

© Н.Ф. Прийма, В.В. Попов,
И.А. Комолкин, А.П. Афанасьев

ГБОУ ВПО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет»
Минздрава России

Резюме. Представлен случай диагностики и успешного хирургического лечения юноши 15 лет с синдромом Марфана. У пациента была диагностирована аневризма синуса Вальсальвы и восходящего отдела аорты, пролапс атриовентрикулярных клапанов, а также выраженная воронкообразная деформация грудной клетки. После проведения тщательной диагностики было выполнено симультантное оперативное вмешательство включившее в себя протезирование корня аорты клапанодержащим кондуктом, шовная аннулопластика атриовентрикулярных клапанов и хирургическая коррекция воронкообразной деформации грудной клетки.

Ключевые слова: синдром Марфана; аневризма аорты; воронкообразная деформация грудной клетки.

УДК: 616.132-007.64-056.7

АНЕВРИЗМА АОРТЫ У ПАЦИЕНТА С СИНДРОМОМ МАРФАНА

Синдром Марфана — наследственное системное заболевание единительной ткани с классической триадой основных поражений опорно-двигательного аппарата, сердечно-сосудистой системы и глаз. Синдром Марфана встречается как у мужчин так и у женщин, при этом нет никаких этнических или географических особенностей данного заболевания. Согласно оценкам ученых один человек из 3000–5000 человек болеет синдромом Марфана. Через аутосомно-доминантный характер заболевания каждый из родителей может передать дефектные гены ребенку с вероятностью 50%. Большинство людей с синдромом Марфана имеют кого-то в семье, кто уже поражен этим заболеванием, а 15–30% всех случаев связаны с новыми генетическими мутациями, которые возникают у одного ребенка на 20 000 новорожденных. Для больных типичны высокий рост, арахнодактилия, гиперподвижность суставов. Часто наблюдаются структурные дефекты скелета: сколиоз, кифоз, деформация переднего отдела грудной клетки (воронкообразная или килевидная), долихоцефалия, узкое лицо, высокое готическое небо, плоскостопие, арахнодактилия, сандалевидная щель. Характерны изменения органа зрения: вывих и подвывих хрусталика, сферофакия, глаукома, катаракта, отслойка сетчатки, мегалокорnea, миопия, голубые склеры. Могут отмечаться грыжи, мышечная гипотония, нефроптоз. Со стороны сердечно-сосудистой системы наиболее часто при синдроме Марфана встречаются патология аорты и клапанного аппарата. Патология аорты при синдроме Марфана встречается от 65% до 100%. [1, 2, 5, 6, 9]. Чаще расширяется участок синуса Вальсальвы и/или восходящей части аорты (63,6%). Как правило, значительное расширение аорты наступает после 13 лет жизни. Увеличение диаметра корня аорты происходит обычно равномерно и симметрично и более выражено у мальчиков. Изолированная дилатация корня аорты протекает бессимптомно, иногда могут отмечаться боли за грудиной при физической нагрузке — аорталгии, возникающие от перерастяжения аортальной стенки [1, 3, 8, 11]. Достоверная диагностика дилатации корня аорты возможна при проведении эхокардиографии. Рентгенологическое исследование мало информативно из-за деформации грудной клетки, что приводит к изменению позиции аорты и тени сердца относительно позвоночного столба, причем даже значительная дилатация протекает бессимптомно. Наряду с аневризмой синуса Вальсальвы и восходящей части аорты при болезни Марфана могут наблюдаться аневризмы дуги, нисходящей части аорты и брюшного отдела аорты [4, 9, 10, 13]. Расслоение стенки аорты может заканчиваться острым разрывом или хроническим расслоением с формированием аневризматического «мешка» огромных размеров. При аневризме восходящей аорты из-за компрессии верхней полой вены могут отмечаться головные боли, отечность лица. При аневризме дуги аорты могут наблюдаться боли за грудиной и в межлопаточной области, осиплость голоса, обусловленная сдавлением возвратного нерва, рефлекторный кашель, дисфагия. При торакоабдоминальных аневризмах на первый план выступают симптомы поражения висцеральных артерий брюшной аорты. Больные отмечают боли в животе, эпигастральной области, чувство тяжести, усиленной пульсации в животе. Осложнения аневризм с их разрывом в соседние органы возникают остро, приводят к шоку и сердечно-сосудистому коллапсу. Бурно развивается симптоматика внутреннего кровотечения в соответствующие органы (легочное

кровотечение, в плевральную полость, перикард, забрюшинное пространство). Поражение аорты при синдроме Марфана определяет прогноз и тяжесть заболевания у основной части больных. Среди взрослых пациентов прогноз для жизни является неблагоприятным, летальный исход наступает у половины больных синдромом Марфана среди лиц мужского пола до 40-летнего возраста, а среди женского — до пятидесятилетнего [1, 3, 8, 12]. Однако возможен ранний смертельный исход из-за так называемого «молниеносного» перинатального синдрома Марфана, приводящего к летальному исходу в раннем детстве. Критические периоды, в которые существует высокий риск разрыва аневризмы, соответствуют 15–18 годам и, 40–45 годам жизни. Аортальная недостаточность связана с аннуло-аортальной эктазией и миксоматозной трансформацией клапана. Электрокардиография не информативна в диагностике аневризм аорты. Рентгенологически при аневризмах восходящей аорты отмечается расширение тени сосудистого пучка вправо и выбухание правой стенки восходящей аорты. При аневризмах дуги аорты тень расширенной аорты располагается по средней линии, весь сосудистый пучок резко расширен. Аневризмы нисходящего отдела аорты выбухают в левое легочное поле. С помощью эхокардиографии определяют наличие расслоения, размер и протяженность аневризматического участка. При необходимости в диагностике аневризм аорты используются чрезпищеводная эхокардиография, селективная ангиография, компьютерная томография средостения и ядерно-магнитный резонанс. Световая и электронная микроскопия пораженной стенки аорты выявляет фрагментацию и дезорганизацию эластических волокон, изменения меди, проявляющиеся выраженной деструкцией, медионекрозом с образованием кистозных полостей заполненных мукOIDной метохромной субстанцией, фрагментацией и дезорганизацией эластических волокон. Помимо аневризмы аорты при синдроме Марфана часто встречается патология клапанного аппарата сердца. Например, существует тесная связь между размером корня аорты и величиной аортальной регургитации. При диаметре корня аорты более 4 см регургитация минимальна, при диаметре более 5 см отмечается регургитация 1–2-й степени у 81 % больных, а при диаметре равном и более 6 см имеет место регургитация более 2-й степени у всех пациентов. Частота встречаемости пролапса митрального клапана при синдроме Марфана варьирует от 61,0 до 100,0 %. Аускультативно могут выслушиваться изолированные среднесистолические щелчки, сочетание щелчков с поздним систолическим шумом, голосистолический шум. Основными осложнениями пролапса митрального клапана при

