

**Жеков І. І.**, канд. мед. наук, ст. наук. співробітник відділу хірургічного лікування патології аорти, <https://orcid.org/0000-0002-9785-7777>

**Кравченко В. І.**, д-р мед. наук, завідувач відділення хірургічного лікування патології аорти, <https://orcid.org/0000-0003-4873-5367>

**Саргош О. І.**, лікар-кардіохірург відділення хірургічного лікування патології аорти, <https://orcid.org/0000-0003-1525-038X>

**Осадовська І. А.**, канд. мед. наук, завідувач відділення хірургічного лікування патології аорти та набутих вад серця, <https://orcid.org/0009-0006-8987-6974>

**Руденко А. В.**, д-р мед. наук, професор, академік НАМН України, заступник директора з наукової роботи, <https://orcid.org/0000-0003-1099-1613>

ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова НАМН України», м. Київ, Україна

## Хірургічна корекція розшаровуючих аневризм аорти в поєднанні з коронарним шунтуванням при синдромі Марфана

### Резюме

**Вступ.** Когорта хворих з дисекцією аорти та ішемічною хворобою серця (ІХС) є дуже складною, а наявність синдрому Марфана робить критичною і так складну групу пацієнтів.

У цій роботі ми представляємо наш власний семирічний досвід з аналізом впливу синдрому Марфана на результати хірургічного лікування хворих з розшаровуючою аневризмою аорти та ІХС.

**Матеріали та методи.** Було проаналізовано 19 послідовних випадків розшарування аорти в поєднанні з ураженням коронарних артерій, всі пацієнти були прооперовані на базі ДУ «НІССХ ім. М. М. Амосова НАМН України» з 2013 до 2022 рік. Серед них 15 операцій (78,9 %) виконували з приводу гострого розшарування аорти типу А, 4 (21,1 %) – з приводу хронічного розшарування аорти типу А. З 19 прооперованих пацієнтів 5 (26,3 %) мали діагностований синдром Марфана, 14 (73,7 %) становили контрольну групу пацієнтів з корекцією розшарування аорти та аорто-коронарним шунтуванням без синдрому Марфана.

**Результати.** Порівняльний аналіз двох груп хворих свідчить про більш глибокі структурні зміни стінки аорти саме при синдромі Марфана, що може вплинути на технічні особливості проведення хірургічного втручання саме у цієї когорти хворих. Аналіз середнього часу перфузії, перетискання аорти та інтраопераційної крововтрати показав, що наведені вище показники значуще не відрізняються в обох групах ( $p > 0,05$ ). Такі показники, як тривалість перебування в реанімації, тривалість перебування на штучній вентиляції легень та післяопераційний рівень креатинфосфокінази МВ ізоформи також значно не відрізняються в спостережуваних групах.

**Висновки.** Синдром Марфана значно прискорює формування аневризми аорти, а також робить її більш небезпечною у виникненні гострого розшарування. В групі пацієнтів із синдромом Марфана, ураження коронарних артерій в більшості випадків пов'язане із залученням їх у процес розшарування, і лише в деяких випадках з атеросклеротичними змінами. Застосування всіх методів профілактики кровотечі, а також захисту міокарда дозволяє виконати операцію у пацієнтів із синдромом Марфана з мінімальним ризиком.

**Ключові слова:** ішемічна хвороба серця, дисекція аорти, атеросклеротична хвороба, спонтанна дисекція коронарних артерій, антеградна/ретроградна церебральна перфузія, операція Wolfe, операція Bentall-de Vono, протезування висхідної аорти.

