

© Кравченко І.М., Ситар Л.Л., Федонюк Л.Я., Захарова В.П.

УДК 616.132.13-007.64+616.132-008.64]-089

АНЕВРИЗМИ ВИСХІДНОЇ АОРТИ ТА АОРТАЛЬНА НЕДОСТАТНІСТЬ ПРИ СИНДРОМІ МАРФАНА: ПРОБЛЕМИ ХІРУРГІЧНОГО ЛІКУВАННЯ ТА МОРФОЛОГІЇ.

І.М.Кравченко, Л.Л.Ситар, Л.Я.Федонюк¹, В.П.Захарова

Національний Інститут серцево-судинної хірургії ім. М.М.Амосова (дир. – академік АМН України Г.В.Книшов), кафедра медичної біології, генетики та гістології (зав. – чл.-кор. АПН України В.П.Пішак) Буковинського державного медичного університету (м. Чернівці)¹

Резюме. Проведено аналіз безпосередніх та віддалених результатів хірургічних операцій, виконаних 123 хворим із синдромом Марфана, ускладненого аневризмою висхідної аорти. Результати клінічних спостережень зіставлені з даними морфологічного вивчення аортальних клапанів і фрагментів аортальної стінки, видалених під час операцій. Показано морфологічні зміни, які лежать в основі функціональної неповноцінності аортальних клапанів і стінки аорти. Операцією вибору з приводу аневризми висхідної аорти та аортальної недостатності у хворих із синдромом Марфана є операція Bentall-De Bono. Авторська модифікація цієї операції є надійним засобом профілактики геморагій.

Ключові слова: аневризма аорти, аортальний клапан, синдром Марфана, хірургічне лікування, морфологічне дослідження.

Синдром Марфана (СМ) – захворювання з ауто-сомно-домінантним типом успадкування. Частота його виявлення становить від 4-6 до 17 випадків на 100 тисяч населення [1]. Захворювання описано 1896 року паризьким педіатром Марфаном як комбінація ураження опорно-рухового апарату, серцево-судинної системи та органа зору. Порушення серцево-судинної системи трапляється у 50-90 % хворих із СМ. Типовою формою такого ураження є аневризма висхідної аорти (АВА), що може супроводжуватися розширенням фіброзного кільця та розвитком недостатності аортального клапана (АК). Причиною смерті таких хворих є розшарування аорти, рідше – хронічна серцево-судинна недостатність. Одночасна хірургічна корекція АВА та аортальної недостатності дає змогу продовжити життя цій категорії хворих [2].

Мета дослідження. Провести аналіз результатів хірургічних операцій у хворих із СМ, ускладненого АВА, та вивчити морфологічні зміни, які лежать в основі функціональної неповноцінності АК та стінки аорти.

Матеріал і методи. Вивчено досвід хірургічного лікування 123 хворих із СМ в Інституті серцево-судинної хірургії ім. М.М.Амосова: 96 чоловіків та 27 жінок віком 7-57 років ($34,2 \pm 8,2$ років). За класифікацією NYHA, 30 хворих віднесено до III функціонального класу, 93 хворих – IV. У 42 осіб спостерігали розширену аневризму аорти, 14 з яких оперовані ургентно (розрив або загроза розриву аневризми аорти). Обґрунтування діагнозу СМ базувалося на підставі наявних 2 із 3 критеріїв – очних, скелетних і серцево-судинних патологічних змін.

Операції виконували в умовах штучного кровообігу та помірної гіпотермії ($26-30^{\circ}\text{C}$), у разі корекції дуги аорти – в умовах глибокої гіпотермії ($16-18^{\circ}\text{C}$) і зупинки кровообігу з ретроградною церебральною перфузією через верхню порожнисту вену. Захист міокарда здійснювали за допомогою змішаної (анте-ретроградної) фармакохолодової кардіоплегії. Для хірургічного лікування АВА використано аневризмографію (6 хворих), операцію Robichek (7), клапанозберігальну операцію з протезуванням висхідної аорти (2), операцію Bentall-De Bono (108), при якій АК і висхідну аорту замінюють судинним кондуїтом, що містить клапанний протез, а вічка вінцевих артерій пересаджують у судинний протез. В одному випадку операція доповнена протезуванням мітрального клапана, у 2 – пластикою мітрального клапана кільцями Carpentier (1) або Duran (1). Для заміни аорти використовували низькопористі судинні протези типу De Bakey, Cooley.