синдроме Марфана являются митральная регургитация, инфекционный эндокардит, тромбоэмболия с миксоматозно измененными створок клапана. Хроническая митральная регургитация обусловлена значительным расширением левого атриовентрикулярного фиброзного кольца и неполным смыканием створок. Острая митральная регургитация возникает вследствие отрыва сухожильных нитей от створки («floppy mitral valve»). Обе формы митральной недостаточности (хроническая и острая) приводят к левожелудочковой дисфункции, предсердным аритмиям, застойной сердечной недостаточности. Особенно тяжело митральная регургитация протекает у детей раннего возраста. При патоморфологическом исследовании митральный клапан имеет удлиненные сухожильные хорды, склонные к разрывам. Створки клапана увеличены, имеют утолщенные края, фиброзное митральное кольцо расширено. Миксоматозная трансформация наблюдается как в створках, так и хордальном аппарате. Подобные, но менее тяжелые изменения могут быть обнаружены в 3-створчатом клапане. На ЭКГ у больных синдромом Марфана часто определяются дилатация и гипертрофия левого желудочка, различные аритмии, нарушения процесса реполяризации, реже синдром WPW, внутрижелудочковые и атриовентрикулярные блокады. Нарушения процесса реполяризации связаны с симпатоадреналовым дисбалансом, проявляются инверсией зубцов Т в стандартных и левых грудных отведениях, удлинением интервала QT. Данные изменения предполагают к электрической нестабильности миокарда и аритмиям. При пробе с обзиданом инверсия зубцов Т исчезает.

ЛЕЧЕНИЕ

У детей с синдромом Марфана должны быть минимизированы физические нагрузки. Для предотвращения тяжелых аортальных поражений показан прием бета-адреноблокаторов. Сравнительные исследования свидетельствуют о том, что при лечении обзиданом у больных, имеющих легкую степень дилатации аорты, снижается риск аортальной регургитации и расслаивающей аневризмы аорты, при этом снижается частота прогрессирования дилатации аорты. Доза обзидана (пропранолола) должна быть оптимизирована с использованием измеряемых с помощью ЭХОКГ систолических интервалов левого желудочка. Эффективной считается такая доза препарата, которая удлиняет время левожелудочкового изгнания на 30 %. Препарат назначается длительно 3–4 раза в день. Вместо обзидана могут быть назначены кардиоселективные бета-адреноблокаторы (конкор, атенолол, метопролол), обладающие меньшими побочными эффектами. Для профилактики инфекционного

эндокардита при синдроме Марфана рекомендуется проведение антибактериальной терапии во время санации зубов и оперативных вмешательств.

СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ

Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет (И/Б № 18949) и ФГУ «Федеральный центр сердца, крови и эндокринологии им. В. А. Алмазова Росмедтехнологий» (И/Б № 1906 и № 12213).

Анамнез: Пациент С. Д. 15 лет в сентябре 2011 г. был направлен в Санкт-Петербургскую государственную педиатрическую медицинскую академию хирургом районной поликлиники, для коррекции врожденной воронкообразной деформации грудной клетки с диагнозом: Синдром Марфана. Врожденная воронкообразная деформация грудной клетки 3-й ст. Из анамнеза известно, что деформация грудной клетки выявлена у ребенка сразу после рождения. Постоянно наблюдался ортопедом поликлиники по месту жительства. В возрасте 11 лет появились приступы сердцебиения. Обследовался у кардиолога. Диагностирована реципрокная АВ-узловая пароксизмальная тахикардия (круговая тахикардия с повторным входом возбуждения). Назначена терапия верапамилом, которую пациент получал нерегулярно. Пациент был обследован у генетика. Заключение: Синдром Марфана. При обследовании на 2-м хирургическом отделении СПб ГПМУ основной диагноз был уточнен и верифицирован. После осмотра кардиологом

и выполнения эхокардиографического исследования пациент был направлен к кардиохирургу.

Обследование в клинике (приводятся результаты обследования в двух лечебных учреждениях)

Клинический анализ крови, лейкоцитарная формула, биохимический анализ крови, общий анализ мочи — без отклонений от нормальных значений.

Ортопедический статус: состояние удовлетворительное. Кожные покровы и видимые слизистые чистые. Обычной окраски. Рост — 191 см, Вес — 55,5 кг. **Голова** (форма черепа) — башенный череп. Окружность головы (по линии проходящей через лобные и затылочные бугры) — 57 см. При виде спереди надплечье справа выше левого. Отмечается укорочение правой верхней конечности на 3 см, гипомобильность суставов. **Грудная клетка:** (см. рис 1, рентгенограмму 1) цилиндрической формы, асимметрична. Над- и подключичные ямки выражены умеренно. Телосложение *астеническое*. Окружность грудной клетки при выдохе 75 см, при выдохе 81,5 см, в покое 78 см. Экскурсия грудной клетки 6 см. **Размеры воронки:** высота — 23 см, ширина — 19 см, глубина — 6 см. **Индекс Гижидской** = 0,5. Расстояние от передне-верхней ости подвздошной кости до отверса справа — 19 см, слева 19 см. Вид сбоку — обращает на себя внимание кифоз в поясничном отделе позвоночника. Вид сзади — лопатки расположены асимметрично относительно отвеса, брошенного от остилого отростка VII шейного позвонка. **Углы лопаток:** угол правой лопатки стоит выше левого на 4 см.