**Вступ.** Синдром Марфана – це аутосомно-домінантне, мультисистемне генетичне захворювання, що уражує чоловіків та жінок у рівній мірі та обумовлене

гетерозиготною мутацією гена FBN1. За даними зарубіжних центрів, синдром Марфана у популяції зустрічається з частотою 1 : 5000 осіб [1]. Jondeau et al. в своєму когортному дослідженні довели, що ризик раптової смерті або розшарування аорти зростає у 4 рази при діаметрах висхідної аорти  $\geq 50$  мм (від 0,09 % / рік, коли діаметр

аорти становив < 40 мм, до 0,3 % – з діаметрами від 45 до 49 мм і 1,33 % – з діаметрами від 50 до 54 мм) [2]. Roman та Devereux висловлюють думку, що діаметр висхідної аорти (ВА) в 50 мм – є тією самою межею між хірургічним ризиком і ризиком розшарування аорти типу А у пацієнтів із синдром Марфана [3]. Водночас ішемічна хвороба серця (ІХС) є основною причиною смерті в усьому світі. Інвазивна коронарографія є стандартом для діагностики стенозу коронарних артерій [4], проте важливо зазначити, що цей метод є недоступним при гострій розшаровуючій аневризмі аорти (ГРАА). Поєднання цих обох патологій – досить рідкісне явище і саме тому дослідження цієї когорти є актуальним завданням. У своїй роботі, присвяченій тенденціям хірургічних втручань на судинах при синдромі Марфана та Елерса – Данлоса, Jayarajan et al. повідомляють, що ІХС у загальній когорті пацієнтів із синдромом Марфана зустрічається у 8,3 % випадків [1]. Коронарні судини пацієнтів із синдромом Марфана, як було зазначено в статті von Kodolitsch et al. [5], схильні до специфічних патологічних змін, що призводять до фатальних проявів ІХС. До таких слід віднести спонтанну дисекцію коронарних артерій, аномальні коронарні артерії та атеросклеротичну хворобу коронарних судин, звивистість, аневризми та дисекції великих і середніх артерій. Когорта хворих з дисекцією аорти та ІХС є дуже складною, а їх хірургічне лікування і донині залишається актуальною та дискусійною темою. Відкритим є питання щодо впливу наявності синдрому Марфана на виживаність та післяопераційні ускладнення у пацієнтів з розшаруванням аорти та ІХС. На сьогодні проблема хірургічної корекції ГРАА та ІХС у цих пацієнтів не є достатньо висвітленою в світовій науковій літературі. Саме за рахунок ураження сполучної тканини при синдромі Марфана збільшується ризик виникнення кровотеч, тому хірургічна техніка є наріжним каменем у таких пацієнтів.

**Мета** – проаналізувати вплив синдрому Марфана на результати хірургічного лікування пацієнтів з ГРАА та ІХС.

**Матеріали та методи.** Ми проаналізували 19 послідовних випадків розшарування аорти в поєднанні з ураженням коронарних артерій, всі пацієнти були прооперовані на базі ДУ «НІССХ ім. М. М. Амосова НАМН України» з 2013 до 2022 рік. Серед них 15 операцій (78,9 %) виконували з приводу гострого розшарування аорти типу А, 4 (21,1 %) – з приводу хронічного розшарування аорти типу А. З 19 прооперованих пацієнтів 5 (26,3 %) мали діагностований синдром Марфана (група 1), 14 пацієнтів (73,7 %) з корекцією розшарування аорти та аорто-коронарним шунтуванням без синдрому Марфана (група 2) і становили контрольну групу. Серед всіх пацієнтів чоловіків було 16 (84,2 %), а жінок 3 (15,8 %).

Порівняльний аналіз показників двох груп хворих, представлений у таблицях 1 і 2, показав, що вони зна-

чно відрізняються за окремими даними. Так, середній вік пацієнтів групи 2 становив 60,0 років на відміну від групи пацієнтів із синдромом Марфана, де середній вік досягав 40,2 року. Це свідчить про значний вплив цієї патології на прискорене формування аневризматичних змін в аорті, що потребують хірургічного втручання. Про відмінності в особливостях морфологічних змін стінки аорти, які більш несприятливі саме при синдромі Марфана, свідчить велика кількість гострих розшаровуючих аневризм, частота яких за нашими даними сягала 80 % на відміну від групи порівняння, де гостре розшарування спостерігалось у 21,4 % пацієнтів. Аналізуючи діаметр кореня та висхідної аорти на момент операції, слід зауважити, що незважаючи на молодший вік пацієнтів із синдромом Марфана, ці показники в групі 1 значно гірші порівняно з аналогічними показниками групи 2. Так, середній діаметр кореня аорти та висхідної аорти при синдромі Марфана становили 6,1 см та 5,8 см на відміну від аналогічних показників групи порівняння, які досягали 4,4 см та 5,0 см відповідно. Це також підтверджує дані про більш глибокі структурні зміни стінки аорти саме при синдромі Марфана, що може вплинути на технічні особливості проведення хірургічного втручання саме у цієї когорти хворих.

