

Клапаносохраняющие операции в реконструктивной хирургии корня аорты у больных синдромом Марфана: систематический обзор

Для корреспонденции: Акмаль Улугбекович
Нормурадов, a.u.normuradov@gmail.com

Поступила в редакцию 7 февраля 2022 г. Исправлена
16 мая 2022 г. Принята к печати 18 мая 2022 г.

Цитировать: Комаров Р.Н., Нормурадов А.У.,
Исаев Р.М., Соборов М.А., Ропова А.И., Рейтер В.Д.
Клапаносохраняющие операции в реконструктивной
хирургии корня аорты у больных синдромом Марфана:
систематический обзор. *Патология кровообращения
и кардиохирургия*. 2022;26(3):21-30. [https://dx.doi.
org/10.21688/1681-3472-2022-3-21-30](https://dx.doi.org/10.21688/1681-3472-2022-3-21-30)

Финансирование

Исследование не имело спонсорской поддержки.

Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Вклад авторов

Концепция и дизайн: А.У. Нормурадов, Р.М. Исаев,
М.А. Соборов, А.И. Ропова, В.Д. Рейтер
Написание статьи: А.У. Нормурадов, Р.М. Исаев,
А.И. Ропова, В.Д. Рейтер
Исправление статьи: А.У. Нормурадов, Р.М. Исаев
Утверждение окончательного варианта статьи:
все авторы

ORCID ID

Р.Н. Комаров, <https://orcid.org/0000-0002-3904-6415>
А.У. Нормурадов, <https://orcid.org/0000-0002-1300-5981>
Р.М. Исаев, <https://orcid.org/0000-0001-5405-3325>
М.А. Соборов, <https://orcid.org/0000-0002-8387-0524>
А.И. Ропова, <https://orcid.org/0000-0001-8843-3625>
В.Д. Рейтер, <https://orcid.org/0000-0002-5383-2260>

© Комаров Р.Н., Нормурадов А.У., Исаев Р.М.,
Соборов М.А., Ропова А.И., Рейтер В.Д., 2022



**Р.Н. Комаров, А.У. Нормурадов, Р.М. Исаев,
М.А. Соборов, А.И. Ропова, В.Д. Рейтер**

Федеральное государственное автономное образовательное
учреждение высшего образования Первый Московский
государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова
Министерства здравоохранения Российской Федерации
(Сеченовский Университет), Москва, Российская Федерация

Аннотация

Цель. Проанализировать результаты клапаносохраняю-
щих операций в хирургии корня аорты у больных синдро-
мом Марфана в литературе.

Методы. Проведен обширный поиск с использованием баз
данных Pubmed, Embase, Cochrane Library и Web of Science.
Статьи для анализа выбраны согласно методологии клини-
ческой эпидемиологии PRISMA 2020.

Результаты. В 19 исследованиях и 4 метаанализах 30-днев-
ная и госпитальная летальность не превышала 2,08 %. Частота
тромбоэмболии за 15-летний период — $4,1 \pm 2,0$ %. Сред-
ний показатель инфекционного эндокардита — 0,25 %.
Свобода от тяжелой аортальной недостаточности через
8 лет после операции — $95,2 \pm 3,3$ %. Свобода от повтор-
ных вмешательств за 8 и 10 лет — 97 %. Отдаленная леталь-
ность — не более 10,57 %. Выживаемость за 5 и 10 лет —
95,4 и 84,2 % соответственно.

