

Синдром Марфана: результати лікування аневризми аорти в одному центрі

Кравченко І.М., Кравченко В.І., Осадовська І.А., Хорошкова О.В., Жураєва Р.К.,
Тарасенко Ю.М., Маарі А.

ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова НАМН» (Київ)

Представлено досвід хірургічного лікування аневризм аорти у хворих із синдромом Марфана, а також методи та результати хірургічного лікування

Ключові слова: синдром Марфана, аневризма висхідної аорти, розширююча аневризма.

Синдром Марфана (Marfan syndrome, MFS) — це спадкова аутосомна недуга сполучної тканини з домінантним успадкуванням з різною пенетрантністю; її діагностують виходячи з переглянутих Гентських критеріїв (Ghent criteria) [5]. Хоча вона пов'язана з різними клінічними проявами та ускладненнями, включаючи пролапс стулок мітрального клапана або аневризми периферичних артерій, найстрашніше з них — хвороба торакальної аорти через високу захворюваність і смертність. Велике значення мають аневризми торакальної та торакоабдомінальної аорти, зокрема, кореня аорти та висхідної аорти [6], та висока частота розширень аорти типу Стенфорд-А та Стенфорд-В (Stanford type A and Stanford type B). У минулому розширення аорти та розрив аневризм торакальної аорти обмежували життєві очікування хворих з MFS віком у середньому до 30 років [2]. Однак вдосконалення методів перфузії, захист органів при хірургії торакальної аорти та хірургічні методи, включаючи композитні трансплантати клапана та зміщення кореня аорти зі збереженням клапана, дало змогу проводити профілактичні операції на корені аорти як першочергове лікування хворих з MFS з аневризмами кореня аорти або висхідної аорти [1, 2, 7].

Мета — аналіз результатів, багаторічного досвіду оперативного лікування хворих із синдромом Марфана.

Матеріали та методи. Протягом 1980–2015 рр. в Інституті лікувався 261 хворий із синдромом Марфана. Вік хворих становив 7–57 років, середній $31,4 \pm 9,2$ років. Серед них чоловіків — 201 (77,0%), жінок — 60 (23,0%).

Діагноз синдром Марфана ставився згідно з критеріями Gent Nosology (2010). Діагноз базувався на даних клінічного обстеження, ЕхоКГ, ангіографії, КТ: 24 (9,2%) хворі із-за різних причин не були оперовані, 14 із них померли внаслідок розриву аневризми, 7 — від серцево-судинної недостатності, у 3 випадках смерть наступила на фоні поєднаного інфекційного ендокардиту. Решта 237 (91,8%) були прооперовані з приводу

аневризми (крім 7 хворих: аневризми не мали, а тільки недостатність мітрального клапана).

Розширююча аневризма аорти мала місце у 93 (35,6%) хворих. Гостре розширення (до 14 діб від моменту розширення) спостерігалось у 42 (16,1%), хронічне — у 19,5% хворих. Згідно з даними ЕхоКГ, розміри аневризми висхідної аорти більше 6 см були у 134 (51,3%) пацієнтів. Мінімальна регургітація на аортальному клапані зареєстрована лише у 49 (3,4%), помірна — у 17 (6,5%) та виражена (важка) — у 234 (89,7%) хворих.

За даними ЕхоКГ (що потім підтверджено на операції) у 6 хворих ми спостерігали двостулковий аортальний клапан.

Для хірургічного лікування аневризм була використана операція Bentall De Bono (заміна аортального клапана та висхідної аорти клапановмісним кондуїтом) у 210 хворих; супракоронарне протезування висхідної аорти — у 9. В 6 випадках ці операції виконувались в умовах глибокої гіпотермії і ретроградної церебральної перфузії. Операція Robicsek (Пак+ екзопротезування висхідної аорти) — у 7 чоловік; протезування черевної аорти — у 4; невелика кількість (7 хворих) не мали аневризми висхідної аорти, у них була виражена недостатність мітрального клапана, що потребувало його заміни. Супутні процедури були виконані у 22, а саме протезування мітрального клапана — у 12 хворих, пластика мітрального клапана — у 10 хворих.

Результати та обговорення. Госпітальна летальність склала 10,6% (25 хворих). Причинами смерті були геморагії у 9 (3,4%) хворих, гостра серцево-судинна недостатність — у 6 (2,3%), ускладнення зі сторони ЦНС — у 4 (1,5%), гостра ниркова недостатність — у 3 (1,2%), інші причини — у 3 (1,2%).