**Таблиця 1**

*Характеристика пацієнтів групи 1*

Показник	Кількість	%
Кількість пацієнтів	5	100
Чоловіки/жінки	4/1	80/20
Середній вік, роки	40,2 ± 5,4	
ГРАА	4	80
Хронічна розшаровуюча аневризма аорти	1	20
Середній D кореня аорти, см	6,1	
Середній D ВА, см	5,8	

**Таблиця 2**

*Характеристика пацієнтів групи 2*

Показник	Кількість	%
Усього пацієнтів без синдрому Марфана з дисекцією аорти та ІХС	14	100
Чоловіки/жінки	12/2	85,7/14,3
Середній вік	60,0 ± 6,5	
ГРАА	3	21,4
Хронічна розшаровуюча аневризма аорти	11	78,6
Середній D кореня аорти, см	4,42	
Середній D ВА, см	5,0	

Ураження коронарних артерій в групі 1 пацієнтів із синдромом Марфана також мали певні особливості. Для синдрому Марфана не характерні атеросклеротичні ураження коронарних артерій, що може бути пов'язано з молодим віком пацієнтів. Серед 5 пацієнтів тільки в одному випадку шунтування виконували у зв'язку з атеросклеротичною бляшкою, що уражала передню міжшлуночкову артерію. В інших випадках погіршення коронарного кровообігу було пов'язане з деформацією вічок коронарних артерій унаслідок розшарування аорти. У групі порівняння серед 14 хворих з аневризмами аорти без синдрому Марфана у пацієнтів причиною ураження коронарних артерій був атеросклероз, що становило 50 % від загальної кількості.

Слід зазначити, що виявлення уражень коронарних артерій при розшаровуючих аневризмах відбувалося за допомогою комп'ютерної томографії з контрастним підсиленням. Це дало змогу виявити ураження вічок коронарних судин у результаті розшарування аорти та ураження атеросклеротичного характеру.

Для дослідження стану міокарда використовували лабораторні методи, спрямовані на вимірювання креатинфосфокінази МВ ізоформи (КФК-МВ), а також дані ехокардіографії, які показували параметри скоротливості міокарда.

**Хірургічна техніка.** Методом вибору для хірургічного доступу у всіх наведених випадках була поздовжня середина стернотомія, локалізація місця артеріальної канюляції варіювалась залежно від тактичних умов.

Для підключення апарату штучного кровообігу використовували як центральну (аорта), так і периферичну канюляцію (ліва та права стегнові артерії та права пахвова артерія). Для артеріальної канюляції, за наявного розшарування насамперед розглядали ліву стегнову артерію. За неможливості її канюляції використовували праву стегнову артерію та праву пахвову артерію. З метою ревізії дуги та захисту головного мозку застосовували циркуляторний арест, антеградну та ретроградну церебральну перфузію. Для венозного забору, в переважній більшості випадків, виконували канюляцію вухка правого передсердя двопросвітною Two-stage канюлею. Якщо план хірургічного втручання передбачав ревізію правих відділів серця та/або ретроградну церебральну перфузію – виконували бікавальну канюляцію.

З метою реваскуляризації коронарних артерій у 17 (89,5 %) випадках використовували аутовенозні шунти, окремо а. thoracica interna була використана у 2 (10,5 %) випадках. При поширенні розшарування на вічко лівої підключичної артерії використання а. thoracica interna sinistra може призводити до виникнення синдрому обкрадання, з цієї причини у всіх випадках виконували аутовенозне шунтування. Як венозний трансплантат в усіх пацієнтів виконували забір v. saphena magna.

