест великого пальця і зап'ястя. Усім хворим проводилося ехокардіографічне обстеження серця та сучасна діагностика патології органа зору.

**Результати дослідження та їх обговорення.** Аналіз історій хвороб пацієнтів із СМ показав, що більшість була прооперована ургентно з приводу розшаровуючої аневризми висхідного відділу аорти та недостатності АК. У всіх хворих був виявлений значний ступінь недостатності АК. Середній діаметр аорти на рівні синусів Вальсальви під час операції

склав  $7,6 \pm 0,6$  см (мінімальний – 4,6 см; максимальний – 11,2 см), що значно вище від рекомендованого показника для хірургічного лікування і свідчить про пізні звертання за допомогою (відтягування) операції. Показник Z-Score до операції склав  $12,9 \pm 4,3$  (норма до 2), що свідчить про виражену ектазію аорти. Більшість хворих (28–87,9%) до операції знали про АА і про те, що їм було рекомендовано оперативне лікування, але на операцію погодились лише тоді, коли були виявлені ознаки гострого розшарування аорти. У 5 пацієнтів (12,1%) розшарування аорти сталося при нормальному розмірі аорти, а ектазія наростала вже у стаціонарі. Середній термін від моменту встановлення діагнозу СМ до оперативного втручання з приводу аневризми аорти склав  $9,6 \pm 5,9$  років. Усім хворим була проведена операція Бенталла (заміна АК і висхідної аорти з реімплантацією вічок вінцевих артерій у судинний протез). Стан прооперованих був задовільний.

Віддалений стан хворих після операції (через  $5,9 \pm 3,8$  р.) був задовільний, показники гемодинаміки стабільні: систолічний АТ –  $135,9 \pm 19,6$  мм рт.ст., діастолічний –  $86,4 \pm 12,9$  мм рт.ст.; частота пульсу –  $75,0 \pm 7,0$  уд./хв.

Деформація грудної клітки виявлена у 23 хворих (67,6%). Кілеподібна деформація – у 17 хворих (73,9%), воронкоподібна – у 6 (26,1%); сколіоз – у 32 (94,1%). Зміни кінцівок: арахнодактилія – у 30 (88,2%); зменшення розгинання ліктьових суглобів (кут  $< 170^\circ$ ) – у 6 (17,6%); кінська стопа – у 22 (64,7%). Зміни черепа і обличчя: доліхоцефалія – у 30 (88,2%); готичне піднебіння – у 33 (95,0%); «зім'яті» вушні мушлі – у 4 (11,8%); підвищена еластичність вушних мушлей – у 10 (29,4%). Зміни суглобів: нестабільність – у 7 (20,6%); вальгусна деформація стопи і плоскостопість – у 21 (61,8%). Середня системна оцінка симптомів і тестів хворого на СМ склала  $8,0 \pm 3,2$  бала, що вище від показника норми (норма до 7) [2].

Більшість антропометричних показників у хворих на СМ є вищими, ніж середні у популяції (зріст –  $184,7 \pm 8,5$  см, маса тіла –  $82,2 \pm 18,8$  кг, площа поверхні тіла –  $2,0 \pm 0,2$  м<sup>2</sup>, розмах рук –  $192,0 \pm 8,8$  см, різниця між розмахом рук і зростом –  $7,3 \pm 3,1$  см, розмір кисті –  $22,4 \pm 2,4$  см, розмір стопи –  $28,7 \pm 2,5$  см, довжина вказівного пальця –  $10,5 \pm 1,2$  см, нижній сегмент –  $98,9 \pm 8,1$  см, верхній сегмент –  $85,8 \pm 4,6$  см. Позитивний тест великого пальця виявлений у 15 хворих (44,1%), позитивний тест зап'ястя – у 24 (70,6%).

У 28 пацієнтів (82,4%) з СМ було виявлено пролапс мітрального клапана, у 31 (91,2%) – недостатність мітрального клапана з регургітацією, у 26 (76,5%) – недостатність трикуспідального клапана. Функція протеза у всіх хворих була добра, робота штучного АК задовільна.

При обстеженні органа зору аномалії рефракції виявлено у 22 хворих (64,7%), серед них міопія та міопічний астигматизм – у 18 (52,9%), ектопія кришталіків у 6 (17,6%), відшарування сітківки – в одного, глаукома у 5 (14,7%), сухість очей у 28 хворих (82,4%).

Все наведене вище свідчить про добрі віддалені результати хірургічного лікування хворих на СМ. Операція Бенталла є оперативним втручанням вибору для пацієнтів на СМ, забезпечує добру гемодинаміку, роботу протеза та продовжує термін життя.