Видалені стулки АК та зразки стінки АВА фіксу-

вали в 10 % розчині нейтрального формаліну. Із половини зразків виготовляли заморожені зрізи, які фарбували гематоксиліном і еозином та суданом III-IV на виявлення жиророзчинних структур. З інших шматочків після зневоднення виготовляли парафінові зрізи, які фарбували гематоксиліном і еозином, пікрофуксином, фукселіном.

Результати дослідження та їх обговорення. У всіх 123 хворих відмічено ураження опорно-рухового апарату. Ураження очей діагностовано у 87 хворих. У 28 пацієнтів були ознаки пролапсу мітрального клапана (у 3 випадках виникла необхідність хірургічної корекції мітральної недостатності). Всі хворі мали аортальну недостатність III-IV стадії. Розміри АВА коливалися в межах 6,0-18,0 см в діаметрі ($8,5 \pm 2,2$ см). У 36 хворих діаметр АВА коливався в межах 6,0-7,0 см, у 46 – 7,1-9,0 см, у 24 – 9,1-11,0 см, у 10 – 11,1-15,0 см, у 7 – понад 15,0 см. Незалежно від розміру АВА, розшарування аорти спостерігалось у всіх групах хворих.

У стінці АВА виявляли різке збіднення еластичного каркаса середньої оболонки за рахунок дифузного розпушення та стоншення еластичних мембран або вогнищового їх лізису з утворенням кістоподібних порожнин, які часто зливалися між собою. Зовнішня оболонка здебільшого складалася з компактно розташованих і паралельно орієнтованих колагенових волокон. На інтимі відмічалися розпушення, іноді надриви, а в 71 спостереженні – ознаки жирової інфільтрації.

Вирізани АК були атонічними та дряблими. Їхня поверхня мала ребристий рельєф на фоні напівпрозорої, стоншеної майже до перфорації, тканини. Ці зміни виражені тим сильніше, чим більшим був діаметр АВА та фіброзного кільця клапана. Між тим краї стулок вирізнялися валикоподібним потовщенням, в якому іноді виявлялися ліпідні відкладення жовтого кольору. Щільні поверхневі сполучнотканинні шари стулок АК стоншені, в них майже відсутні еластичні мембрани, часто відмічалася фрагментація колагенових волокон. В одному з шарів іноді спостерігали ознаки жирової дегенерації. Спонгіозний шар на більшій площі стулок майже відсутній. Ендотеліальна вистилка стулок на багатьох ділянках відсутня, чим зумовлена їхня поверхня у вигляді торочки. Потовщений край стулок нагадував гірляндоподібні розростання зрілих колагенових волокон, які зверху покриті молодою, багатою фібробластами сполучною

тканиною. Проте посилений фіброгенез на краях стулок не може компенсувати різкого зниження механічних властивостей клапана, що зумовлено як уродженою неспроможністю сполучної тканини, так і хронічною гемодинамічною травмою стулок. Це пов'язано з розтягненням фіброзного кільця клапана і втратою взаємопідтримки країв стулок у момент діастолі. Зміни структури АК сприяють можливому розвитку його недостатності після хірургічної корекції АВА та високій ймовірності повторних операцій [3]. Тому клапанозберігальні операції на АК при СМ виконували надбережливо. Хоча, на думку деяких хірургів [4], навіть у таких хворих операцій не слід уникати.

Нами проведено 2 клапанозберігальні операції у хворих, АК яких виглядав мало зміненим. У 1 з них задовільний віддалений результат спостерігався протягом 36 місяців, у другого хворого – після операції зберігалася помірна аортальна недостатність з такою ж тривалістю.

Госпітальна смертність у групі протезування АК та аневризмографії становила 50 % (3 із 6 хворих), у групі операцій Robicheck – 14,3 % (1 із 7), у групі операції Bentall-De Vono – 10,2 % (11 із 108), але після перших 20 операцій смертність становила 25 %, а на етапі застосування власних модифікацій – 6,8 %.