На об'єм хірургічного втручання впливали: стан аортального клапана та бульбарного відділу аорти, розмір аневризми та її простягання, наявність чи відсутність дисекції та її поширення. Спираючись на наведені вище фактори, були виконані такі втручання: Wolfe, Wheat, Bentall–de Bono та супракоронарне протезування висхідної аорти в різноманітних варіаціях.

Операцію Wolfe виконують за наявності аневризми некоронарного синуса Вальсальви та аневризми висхідної аорти  $\geq 50$  мм. В об'єм втручання входить: протезування некоронарного синуса та супракоронарне протезування висхідної аорти.

За наявності аневризми висхідної аорти  $\geq 50$  мм при інтактному корені аорти, вираженій ваді аортального клапана (ізолюваній або комбінованій) операцією вибору була операція Wheat, яка включає: протезування аортального клапана та супракоронарне протезування висхідної аорти судинним протезом.

При аневризмі бульбарного відділу аорти та висхідного відділу аорти  $\geq 50$  мм, вираженій ваді аортального клапана (ізолюваній або комбінованій) операцією вибору була Bentall–de Bono, яка складається з таких етапів: імплантація штучного аортального клапана та протезування висхідного відділу аорти кондуїтом з наступною реімплантацією вічок коронарних артерій в неоаорту.

Доставку кардіоплегічного розчину виконували залежно від очікуваної тривалості хірургічного втручання, стану коронарного русла та доопераційного стану міокарда: антеградно, ретроградно та в шунти – в 10 (52,7 %) випадках, ретроградно та в шунти – в 7 (36,8 %) випадках, антеградно та ретроградно – у 2 (10,5 %) випадках.

У групі 1 було виконано 2 (40 %) операції Bentall–de Bono, 2 (40 %) операції супракоронарного протезування висхідної аорти з корекцією півдуги. Ще 1 (20 %) пацієнту виконали супракоронарне протезування висхідної аорти (таблиця 3). У свою чергу в групі 2 виконували: 6 (42,9 %) операцій супракоронарного протезування висхідної аорти з корекцією півдуги та 4 (28,7 %) операції супракоронарного протезування висхідної аорти. Такі оперативні втручання, як Wheat з півдугою, супракоронарне протезування висхідної аорти з корекцією півдуги та субтотальним дебранчингом, Wolfe, супракоронарне протезування висхідної аорти, дуги та низхідної грудної аорти були виконані по 1 (7,1 %) операції відповідно.

У групі 1 у більшості випадків (4 (80 %)) було виконано аорто-коронарне шунтування однієї коронарної артерії (таблиця 4). Ще в 1 (20 %) випадку було виконано мамарно-коронарне шунтування. У групі 2 в 6 (42,9 %) випадках було виконано аорто-коронарне шунтування однієї коронарної артерії, в 4 (28,6 %) випадках шунтували 2 коронарні артерії, в 3 (21,4 %) випадках було шунтовано 3 коронарні

Таблиця 3

Види виконаних оперативних втручань у пацієнтів груп 1 і 2

Назва оперативного втручання	Група 1 (n = 5) n/%	Група 2 (n = 14) n/%
Операція Bentall-de Bono	2/40	-
Операція Wheat з півдугою	-	1/7,1
Супракоронарне протезування висхідної аорти з корекцією півдуги	2/40	6/42,9
Супракоронарне протезування висхідної аорти з корекцією півдуги та субтотальним дебранчингом	-	1/7,1
Супракоронарне протезування висхідної аорти	1/20	4/28,7
Операція Wolfe	-	1/7,1
Супракоронарне протезування висхідної аорти, дуги та низхідної грудної аорти	-	1/7,1

Таблиця 4

Співвідношення об'єму проведеного коронарного шунтування в групах 1 і 2

Об'єм проведеного шунтування КА	Група 1 (n = 5) n/%	Група 2 (n = 14) n/%
Шунтування 1 КА	4/80	6/42,9
Шунтування 2 КА	-	4/28,6
Шунтування 3 КА	-	3/21,4
МКШ 1	1/20	1/7,1

Примітка. КА – коронарна артерія, МКШ – мамарно-коронарне шунтування.