## Висновки

1. Аналіз історій хвороб пацієнтів із СМ показав, що всі вони були прооперовані ургентно з приводу розшаровуючої аневризми висхідного відділу аорти та значного ступеня недостатності АК.
2. Середній діаметр аорти на рівні синусів Вальсальви під час операції склав  $7,6 \pm 0,6$  см (мінімальний – 4,6 см; максимальний – 11,2 см); показник Z-Score до операції склав  $12,9 \pm 4,3$  (норма до 2); середній термін від моменту встановлення діагнозу СМ до оперативного втручання з приводу аневризми аорти становив  $9,6 \pm 5,9$  років.

3. Середня системна оцінка симптомів і тестів хворого на СМ склала  $8,0 \pm 3,2$  бала, що є вище від показника норми (норма до 7). Віддалений стан після оперативного лікування у всіх хворих був задовільний, показники гемодинаміки стабільні.

### Література

1. Кравченко І.М., Ситар Л.Л., Федонюк Л.Я., Захарова В.П. Аневризми висхідної аорти та аортальна недостатність при синдромі Марфана: проблеми хірургічного лікування та морфології // Клін. анат. та опер. хірургія. – 2007. – № 4. – С. 58–61.
2. Bart L. Loeys, Harry C. Dietz, Alan C. Braverman, et al. The revised Ghent nosology for the Marfan syndrome // J. Med. Genet. – 2010. – № 47. – С. 476–485.
3. De Paepe A., Devereux R.B., Dietz H.C. et al. Revised diagnostic criteria for the Marfan syndrome // American Journal of Medical Genetics. – 1996. – № 62. – С. 417–426.
4. Mark E. Lindsay, Harry C. Dietz Lessons on the pathogenesis of aneurysm from heritable conditions // Nature. – 2011. – № 473. – С. 308–316.
5. Nardi P., Pellegrino A., Versaci F., et al. Aortic root surgery in Marfan syndrome: Bentall procedure with the composite mechanical valved conduit versus aortic valve reimplantation with Valsalva graft // J. Cardiovasc. Med. – 2010. – №11 (9). – С. 648–654.
6. Pratt B, Curci J. Arterial elastic fiber structure. Function and potential roles in acute aortic dissection // The Journal of cardiovascular surgery. – 2010. – №51 (5). – С. 647–656.
7. Siepe M., Löffelbein F. The Marfan syndrome and related connective tissue disorders // Med. Monatsschr. Pharm. – 2009. – № 32. – С. 213.

## СИНДРОМ МАРФАНА: СОСТОЯНИЕ БОЛЬНЫХ ПОСЛЕ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ

**Жураев Р.К., Кравченко И.Н., Кравченко В.И.**

Обследовано 34 больных СМ (24 мужчин – 70,6%, 10 женщин – 29,4%) в возрасте от 22 до 70 лет. Средний возраст пациентов на момент операции составлял  $37,9 \pm 12,5$  г. Исследование проводили через  $5,9 \pm 3,8$  г. после операции. Средний диаметр аорты на уровне синусов Вальсальвы при операции составил  $7,6 \pm 0,6$  см. Показатель Z-Score до операции –  $12,9 \pm 4,3$ . Средний срок от момента установления диагноза СМ до оперативного вмешательства по поводу аневризмы аорты –  $9,6 \pm 5,9$  лет. Состояние после хирургического лечения у всех больных было удовлетворительным, показатели гемодинамики стабильные. Средняя системная оценка симптомов и тестов больного СМ составила  $8,0 \pm 3,2$  балла.

**Ключевые слова:** синдром Марфана, аневризма аорты, состояние больных, антропометрия.

## MARFAN SYNDROME: STATE OF PATIENTS AFTER SURGICAL TREATMENT

**Zhurayev R.K., Kravchenko I.M., Kravchenko V.I.**

The study involved 34 patients with MFS (24 males – 70,6%, 10 females – 29,4%) aged 22 to 70 years. The average age of patients at the time of surgery was  $37,9 \pm 12,5$  years. The study was conducted  $5,9 \pm 3,8$  years, after surgery. The average diameter of the aorta at the level of *sinus* of *Valsalva* before surgery was  $7,6 \pm 0,6$  cm. Z-Score before surgery –  $12,9 \pm 4,3$ . The average time since diagnosis to MFS surgery on an aortic aneurysm –  $9,6 \pm 5,9$  years. Remote postoperative treatment in all patients was satisfactory with stable hemodynamic parameters. The average systematic score for patient with MFS was  $8,0 \pm 3,2$  points.

**Key words:** Marfan syndrome, aortic aneurysm, the condition of patients, anthropometry.