Протягом перших 20 операцій Bentall-De Vono декомпресію аневризматичного мішка виконували з використанням силіконової трубки діаметром 5-6 мм або за допомогою анастомозу з вушком правого передсердя за методикою De Cabrol. Наступні 103 операції Bentall-De Vono виконували за власними модифікаціями: розвантажувальний шунт накладали між аневризматичним мішком і стінкою правого передсердя у місці їх безпосереднього примикання (патент UA № 68558). Внаслідок цього лінія шва нашого анастомозу завжди герметична.

Причинами летальних наслідків при аневризмографії були: геморагія – у 3 випадках, гостра серцева недостатність – 1. Усі хворі з геморагією оперовані на початковому етапі впровадження власного хірургічного досвіду. В одному випадку після операції Robicheck причиною смерті була також геморагія. Геморагії після операції Bentall-De Vono були причиною смерті у 3-х хворих на ранньому етапі виконання операцій; ще у 3 пацієнтів виникла гостра серцево-судинна недостатність, а у 2 осіб – гостре порушення мозкового кровообігу. У 2 випадках

смерть спричинена гострою нирковою недостатністю, в 1 – шлунково-кишковою кровотечею.

Віддалені результати вивчено в період від 6-ти місяців до 17,5 років у 96 хворих. У групі аневризмографії 3 хворих померло в період 6 міс. – 9 років, зокрема, 2 – раптово, 1 хвора – у клініці через 9 років від тяжких порушень ритму. Отже, після аневризмографії у хворих із СМ безпосередні та віддалені результати виявилися незадовільними. Через те ми відмовилися від згаданої методики, хоча в літературі є повідомлення про подальше її використання [5].

Після операції Robicheck у віддалені терміни обстежено 5 хворих. У 3 із них зберігається стійкий задовільний результат, в 1 – результат незадовільний (рецидив аневризми), 1 хворий помер через 11 років після першої операції під час повторної – протезування мітрального клапана з приводу мітральної недостатності.

Після операції Bentall-De Vono задовільні віддалені результати виявлені у 57 (66,3 %) осіб з 86. Актварна крива виживання після таких операцій у хворих із СМ, згідно з даними V.L.Gott et al [6], становить 84 % через 5 років і 75 % через 10 років, що підтверджено нашими результатами. Причиною смерті 2 хворих було прорізування швів дистального анастомозу кондуїту з аортою, смерть настала через 6 та 15 років після операції. Згаданого ускладнення, мабуть, можна було уникнути. На початковому етапі нашого хірургічного досвіду не використовувалися тефлонові смужки під час ліквідації розшарування в дистальному анастомозі кондуїту з ламкою та дегенеративно зміненою аортою. Про виникнення несправжніх аневризм у ділянці анастомозів у віддалені періоди після операції Bentall-De Vono повідомляють S.A.Le Marie et al [7]. Згідно з даними N.T.Kouchoukos [8], частота таких аневризм досягає 25 %, тому автор наполягає на обов'язковому зондуванні всіх пацієнтів після виконання операції Bentall-De Vono. Власний досвід проведення таких операцій підтверджує відсутність подібних ускладнень.

Через 2, 3 і 5 років після операції у клініці померло 3 хворих. У 2 на секції виявлено відрив лівої вінцевої артерії. Причиною смерті у 2 хворих через 3 міс. і 7 років був септичний протезний ендокардит, який вважають основною причиною смерті у віддалені періоди [3]. Через 4 роки 1 хворий помер від гострої ниркової недостатності у зв'язку з продовженням розшару-

вання грудної та черевної частин аорти. Останній факт зумовлює потребу постійного нагляду хворих кардіологами після втручання на аорті.

Висновки. 1. У хворих із синдромом Марфана, ускладненого аневризмою висхідної аорти, зміни аортального клапана зумовлені неспроможністю сполучної тканини та хронічною гемодинамічною травмою. Структурні вальвулярні перетворення є показаннями до хірургічної корекції аневризми аорти з протезуванням аортального клапана. 2. Операція Bentall-De

Bono є операцією вибору хірургічного лікування аневризми висхідної аорти та аортальної недостатності у хворих із синдромом Марфана. Впроваджена нами модифікація операції є надійним засобом профілактики геморагії як однієї з основних причин шпитальної летальності.