артерії. В 1 (7,1 %) випадку виконали мамарно-коронарне шунтування.

Слід зазначити, що техніка виконання операцій при розшаровуючих аневризмах аорти, незалежно від наявності чи відсутності синдрому Марфана, не відрізнялась. В усіх випадках проводили максимальну профілактику неспроможності судинних швів.

У своїй практиці у цієї когорти пацієнтів ми не нехтуємо використанням тefлонових смужок для герметизації аортальних анастомозів (дистальних і проксимальних), а також використанням місцевих гемостатиків, що в сукупності покращує безпосередні результати хірургічних втручань.

**Результати.** Усього спостерігалось 9 (47,4 %) ускладнень у 19 прооперованих пацієнтів. Порівняльний аналіз кількісних та якісних показників ускладнень, що виникли в ранньому післяопераційному періоді, представлено в таблиці 5. Як видно з даних

Таблиця 5

Розподіл ускладнень за групами

Ускладнення	Група 1 (n = 5) n/%	Група 2 (n = 14) n/%
Правобічний гемоторакс, з подальшою реторакотомією	1/20	-
Гіпертермія	-	1/7,1
Спонтанний правобічний пневмоторакс	-	1/7,1
Гемоперикард, тампонада серця	-	2/14,2
Парез кишківника	-	1/7,1
Правобічний пневмоторакс	-	1/7,1
Гострий лівобічний пієлонефрит	-	1/7,1
Гостре порушення мозкового кровообігу	-	1/7,1

таблиці, незважаючи на наявність синдрому Марфана, саме ця група мала мінімальну кількість ускладнень. Правобічний гемоторакс з подальшою реторакотомією виник в одному випадку, джерелом кровотечі виявилась гілка правої грудної артерії з дренаванням в праву плевральну порожнину. При цьому анастомози центральних судин без порушення герметизації.

У групі 2 спостерігалось 8 ускладнень. У 2 (14,2 %) випадках було виявлено гемоперикард з тампонадою серця, за рахунок неспроможності проксимальних швів у місці анастомозу венозного аутоотрансплантата з судинним протезом; гіпертермію, спонтанний правобічний пневмоторакс, парез кишківника, правобічний пневмоторакс, гострий лівобічний пієлонефрит, гостре порушення мозкового кровообігу за ішемічним типом, в басейні передньої мозкової артерії, середньої мозкової артерії справа та зліва було виявлено по 1 (7,1 %) випадку. Таким чином, слід зауважити, що наявність синдрому Марфана з порушенням структури стінки судин суттєво не збільшує частоту виникнення хірургічних ускладнень за умови максимальної профілактики кровотечі.

Порівняння інтраопераційних показників, таких як середній час перфузії, середній час перетискання аорти та середня крововтрата вказує на те, що досліджувані групи пацієнтів значуще не відрізняються за цими показниками (таблиця 6).

Одними з основних показників, які оцінюють післяопераційне відновлення пацієнта, є тривалість перебування пацієнта в реанімації та час перебування на штучній вентиляції легень (ШВЛ). У нашому дослідженні середня тривалість ШВЛ в обох групах майже не відрізнялась та становила 33,6 і 31,9 години для пацієнтів із синдромом Марфана та без нього (таблиця 7).

Таблиця 6

Характеристика показників перфузії в обох підгрупах

Показник	Група 1 (n = 5)	Група 2 (n = 14)	p-value
Середній час перфузії (штучного кровообігу), хв M ± SD	305,5 ± 53,7	280,1 ± 66,0	> 0,05
Середній час перетискання аорти, хв M ± SD	166,8 ± 44,6	162,18 ± 53,7	> 0,05
Середня крововтрата, мл M ± SD	716,7 ± 419,3	684,6 ± 339,4	> 0,05

Таблиця 7

Тривалість ШВЛ та перебування у відділенні інтенсивної терапії

Показник	Група 1 (n = 5)	Група 2 (n = 14)	p-value
Середній час до екстубації, год M ± SD	33,6	31,9	> 0,05
Тривалість перебування в реанімації, днів M ± SD	8,5	10,7	> 0,05

Незважаючи на те що обидві групи пацієнтів на доопераційному етапі належали до вкрай складних, середній час перебування в реанімації був тривалішим у пацієнтів з групи 2, проте різниця також не мала статистичного значення ( $p > 0,05$ ) (таблиця 7).