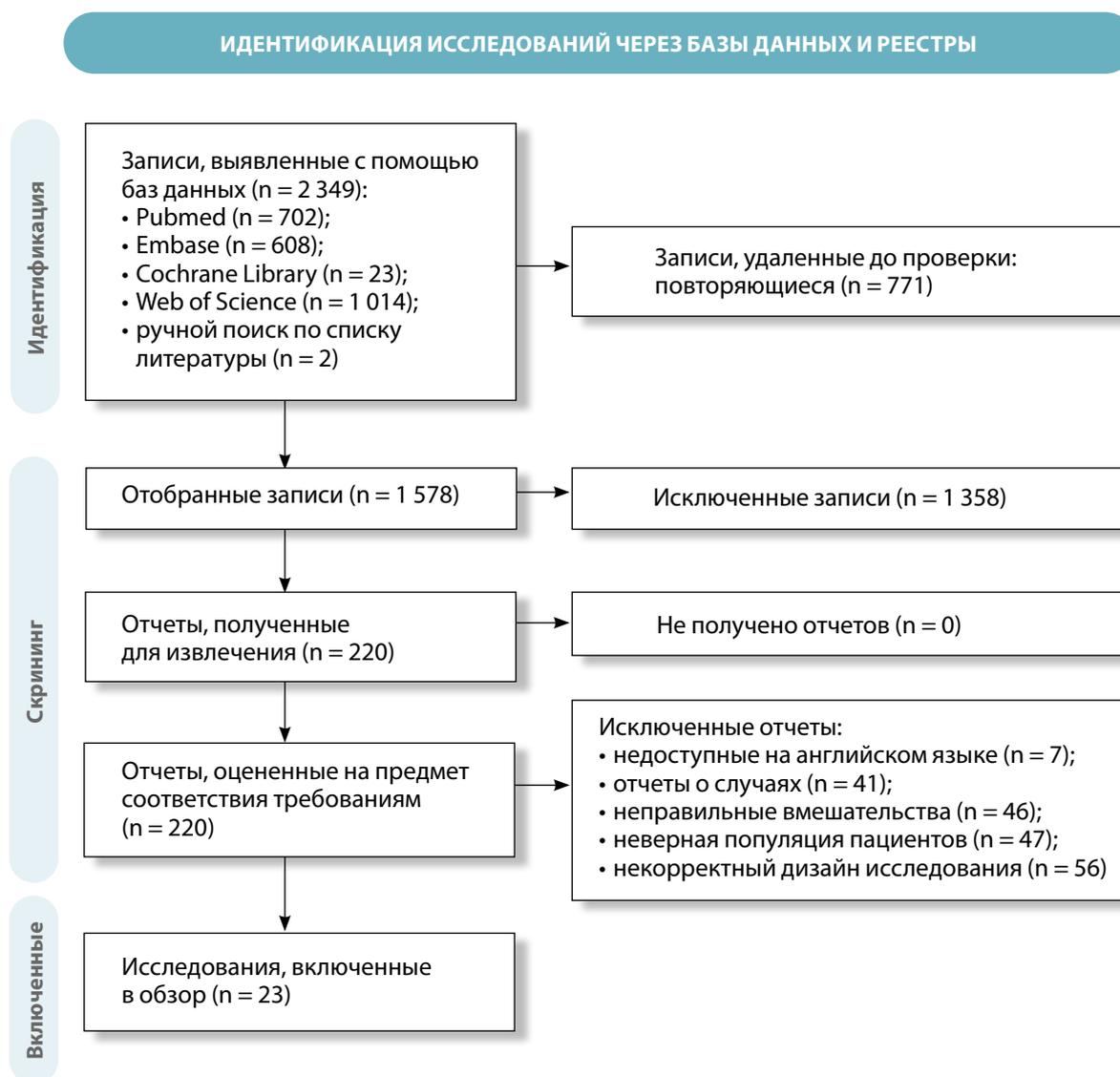
Заключение. В ближайшем и отдаленном периодах
клапаносохраняющие операции показывают преимуще-
ство по сравнению с имплантацией клапаносодержаще-
го кондуита у больных синдромом Марфана. В отдаленном
периоде тромбоэмболия, эндокардит, кровотечение до-
стоверно чаще наблюдались у больных с клапаносодер-
жащим кондуитом.