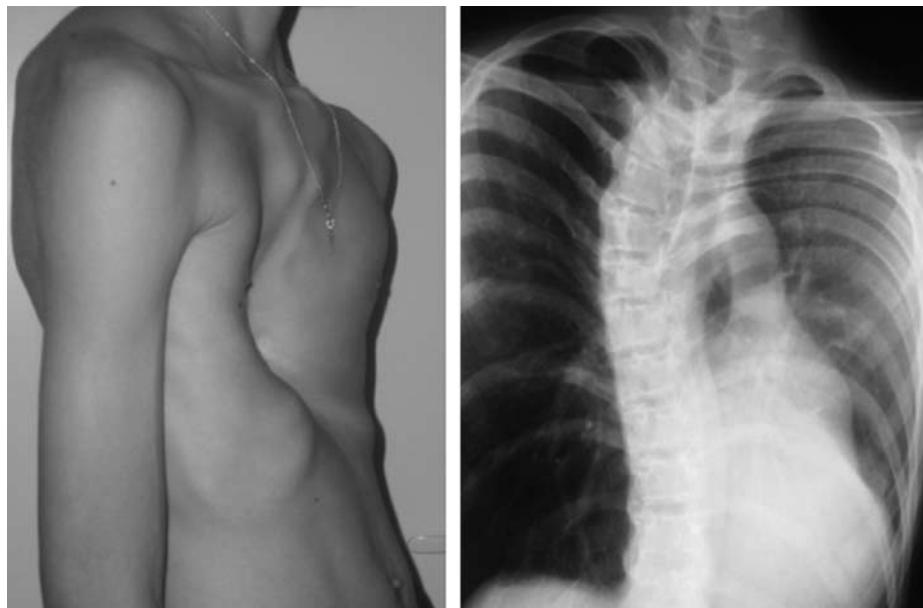


Рис. 1. Рентгенограмма 1. Слева фотография грудной клетки пациента с выраженной воронкообразной деформацией. Справа — рентгенограмма грудной клетки в прямой проекции. Грудная клетка деформирована за счет выраженного правостороннего сколиоза грудного отдела позвоночника, легкие расправлены, инфильтрации нет. Корни легких не визуализируются. Тень сердца смещена влево, развернута. Аорта выглядит расширенной в восходящем отделе. Диафрагма четкая. Синусы свободны

Расстояние от верхней ости лопатки до отвеса справа — 13 см, слева — 8 см. Расстояние от угла лопатки до отвеса справа 10 см, слева 3 см. Межягодичная складка располагается правее на 1 см. по отношению к отвесу. *Позвоночник* — в шейном отделе ось не изменена. В грудном отделе отмечается отклонение оси позвоночника от отвеса вправо на 2,5 см. В поясничном отделе отмечается отклонение оси позвоночника от отвеса вправо на 1,0 см, кифоз. *Таз*: перекоса таза не определяется. Угол талии справа сглажен, слева усилен. *Нижние конечности*: амплитуда движений в суставах нижних конечностей в полном объеме. Гипермобильность суставов. Походка не изменена, ходит в обычной обуви.

На ЭКГ (P=140 мсек; PQ=188 мсек; QRS=100 мсек; QT=380 мсек) регистрировался синусовый ритм с ЧСС=85–90 в минуту (рис. 2). Вертикальное положение электрической оси сердца. Электрокардиографические признаки внутрипредсердной блокады и гипертрофии левого предсердия, повышенной нагрузки на правый желудочек. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса. Уплощение зубцов «Т» в отведениях: II, III, aVF.

26.10.11 проведено *суточное мониторирование ЭКГ (по Холтеру)*: Синусовый ритм с ЧСС от 69 до 148 в мин. ЧСС средняя днем 89 в минуту, ЧСС средняя ночью 85 в мин, с максимальным увеличением ЧСС до 132 в мин (в 04:28). Тахикардия ночью. ЧСС днем в пределах возрастной нормы. Циркадный индекс 104%. Регистрировались одиночные желудочковые полиморфные экстрасистолы. Всего — 12 (днем — 3, ночью — 9). Одиночные предсердные экстрасистолы (в том числе с АВ блокадой 1-й степени) с пред-эктопическим интервалом от 327 до 716 мсек. Всего — 180 (8 в час). Днем 77 (6 в час). Ночью 103 (10 в час). Ишемические изменения ЭКГ не обнаружены. В течение суток наблюдалось удлине-

ние корригированного QT-интервала выше 450 мс в течение 18 ч 47 мин (85% времени).

06.10.11 проведена *эхокардиография*: Аорта — 64 мм; левое предсердие — 36 мм; индекс объема — 28 мл/м кв; МПП не изменена; левый желудочек МЖП 10–13 мм; ЗС — 7 мм; ИММ — 126 г/кв.м; КДР — 64 мм; КСР — 41 мм; КДО — 125 мл; КСО — 57 мл; УО — 68 мл; ФВ Симпсон — 54%; ФВ Тейхольц — 65%; ФУ — 36%; кинетика не изменена. *Правый желудочек*: параптернальная позиция — 31 мм; 4-камерная — 33 мм. *Правое предсердие*: 42×38 мм; индекс объема 22 мл/м кв. *Легочная артерия*: 32 мм; расчетное систолическое давление 30 мм рт.ст. *Нижняя полая вена*: 24 мм; спадение на вдохе >50; *аортальный клапан*: V_{max} 0,68 м/с; dP_{max} 1,84 мм рт.ст. *Митральный клапан*: Ve 0,61 м/с, Va 0,42 м/с, Ve/Va 1,47, Tdec 184 мс. *Трикуспидальный клапан*: регургитация 1-й степени, dP_{tr} 28 мм рт.ст.

Пульмональный клапан: V_{max} 0,45 м/с; dP_{max} 0,70 мм рт.ст, регургитация приклапанная.

Небольшая дилатация левого желудочка (на уровне базальных сегментов 5,6 см, на уровне срединных 6,4 см). Остальные полости не расширены. Небольшая эксцентрическая гипертрофия миокарда ЛЖ (ИММ — 126 г/м²; ОТС — 0,22). Максимальная толщина миокарда определяется в области базального сегмента передней части МЖП (1,3 см). Локальные нарушения кинетики не выявлены. Выраженное расширение аорты на уровне синусов и начала восходящего отдела. Дуга аорты не расширена. Легочный ствол расширен до 3,2 см.