Основним лабораторним показником для оцінювання ефективності шунтування коронарних артерій при порівнянні обох груп був КФК-МВ у ранньому післяопераційному періоді. На перший погляд, цей показник у групі 1 є більшим і становить  $88,5 \pm 105,9$  од/л за показник групи 2 –  $71,3 \pm 68,1$  од/л, проте різниця між значеннями рівня ферменту в післяопераційному періоді не є статистично значущою ( $p > 0,05$ ).

Зміни кінцевого діастолічного об'єму (КДО) спостерігалися в обох групах у післяопераційному періоді. Найбільш значуща динаміка середнього КДО відбулась у групі 1, а саме зменшення з 221,0 мл до 196,5 мл. У свою чергу в групі 2 показник середнього КДО зменшився з 145,6 мл до 132,2 мл (таблиця 8).

Летальних випадків в обох групах не спостерігалось, незважаючи на наявність розширення аорти і високий ступінь вихідної важкості обох груп хворих.

**Обговорення.** За даними Jayarajan et al., частота ІХС у пацієнтів із синдромом Марфана є нижчою, ніж у загальній популяції, у 5 разів [1], що, ймовірно, пов'язано з нижчим середнім віком у пацієнтів цієї когорти. Важливим питанням на сьогодні залишається вплив синдрому Марфана на післяопераційні результати у пацієнтів із розширенням аорти та ІХС.

Таблиця 8

Характеристика доопераційного та післяопераційного кінцевого діастолічного об'єму в групах 1 та 2

Показник	Група 1 (n = 5)	Група 2 (n = 14)
КДО доопераційний, мл M ± SD	221,0	145,6
КДО післяопераційний, мл, M ± SD	196,5	132,2

Jayarajan et al. [1] вказують на збільшення післяопераційних кровотеч та тривалості ШВЛ, проте немає даних за летальність у цій групі. У нашому дослідженні середній вік групи пацієнтів із синдромом Марфана становив  $40,2 (\pm 5,4)$  року, а пацієнтів без синдрому Марфана  $60,0 (\pm 6,5)$  року. Проте наявність ІХС в поєднанні із синдромом Марфана і розширенням аорти спонукає до дослідження такої когорти пацієнтів. Деякі дослідники також повідомляють про випадки аневризми коронарних артерій у пацієнтів із синдромом Марфана [6, 7, 8], а також досить частими є випадки розширення вічок коронарних артерій при розширенні аорти у пацієнтів із синдромом Марфана [9, 10]. Значно молодший вік хворих у групі із синдромом Марфана свідчить про значний вплив цієї патології на прискорене формування аневризматичних змін в аорті, що потребують хірургічного втручання. Про більш несприятливі морфологічні зміни в аорті саме при синдромі Марфана свідчить більша кількість гострих розширюючих аневризм, частота яких за нашими даними сягала 80 % на відміну від порівнюваної групи, де гостре розширення спостерігалось у 21,4 % пацієнтів. Середній діаметр кореня аорти та висхідної аорти при синдромі Марфана становили 6,1 см та 5,8 см на відміну від аналогічних показників групи порівняння, які склали 4,4 см та 5,0 см відповідно. Це також підтверджує дані про більш глибокі структурні зміни стінки аорти саме при синдромі Марфана, що може вплинути на технічні особливості проведення хірургічного втручання саме у цієї когорти хворих.

Для синдрому Марфана не характерні атеросклеротичні ураження коронарних артерій, що може бути пов'язано з молодим віком пацієнтів. У більшості випадків погіршення коронарного кровообігу було пов'язано з деформацією вічок коронарних артерій унаслідок розширення аорти.