Віддалені результати вивчені у 202 (95,3%) хворих від числа виписаних із клініки в термін 6 місяці — 78 в середньому 63 місяці. Хороший віддалений результат зареєстрований у 129 (63,9%), задовільний — у 37 (18,3%), незадовільний — у 13 (6,4%) хворих. 23 (11,4%)

особи померли у віддалені строки. Причинами незадовільних результатів були розшарування дистальних ділянок аорти – у 3, міокардіальна недостатність – у 4, протезний ендокардит – у 6. Наразі один із наших пацієнтів, через 12 років первинної операції, готується до TEVAR.

Про розшарування аорти дистальніше місця корекції повідомляють також Kari F. A. et al. (2013), Cameron D. E. et al. (2002) [2, 4]. Сьогодні в літературі обговорюють питання про те, наскільки підходить застосування ендоваскулярних стент-імплантів для хворих з уродженими спадковими недугами сполучної тканини [3, 8]. Якість тканини в медії аортальної стінки, включаючи зміни, пов'язані з втратою, зменшенням або якісними змінами еластичних волокон, могла піддати цих хворих підвищеному ризику аортальних ускладнень [4]. Все ж автори вважають, що якщо є життєві показання, то TEVAR буде розумною заміною відкритій хірургії.

Повторні операції були виконані у 13 (6,4%) хворих, у 3 (1,4%) із них причиною було формування аневризми черевної аорти; у 5 (2,5%) – протезний ендокардит; у 5 (2,5%) – виражена мітральна регургітація.

Про наявність протезного ендокардиту та ризик його виникнення у віддалені терміни повідомляє також Kari F. E. et al. [4].

Висновки. Аневризми аорти у хворих із синдромом Марфана формуються в молодому віці. Причиною смерті у неоперованих найчастіше є розрив аневризми або серцева недостатність. Операцією вибору залишається операція Bentall De Bono. Оперовані хворі потребують пожиттєвого диспансерного нагляду.

Література

1. Aalberts J. J., Waterbolk T. W., van Tintelen J. P., Hillage H. L., Boonstra P. W., van den Berg M. P. Prophylactic aortic root surgery in patients with Marfan syndrome: 10 years' experience with a protocol based on body surface area // Eur J Cardiothorac Surg. – 2008. – Vol. 34. – P. 589–94.
2. Cameron D. E., Alejo D. E., Patel W. D., et al. Aortic root replacement in 372 Marfan patients: evolution etoporative repair over 30 years // Ann Thorac. Surg. – 2009. – Vol. 87. – P. 1344–1349.
3. Ince H., Rehders T. C., Petzsch M et al. Stent-grafts in patients with Marfan syndrome // J. Endovasc Ther. – 2005. – Vol. 12. – P. 82–88.
4. Kari F. A., Russe M. F., Peter P. et al. Late complications and distal growth rates of Marfan aortas after proximal aortic repair // Eur J. Cardio-Thorac Surg. – 2013. – Vol. 44. – P. 163–171.
5. Loeys B. L., Dietz H. C., Braverman A. C., Callewaert B. L., De Backer J., Devereux R. B. et al. The revised Ghent nosology for the Marfan syndrome // J Med Genet. – 2010. – Vol. 47. – P. 476–85.
6. Milewicz D. M., Dietz H. C., Miller D. C. Treatment of aortic disease in patients with Marfan syndrome // Circulation. – 2005. – Vol. 111. – P. e150–7.
7. Miller D. C. Valve-sparing aortic root replacement in patients with the Marfan syndrome // J Thorac Cardiovasc Surg. – 2003. – Vol. 125. – P. 773–8.
8. Van Keulen J. W., Moll F. L., Jahrome A. K. et al. Proximal aortic perforation after endovascular repair of a type B dissection in a patient with Marfan syndrome // J. Vasc. Surg. – 2009. – Vol. 50. – P. 190–192.

Синдром Марфана: результати лікування аневризми аорти в одному центрі

Кравченко І.М., Кравченко В.І., Осадовська І.А., Хоршковата Е.В., Жураєва Р.К., Тарасенко Ю.Н., Маари А.

Представлен опыт хирургического лечения аневризм аорты у больных с синдромом Марфана, а также методы и результаты хирургического лечения.

Ключевые слова: синдром Марфана, аневризма восходящей аорты, расслаивающая аневризма.

Marfan Syndrome: Results of Treatment of Aortic Aneurysms in a Single Center

Kravchenko I.M., Kravchenko V.I., Osadovska I.A., Horskovata E.V., Zyraeva R.K., Tarasenko Yu.M., Maari A.

Introduced experience of aortic aneurysms surgical treatment in patients with Marfan's syndrome, represented methods and results of surgical treatment.

Key words: Marfan's syndrome, aneurysm of ascending aorta, dissecting aneurysm; aortic dissection.