Исследование аорты в «М»-модальном режиме эхокардиографического исследования. На уровне синусов Вальсальвы диаметр составил 64 мм. Необходимо отметить малоподвижность аорты (гипокинезию — низкую амплитуду систоло-диастолических

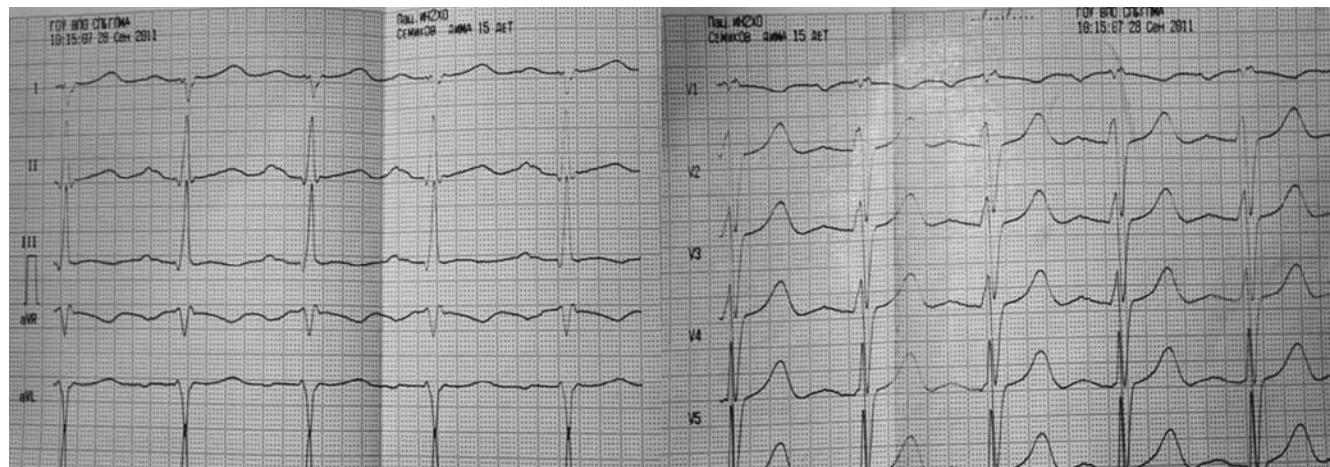


Рис. 2. Электрокардиография от 28.09.2011

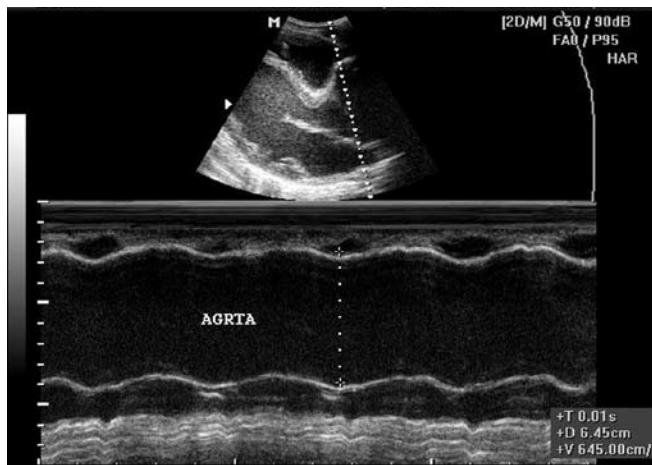


Рис. 3. Эхокардиограмма 1. Исследование проведено из левой паракардиальной позиции в М-модальном режиме. Визуализируется малоподвижный, дилатированный корень аорты. Стенки луковицы аорты истончены. Диаметр луковицы аорты составляет 64 мм

экскурсий). Отмечается истончение стенок аорты (см. рис. 3 эхокардиограмму 1).

Аортальный клапан представлен тремя асимметричными полулуниями за счет увеличения некоронарного. Комиссура между правым и левым полулуниями не раскрыта, уплотнена; клапан функционирует как двухстворчатый. Створки митрального клапана удлинены (длина передней створки — 3,3 см), не утолщены, пролабируют в полость левого предсердия с максимальной амплитудой на уровне тела задней створки до 1,7 см. Удлинение, пролапс створок триkuspidального клапана (до 0,7 см).

Пульмональный клапан без существенных изменений. Межпредсердная и межжелудочковая перегородки прослеживаются на всем протяжении. Доплер КГ: Аортальная регургитация 1–2-й степени (центральная струя, *vena contacta* — 0,4 см), митральная регургитация 1–2-й степени (эксцентричная струя под переднюю створку клапана), триkuspidальная регургитация 1-й степени.

Заключение ЭХОКГ: аневризма корня и восходящего отдела аорты без признаков расслоения. ВПС: неистинный бикусpidальный аортальный клапан с легкой недостаточностью, без стеноза. Пролапс митрального клапана 3-й ст., гемодинамически малозначимый. Пролапс триkuspidального клапана 1–2 ст. (см. рис. 4, 5, 6 эхограммы 2, 3, 4)

КТ-ангиография аорты 28.10.11. Отмечается расширение синовальвулярной и синотубулярной зон восходящего отдела аорты до 6,5 × 7,0 см. Протяженность расширения 6,7 см, просвет дистальных отделов аорты не изменен. Коронарные артерии отходят типично, топография и просвет не нарушены. Нисходящая грудная аорта удлинена, что обуславливает отхождение плечеголовного ствола и левой общей сонной артерии от восходящей части. Признаков отслойки интимы аорты не выявлено. Просвет абдоминальной аорты и ее ветвей не изменен.