У нашому дослідженні ми оцінювали вплив наявності синдрому Марфана на результати хірургічної корекції розширення аорти та шунтування коронарних артерій. Саме ця вузька когорта мало описана в літературі і тому потребує детального вивчення. За результатами нашого дослідження, можна стверджувати, що синдром Марфана істотно не впливає на результати хірургічного лікування, за умови ретельно-

го підходу до планування операції, а також використання всіх доступних інтраопераційних методів, які знижують ризик післяопераційних ускладнень. У цієї когорти пацієнтів це підтверджується аналізом таких показників, як тривалість перебування в реанімації, тривалість перебування на ШВЛ та післяопераційний рівень КФК-МВ ( $p > 0,05$ ). Під час аналізу даних, таких як середній час перфузії (штучного кровообігу), середній час перетискання аорти та інтраопераційна кровотрата, суттєвої різниці між групами не виявлено ( $p > 0,05$ ). Невелика вибірка пацієнтів спонукає до подальших досліджень цієї групи і потребує значно глибшого дослідження, що дасть змогу детальніше дослідити та описати цю когорту хворих.

#### Висновки

1. Синдром Марфана значно прискорює формування аневризми аорти, а також робить її більш небезпечною у виникненні гострого розшарування. Це підтверджує дані про більш глибокі структурні зміни стінки аорти саме при синдромі Марфана, що може вплинути на технічні особливості проведення хірургічного втручання саме у цієї когорти хворих.
2. Ураження коронарних артерій при розшаровуючих аневризмах аорти при синдромі Марфана більшою мірою пов'язане із залученням їх вічок у процес розшарування. Тільки в окремих випадках причиною ураження коронарних артерій можуть бути атеросклеротичні ураження.
3. Застосування всіх методів профілактики кровотечі, а також захисту міокарда дозволяє виконати операцію у пацієнтів із синдромом Марфана з мінімальним ризиком виникнення ускладнень та хорошими результатами, що є зіставними з аналогічною групою без синдрому Марфана.

#### Список використаних джерел

##### References

1. Jayarajan SN, Downing BD, Sanchez LA, Jim J. Trends of vascular surgery procedures in Marfan syndrome and Ehlers-Danlos syndrome. *Vascular*. 2020;28(6):834-841. <https://doi.org/10.1177/1708538120925597>

2. Jondeau G, Detaint D, Tubach F, Arnoult F, Milleron O, Raoux F, et al. Aortic Event Rate in the Marfan Population: A Cohort Study. *Circulation*. 2012;125(2):226-232. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.111.054676>
3. Roman MJ, Devereux RB. Aortic Dissection Risk in Marfan Syndrome. *J Am Coll Cardiol*. 2020;75(8):854-856. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2019.12.042>
4. Sirajuddin A, Mirmomen SM, Kligerman SJ, Groves DW, Burke AP, Kureshi F, et al. Ischemic Heart Disease: Noninvasive Imaging Techniques and Findings. *Radiographics*. 2021;41(4):990-1021. <https://doi.org/10.1148/rg.2021200125>
5. von Kodolitsch Y, Demolder A, Girdauskas E, Kaemmerer H, Kornhuber K, Muino Mosquera L, et al. Features of Marfan syndrome not listed in the Ghent nosology - the dark side of the disease. *Expert Rev Cardiovasc Ther*. 2019;17(12):883-915. <https://doi.org/10.1080/14779072.2019.1704625>
6. Yoshimura K, Tanaka H, Wada T, Shuto T, Kawano M, Anai H, et al. True Aneurysm of the Left Main Trunk in a Marfan Syndrome Patient at Remote Period after Bentall Operation and Total Arch Replacement: A Case Report. *Ann Thorac Cardiovasc Surg*. 2021;27(5):327-331. <https://doi.org/10.5761/atcs.cr.18-00081>
7. Takahara S, Mizumoto M, Kuroda Y, Oba E, Yamashita A, Ishizawa A, et al. [Successful Surgical Repair of Left Coronary Ostial Aneurysm after Modified Bentall Procedure Using the Carrel Patch Technique]. *Kyobu Geka*. 2022;75(3):169-174. Japanese.
8. Goma T, Shibasaki I, Tezuka M, Ohashi H, Kato T, Seki M, et al. [Right Coronary Ostial Aneurysm after Modified Bentall Procedure with Carrel Patch Technique in a Patient with Marfan Syndrome: Report of a Case]. *Kyobu Geka*. 2021;74(7):554-557. Japanese.
9. Saku K, Takagi K, Fukuda T, Tayama E, Tanaka H. Short-segment coronary artery bypass grafting using radial artery to repair bilateral coronary ostial aneurysms after aortic root replacement in a patient with Marfan syndrome. *J Card Surg*. 2021;36(9):3399-3401. <https://doi.org/10.1111/jocs.15684>
10. Song JY, Kim TY, Choi JB, Kuh JH. Intimal Detachment of the Left Main Coronary Artery in a Marfan Patient with Acute Aortic Dissection: An Alternative Technique for Coronary Revascularization. *J Card Surg*. 2016;31(5):348-350. <https://doi.org/10.1111/jocs.12746>