Перспективи наукового пошуку. Доцільно вивчити можливості запобігання подальшому розшаруванню аорти після оперативного усунення аневризм висхідної аорти у хворих із синдромом Марфана.

Література

1. Sun Qi Bin, Zhang Kai Zi, Cheng T.O. et al. Marfan syndrome in China: A collective review of 564 cases among 98 families // *Am. Heart. J.* – 1990. – V. 20. – P. 934-948.
2. Westaby St. Aortic dissection in Marfan syndrome // *Ann. Thorac. Surg.* – 1999. – V. 67. – P. 1861.
3. Gott V.L., Lashinger J.C., Cameron D.E. et al. The Marfan Syndrome and the Cardiovascular Surgeon // *Eur. J. Cardio-thorac. Surg.* – 1996. – V. 10. – P. 149-158.
4. Tambeur L., David T.E., Unger M. et al. Results of surgery for aortic root aneurysm in patients with the Marfan syndrome // *Eur. J. Cardiothoracic Surg.* – 2000. – V. 17. – P. 415-419.
5. Barnet M.G., Fiore A.C., Vaca K.J. Tailoring aortoplasty for repair of fusiform ascending aortic aneurysms // *Ann. Thorac. Surg.* – 1995. – V. 59. – P. 497-510.
6. Gott V.L., Green P.S., Alejo D.E. et al. Replacement of the aortic root in patients with Marfan's Syndrome // *N. Engl. J. Med.* – 1999. – V. 340. – P. 1307-1313.
7. Le Marie S.A., DiBardino D.J., Koksoy C., Coselli J.S. Redo composite valve graft replacement of the aortic root: early and mid-term outcome // *XXVIII International Meeting on Cardiovascular Updating: Abstracts (Coruna, Spain)*. – 2001. – P. 51.
8. Kouchoukos N.T. Composite aortic valve replacement and graft replacement of the ascending aorta plus coronary ostial reimplantation: how I do it? // *Semin. in Thorac. Cardiovasc. Surgeon.* – 1993. – V. 5. – P. 66-70.

АНЕВРИЗМЫ ВОСХОДЯЩЕЙ АОРТЫ И АОРТАЛЬНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ ПРИ СИНДРОМЕ МАРФАНА: ПРОБЛЕМЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ И МОРФОЛОГИИ

Резюме. Проведен анализ непосредственных и отдаленных результатов хирургических операций, выполненных 123 больным из синдромом Марфана, осложненного аневризмой восходящей аорты. Результаты клинических исследований сопоставлены с данными морфологического изучения аортальных клапанов и фрагментов аортальной стенки. Показаны морфологические изменения, которые лежат в основе функциональной неполноценности аортальных клапанов и стенки аорты. Операцией выбора по поводу аневризмы восходящей аорты и аортальной недостаточности у больных с синдромом Марфана является операция Bentall-De Bono. Авторская модификация этой операции является надежным вариантом профилактики геморагий.

Ключевые слова: аневризма аорты, аортальный клапан, синдром Марфана, хирургическое лечение, морфологическое исследование.

ANEURYSMS OF THE ASCENDING AORTA AND AORTIC INSUFFICIENCY IN MARFAN SYNDROME: PROBLEMS OF SURGICAL TREATMENT AND MORPHOLOGY

Abstract. An analysis of the immediate and late fate results of surgical operations performed on 123 patients with Marfan syndrome complicated with aneurysm of the ascending aorta has been made. The results of clinical observations are compared with the findings of a morphological examination of the aortic valves and fragments of the aortic wall excised during operations. Morphologic changes, underlying the functional inferiority of the aortic valves and the aortic wall have been demonstrated. Bentall-De Bono's operation proved to be the operation of choice for aneurysm of the ascending aorta and aortic failure in patients with Marfan's syndrome. An author's modification of this operation is a reliable means of preventing hemorrhagia.

Key words: aneurysm of the ascending aorta, aortic valve, Marfan syndrome, surgical treatment, morphological investigation.

M.M.Amosov Natinal Institute of Cardiovascular Surgery (Kyiv)
Bukovinian State Medical University (Chernivtsi)

Надійшла 18.10.2007 р.
Рецензент – проф. В.К.Ташук (Чернівці)