Дуплексное сканирование брахиоцефальных артерий. С обеих сторон ОСА, ВСА, НСА проходимы. Стенки артерий не утолщены, без патологических изменений, дифференцировка КИМ на слои сохранена. Кровоток по артериям магистрального типа, скоростные показатели в пределах нормы, без

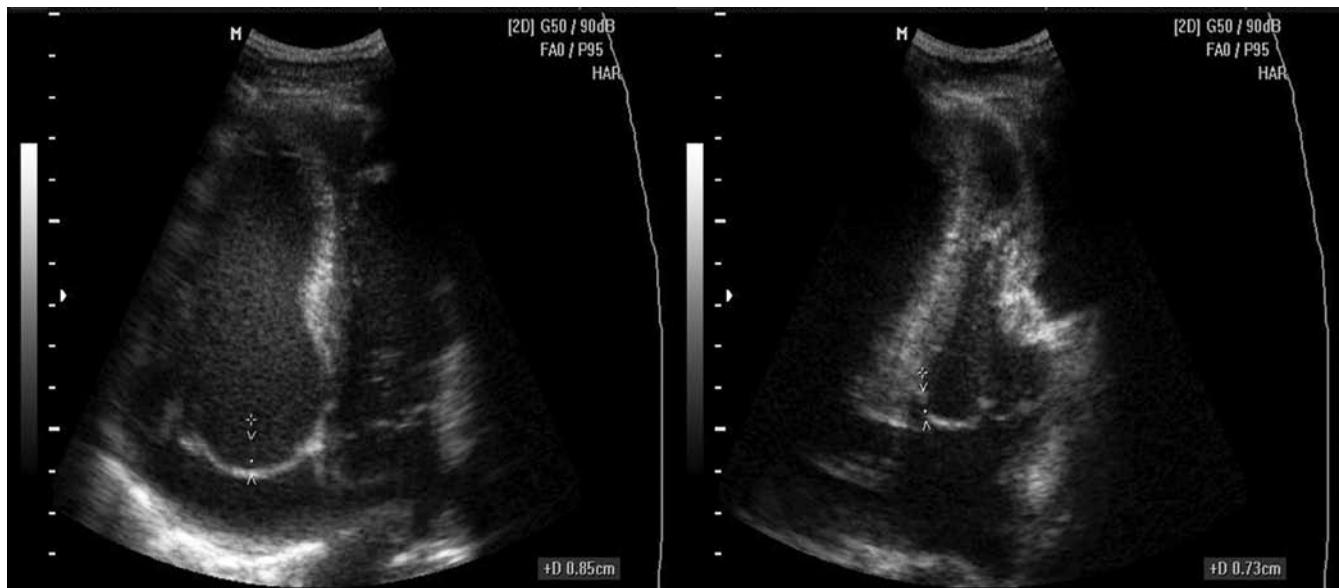


Рис. 4. Эхокардиограмма 2. На представленных эхокардиограммах, выполненных из апикальной четырехкамерной позиции представлены: слева — пролабирование створок митрального клапана, справа — триkuspidального

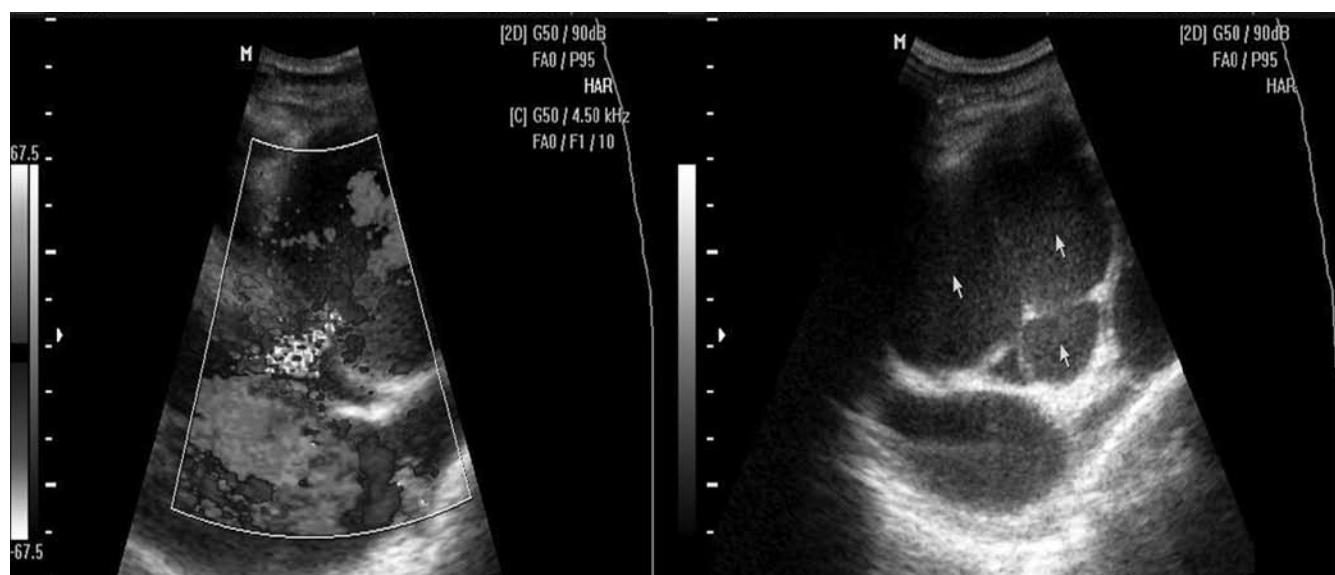


Рис. 5. Эхокардиограмма 3. Слева в режиме цветного допплеровского картирования визуализирована центральная струя аортальной регургитации (обратного диастолического тока крови через сомкнутые створки аортального клапана). Справа – визуализирован аортальный клапан. Стрелочками отмечены три створки клапана. По данным эхокг отмечалось неполное расхождение по комиссурям правой и левой коронарных створок, поэтому клапан функционировал как двустворчатый. Систолическое раскрытие створок аортального клапана было достаточным. Площадь (оцененная планиметрически) составила 7,5см²

гемодинамически значимой асимметрии. При исследовании позвоночных артерий выявлено локальное увеличение по диаметру левой позвоночной артерии до 10 мм на протяжении 15 мм на уровне 1-го сегмента, стенки ровные, признаков диссекции не выявлено. Заключение: Аневризма левой позвоночной артерии на уровне сегмента V1 (см. рис. 7 допплерограмму 1).

Окулист 28.10.11: глазное дно без патологии. Непостоянное расходящееся косоглазие ОУ.

Электроэнцефалография — диффузные изменения биоэлектрической активности головного мозга ирритативного характера легкой степени выраженности. Ирритация дизэнцефальных структур (в виде регистрации вспышек альфа-волн, распространяющихся билатерально-синхронно). Специфической эпилептиформной активности не зарегистрировано.