## Surgical Correction of Dissecting Aortic Aneurysms Combined with Coronary Bypass Surgery in Marfan Syndrome

Ihor I. Zhekov, Vitalii I. Kravchenko, Oleh I. Sarhosh, Iryna A. Osadovska, Anatolii V. Rudenko

National Amosov Institute of Cardiovascular Surgery of the National Academy of Medical Sciences of Ukraine, Kyiv, Ukraine

#### Abstract

**Introduction.** The cohort of patients with aortic dissection and coronary heart disease is very complex, and their surgical treatment remains a relevant and debatable topic to this day. The presence of Marfan syndrome (MS) makes this difficult group of patients even more challenging. In this work, we present our own seven-year experience with the analysis of the impact of MS on the results of surgical treatment of patients with dissecting aortic aneurysm and coronary heart disease.

**Materials and methods.** Nineteen consecutive cases of dissection of the aorta combined with lesions of the coronary arteries were analyzed. All the patients were operated at the premises of the National Amosov Institute of Cardiovascular

Surgery of the National Academy of Medical Sciences of Ukraine from 2013 to 2022. Among them, 15 operations (78.9%) were performed for type A acute dissection of the aorta, 4 (21.1%) for type A chronic dissection of the aorta. Of the 19 operated patients, 5 (26.3%) had a diagnosed MS, 14 (73.7%) were the control group of patients with aortic dissection correction and aortocoronary bypass without MS.

**Results.** A comparative analysis of two groups of patients showed more profound structural changes of the aortic wall especially with MS, which may affect the technical features of surgical intervention in this cohort of patients. Analysis of the mean time of perfusion, aortic clamping and intraoperative blood loss showed that the above indicators were not significantly different in both groups ( $p > 0.05$ ). Indicators such as length of stay in the intensive care unit, length of stay on a ventilator, and the postoperative level of creatine phosphokinase-MB also were not significantly different in the observed groups.

**Discussion.** In our study, we evaluated the effect of the presence of MS on the results of surgical correction of aortic dissection and coronary artery bypass grafting. According to the results of our study, it can be stated that MS does not significantly affect the results of surgical treatment, provided that careful approach to planning the operation is employed, and all available intraoperative methods that reduce the risk of postoperative complications are used.

**Conclusions.** MS significantly accelerates the formation of aortic aneurysm, and also makes it more dangerous in the occurrence of acute dissection. In the group of patients with MS, damage to coronary arteries in most cases was associated with their involvement in the process of dissection, and only in some cases with atherosclerotic lesions. The use of all methods of bleeding prevention, as well as myocardial protection, allows to perform surgery in patients with MS with minimal risk.

**Keywords:** *ischemic heart disease, aortic dissection, atherosclerotic disease, spontaneous dissection of coronary arteries, circulatory arrest, antegrade and retrograde cerebral perfusion, Wolfe procedure, Bentall-De Bono procedure, prosthetics of the ascending aorta.*

Стаття надійшла в редакцію / Received: 12.07.2023

Після доопрацювання / Revised: 15.09.2023

Прийнято до друку / Accepted: 23.09.2023