Аллергологический анамнез: со слов не отягощен.

По данным обследования в клиниках был подтвержден и уточнен диагноз. После проведения консилиумов с участием проф. кафедры хирургических болезней детского возраста Э. В. Ульриха было рекомендовано хирургическое лечение — протезирование корня и восходящего отдела аорты клапано-содержащим протезом, пластика триkuspidального и митрального клапанов.

Диагноз: Синдром Марфана. Аневризма корня восходящей аорты. Диссекция восходящего отдела аорты. Биксупидальный клапан аорты. Аортальная

регургитация 2-й степени. Пролапс створок митрального клапана 3-й степени. Митральная регургитация 1-2-й степени. Пролапс створок триkuspidального клапана. Триkuspidальная регургитация 2-й степени. ХСН 1-2 ф.кл.

Сопутствующий: Резидуально-органическое поражение ЦНС. Синдром Арнольда-Киари 1-й ст. Врожденная воронкообразная деформация грудной клетки 3-й ст. Правосторонний грудо-поясничный

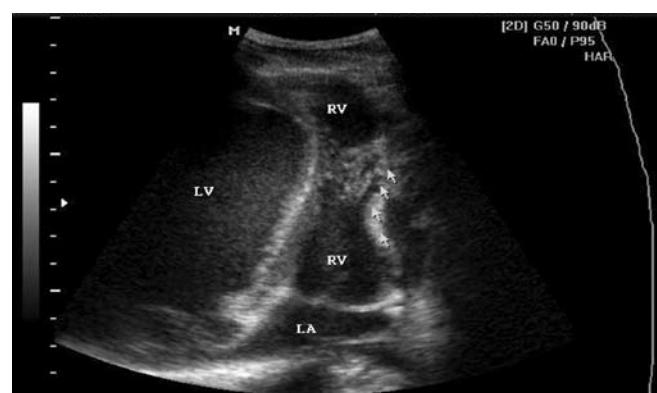


Рис. 6. Эхокардиограмма 4. Выраженная деформация правого желудочка за счет компрессии сердца со стороны грудино-реберного комплекса. Отмечается изменение геометрии правого желудочка по типу «гантелеобразной». Зона наибольшей деформации отмечена стрелочками. Повышена трабекулярность правого желудочка

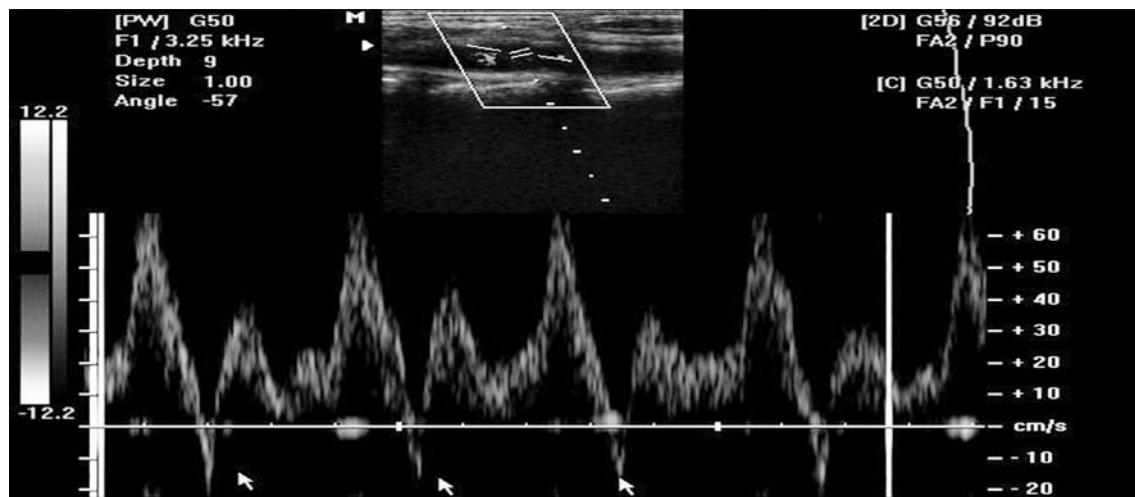


Рис. 7. Допплерограмма 1. Дуплексное сканирование брахиоцефальных артерий. При допплерографии в стволе левой общей сонной артерии регистрируются патологические диастолические «провалы» допплерограммы (помечены стрелочками), вызванные обратным диастолическим током крови в связи с аортальной регургитацией

кифосколиоз 3-й ст. Непостоянное расходящееся косоглазие ОУ. Искривление носовой перегородки. Правосторонний нефроптоз, ПН 0. Пароксизмальная АВ реципрокная тахикардия, ремиссия от 2009 г. Аневризма позвоночной артерии слева.

Операция: операция Bentall — De Bono (протезирование восходящей аорты и аортального клапана с использованием клапанодержащего кондуита МедИнж 29 мм). Шовная аннулопластика митрального клапана в модификации Batista. Шовная аннулопластика трикуспидального клапана в модификации Batista. Пластика перикарда синтетической заплатой «Preclude». Мобилизация реберно-грудинного комплекса, остеосинтез грудины загрудинно-титановой пластиной и надгрудинно пластиной «Matrix rib» (4 винта) от 29.02.2012 г.

Протокол оперативного вмешательства от 29.02.2012. Срединная стернотомия. Вскрыт перикард. Канюлированы аорта и полые вены. Аорта на уровне клапана значительно расширена (до 7 сантиметров), с последующим расширением и восходящего отдела, на расстоянии 2 см перед брахиоцефальными сосудами аорта внешним диаметром 25–27 мм. Дуга аорты и брахиоцефальные артерии не расширены. Левое предсердие умеренно дилатировано. Коронарных артерий две, отходят от соответствующих синусов. От правого коронарного синуса отдельным устьем отходит дополнительная ветвь (около 2–3 мм от устья ПКА). Диаметр коронарных артерий соответствует возрастным нормам.

После поперечной аортотомии ревизован аортальный клапан. Клапан анатомически сформирован как трехстворчатый, но функционировал как двустворчатый, за счетrudиментарной комиссюры между левой коронарной и некоронарной створками. Створ-

ки избыточно перерастянуты, синусы распластаны за счет гипердилатации клапанного кольца. Коаптация створок отсутствует. Субаортальной обструкции нет. *Имеется аневризма восходящего отдела аорты с диссекцией внутреннего слоя распространяющаяся по медиальной стенке от корня до 2 см проксимальнее брахиоцефальных сосудов (включая периустьевую зону левой коронарной артерии).*

Створки аортального клапана полностью иссечены. Выкроены устья обеих коронарных артерий на площадках по типу «пуговиц», устье конусной ветви сохранено. Имплантирован клапанодержащий кондукт диаметром 32 мм с механическим протезом МедИнж 29 мм. Проксимальный конец кондуита фиксирован на 18 отдельных п-образных швах на синтетических прокладках. Последовательно реимплантированы устья обеих коронарных артерий. Для этого поочередно созданы отверстия в стенке кондуита и далее непрерывным обвивным швом фиксированы коронарные «пуговицы». Задняя стенка восходящего отдела аорты оставлена нативной. Восстановлена восходящая аорта непрерывным обвивным швом, адаптирован диаметр кондуита под диаметр нативной аорты, т. к. имелось несоответствие в 10 мм. Следующим этапом ревизован митральный клапан путем доступа через левое предсердие, вскрытое ниже борозды Ватерстоуна над устьями правых легочных вен. Клапанное кольцо дилатировано до 5,5 см. Пролапс передней створки. Подклапанный аппарат передней створки перерастянут. Выполнена шовная аннулопластика митрального клапана в модификации Batista. Клапанное кольцо сужено до 2,8–3 см. Герметизировано левое предсердие непрерывным обвивным швом. Ревизован трикуспидальный клапан. Клапанное кольцо дилатировано до 5 см. Подклапанный

аппарат и створки не изменены. Выполнена шовная аннупластика триkuspidального клапана в модификации Batista. Тщательная профилактика аэроэмболии. Герметизировано правое предсердие. Снятие окклюзии с аорты. Восстановление сердечной деятельности через фибролляцию желудочков. Снята однократным разрядом ЭДФ. Выполнена контрольная чреспищеводная эхокардиография. Регургитация с АВ-клапанов 1-й степени, по объему минимальная, сократимость отделов сердца не нарушена. Подшита пара эпикардиальных электродов внешней ЭКС. Завершающим этапом выполнена пластика перикарда синтетической мембраной «Preclude».

Торакальными хирургами выполнена коррекция деформации грудины, заключающаяся в мобилизации реберно-грудинного комплекса. Сегментарная симметричная хондротомия 3–4–5–6–7 ребер. Перихондрий сохранен. Резецирован мечевидный отросток ввиду невозможности его сохранения из-за его участия в деформации грудины. Далее выполнен остеосинтез титановой пластиной (расположена загрудинно) и пластиной «Matrix rib» на 4 винтах (пластинка расположена над грудиной). Репозиция фрагментов грудины произведена 7 отдельными проволочными швами. Послойное ушивание мягких тканей. Внутрикожный шов.

Патогистологическое исследование створок аортального клапана, фрагментов аневризмы аорты от 29.02.2012: соединительно-тканная дисплазия аортального клапана. Кистозный медианекроз аорты. (Медионекроз аорты кистозный (medionecrosis aortae cystica; анат. tunica media средняя оболочка + некроз) — патологический процесс неясной этиологии, характеризующийся образованием в средней оболочке аорты очагов некроза, при организации которых возникают кистозные полости).

Культуральный посев аортального клапана от 11.03.2012: роста микроорганизмов не выявлено.

Послеоперационный период. В первые сутки отмечался эпизод наджелудочковой тахикардии, купированный внутривенным введением АТФ. На суточном мониторировании ЭКГ зарегистрированы: тахикардия из АВ узла с ЧСС 120 в мин, 2 эпизода неустойчивого ритма с ЧСС от 121 до 188 в мин. На 3-е сутки после операции после предварительной подготовки произведена экстубация, но ввиду нарастающего респираторного дефицита (увеличение ЧДД до 40 в мин, отсутствие аускультативной картины справа в нижних и средних отделах при нормальной картине слева) повторно интубирован. 05.03.12 выполнено МСКТ, по данным которого выявлена компрессия правого главного, промежуточного, средне-, нижнедолевого бронхов, умеренная компрессия левого главного бронха сосудами средостения (ветвями ле-

гочной артерии). Субателектаз базальных сегментов левого легкого. Произведена экстубация с переводом на дыхание через лицевую маску с подачей кислорода и оксида азота. 11.03.12 переведен на отделение. По данным контрольных рентгенограмм — легкие расправлены, инфильтрации нет. Нарушения сердечного ритма не регистрировались. По данным суточного мониторирования ЭКГ от 20.03.12 — умеренная синусовая тахикардия с ЧСС от 80 до 116 в мин, значимых нарушений ритма и проводимости не зарегистрировано. Назначен эгилок в дозе 25 мг в сутки. Далее проводился подбор дозы варфарина. Целевой уровень МНО (более 2,5) не достигнут. При выписке МНО — 2,1

ОБСУЖДЕНИЕ

Представленный случай иллюстрирует современные возможности диагностики и блестящего хирургического вмешательства у пациента со столь сложным заболеванием. Хочется отметить, что оперативное вмешательство выполнялось двумя хирургическими бригадами, что позволило провести сначала коррекцию кардиальной патологии, а затем торакальной. Остается открытым вопрос определения показаний к оперативному вмешательству на аорте у данной категории больных. Живя в мегаполисе (С.-Петербург), пациент ежегодно посещал кардиолога по месту жительства, но к кардиохирургу не направлялся. И только после обследования в Санкт-Петербургском государственном педиатрическом медицинском университете перед оперативным вмешательством на грудной клетке по поводу ее воронкообразной деформации больной был направлен в кардиохирургический стационар.

По данным отечественных и зарубежных кардиохирургов, риск разрыва аневризмы аорты у пациентов с синдромом Марфана в 4 раза выше, чем у больных без данной патологии [2, 4, 7, 8, 11], поэтому оперативное вмешательство на аорте у больных с синдромом Марфана целесообразно выполнять при расширении аорты до 50 мм. Другая часть специалистов [7, 9, 12, 13] считает, что показаниями для оперативного вмешательства у данной категории больных являются: 1) увеличение диаметра корня аорты более 55 мм и относительная аортальная регургитация (обратный ток крови через аортальный клапан); 2) аортальная регургитация с выраженной левожелудочковой дисфункцией; 3) хроническое расслоение стенки аорты.

Из сказанного можно сделать вывод, что пациенты с синдромом Марфана должны не только состоять на учете и наблюдаваться у кардиолога, но и систематически проходить обследование у кардиохирурга. Решение вопроса об оперативном вмешательстве в каждом отдельном случае должно проводиться врачебным консилиумом.

ЛИТЕРАТУРА

1. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. Сердечно-сосудистая хирургия. – М.: Медицина, 1989. – С. 353–358.
2. Йонаш В. Клиническая кардиология. – Прага, Государственное издательство медицинской литературы, 1968. – С. 128.
3. Erbel (Chairman) R., Alfonso F., Boileau C. et al. Diagnosis and management of aortic dissection (Recommendations of the Task Force on Aortic Dissection, European Society of Cardiology) // European Heart Journal. – 2001. – Vol. 22. – P. 1642–1681.
4. Keane M. G., Pyeritz R. E. Medical management of Marfan syndrome // Circulation. – 2008. – Vol. 117. – P. 2802–2813.
5. Klein D.G. Thoracic aortic aneurysms // J. Cardiovasc. Nurs. – 2005. – Vol. 20(4). – P. 245–250.
6. Pepper J., Chan J., Jemyrr Gavino et al. External aortic root support for Marfan syndrome: early clinical results in the first 20 recipients with a bespoke implant // Journal of the Royal Society of Medicine. – 2010. – Vol. 103. – P. 370–375.
7. Pratt B., Curci J. Arterial elastic fiber structure. Function and potential roles in acute aortic dissection // J. of Car. Surgery. – 2010. – Vol. 51(5). – P. 647–656.
8. Rumin He, Dong-Chuan Guo, Wei Sun et al. Characterization of the inflammatory cells in ascending thoracic aortic aneurysms in patients with Marfan syndrome, familial thoracic aortic aneurysms and sporadic aneurysms // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 2008. – Vol. 136(4). – P. 922–929.
9. Segers P., De Backer J., Devos D. et al. Aortic reflection coefficients and their association with global indexes of wave reflection in healthy controls and patients with Marfan's syndrome // American Journal of Physiology – Heart and Circulatory Physiology. – 2006. – Vol. 290(6). – P. 2385–2392.
10. Siepe M., Loffelbein F. The Marfan syndrome and related connective tissue disorders // Med. Monatsschr. Pharm. – 2009. – Vol. 32. – P. 213.
11. Graham S. A., Williams A. Marfan's syndrome and the heart // Archives of Disease in Childhood. – 2007. – Vol. 92(4). – P. 351–356.
12. T. Paul Tran, Ali Khoynezhad. Current management of type B aortic dissection // Vasc. Health Risk Manag. – 2009. – Vol. 5. – P. 53–63.
13. Weigang E., Nienaber C. A., Rehders T. C. et al. Management of Patients With Aortic Dissection // Dtsch. Arztebl. Int.. – 2008. – 105. – P. 639–645.

AORTIC ANEURYSM IN A MARFAN'S SYNDROME PATIENT

Priyima N.F., Popov V.V., Komolkin I.A., Afanasyev A.P.

◆ **Resume.** Presents a case of diagnosis and successful surgical treatment of youth of 15 years with Marfan syndrome. The patient was diagnosed with aortic sinus of Valsalva and the ascending aorta, atrioventricular valve prolapse, as well as severe funnel chest. After a thorough diagnosis was made simultaneous surgery including a prosthetic aortic valve-containing conduit, suture annuloplastics atrioventricular valves, and surgical correction of the funnel chest.

◆ **Key words:** Marfan's syndrome; aortic aneurysm; funneled deformation of a thorax.

◆ Информация об авторах

Прийма Николай Федорович – к.м.н., старший научный сотрудник лаборатории «Новых медицинских технологий» НИЦ ГБОУ ВПО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России. 194100, Санкт-Петербург, ул. Литовская, д. 2. E-mail: nikpriima@rambler.ru.

Попов Валерий Витальевич – к.м.н., старший научный сотрудник, заведующий лабораторией «Новых медицинских технологий» НИЦ ГБОУ ВПО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России. 194100, Санкт-Петербург, ул. Литовская, д. 2. E-mail: valpopov@mail.ru.

Комолкин Игорь Александрович – к.м.н., ассистент кафедры хирургических болезней детского возраста. ГБОУ ВПО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России. 194100, Санкт-Петербург, ул. Литовская, д. 2. E-mail: igor_komolkin@mail.ru.

Афанасьев Ардан Петрович – к.м.н., ассистент кафедры хирургических болезней детского возраста. ГБОУ ВПО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России. 194100, Санкт-Петербург, ул. Литовская, д. 2. E-mail: ardan_afanasyev@mail.ru.

Priyima Nikolay Fedorovich – Senior Researcher, Laboratory of New Medical Technologies. Saint-Petersburg State Pediatric Medical University. 2, Litovskaya St., St. Petersburg, 194100, Russia. E-mail: nikpriima@rambler.ru.

Popov Valeriy Vitalyevich – PhD, Senior Researcher, Head of the Laboratory of New Medical Technologies. Saint-Petersburg State Pediatric Medical University. 2, Litovskaya St., St. Petersburg, 194100, Russia. E-mail: valpopov@mail.ru.

Komolkin Igor Aleksandrovich – PhD, Assistant Professor, Department of Pediatrics Surgery. Saint-Petersburg State Pediatric Medical University. 2, Litovskaya St., St. Petersburg, 194100, Russia. E-mail: igor_komolkin@mail.ru.

Afanasyev Ardan Petrovich – PhD, Assistant Professor, Department of Pediatrics Surgery. Saint-Petersburg State Pediatric Medical University. 2, Litovskaya St., St. Petersburg, 194100, Russia. E-mail: ardan_afanasyev@mail.ru.