Ключевые слова: аневризма корня аорты; клапаносохра-
няющая операция; операция Дэвида; реимплантация; син-
дром Марфана

Введение

По данным литературы, клапаносохраняющие операции являются оптимальным вмешательством в хирургии корня аорты (КА). Выделяют два основных метода клапаносохраняющих операций: реимплантация аортального клапана (АК) и ремоделирование КА [1; 2]. Операция Якуба позволяет ремоделировать синусы Вальсальвы с помощью протеза. Операцию Дэвида выполняют путем реимплантации АК в сосудистый протез [3–5]. Реимплантация превосходит операцию Якуба по долгосрочным результатам [6–9].

Синдром Марфана — аутосомно-доминантное генетическое заболевание, которое характеризуется расширением и расслоением КА и нарушением синтеза фибриллина-1 [10]. Распространенность — 1 случай на 5 000 человек [11; 12]. За последние три десятилетия проведено множество реимплантаций АК в хирургии КА, в основном у пациентов с трехстворчатым АК. До конца неясна долгосрочная эффективность клапаносохраняющих вмешательств у пациентов с синдромом Марфана. Цель исследования — проанализировать результаты клапано-



Выбор исследований в соответствии с методологией клинической эпидемиологии PRISMA

Табл. 1. Предоперационные показания и срочность вмешательства

Первый автор	Пациенты, n	Показание к лечению, n (%)		Лечение, n (%)	
		Аневризма корня аорты	Расслоение аорты	Плановое	Экстренное
J.S. Coselli [18]	239	н/д	н/д	229 (95,82)	10 (4,18)
K. Kallenbach [15]	59	55 (93,22)	4 (6,78)	59 (100)	0
L.G. Svensson [14]	178	169 (94,9)	н/д	н/д	н/д
A. Martens [13]	104	97 (93,27)	7 (6,73)	н/д	н/д
F.A. Kari [16]	48	42 (87,5)	6 (12,5)	42 (87,5)	6 (12,5)
J. Kremer [17]	56	50 (89,29)	6 (10,71)	54 (96,43)	2 (3,57)
H.K. Song [19]	87	86 (98,9)	3 (3,5)	83 (95,4)	4 (4,6)
M. Ouzounian [20]	н/д	100 %	0	100 %	0
F. Settepani [21]	35	н/д	2 (5,71)	33 (94,29)	2 (5,71)
C.E. Martín [23]	134	131 (97,76)	3 (2,24)	131 (97,76)	3 (2,24)
F.S. Schoenhoff [24]	н/д	н/д	н/д	100 %	0
A. Forteza [33]	н/д	100 %	0	100 %	0
P.P. Urbanski [25]	42	н/д	4 (9,52)	38 (90,48)	4 (9,52)
T.E. David [6]	146	120 (82,19)	11 (7,53)	146 (100)	0
T. Kuniyama [26]	33	н/д	н/д	25 (75,8)	8 (24,2)
J. Price [22]	98	н/д	н/д	95 (96,94)	3 (3,06)
I.V. Volguina [27]	105	н/д	н/д	99 (94,3)	6 (5,7)
C. Schmidtke [28]	37	н/д	н/д	25 (67,6)	12 (32,4)
D.E. Cameron [29]	н/д	н/д	н/д	100 %	0

Примечание. н/д — нет данных.

сохраняющих операций у больных синдромом Марфана.

Методы

Для исследования провели поиск с использованием четырех ведущих баз данных: Pubmed, Embase, Cochrane Library и Web of Science. Статьи отбирали в соответствии с Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analysis (PRISMA) 2020 statement (рисунки). Критерии включения: 1) работы по сравнению клапаносохраняющих операций с имплантацией клапаносодержащего кондуита в хирургии КА у больных синдромом Марфана; 2) возраст больных от 18 лет; 3) исследования реимплантации КА без контрольной группы у пациентов с синдромом Марфана. Исключали клинические случаи, отдельные абстракты, доклады конференций и экспертные мнения, также не рассматривали неанглоязычные статьи. Конечными

точками изучения являлись аортальная недостаточность, тромбоземболия, кровотечение, инфекционный эндокардит, повторное вмешательство и летальность в отдаленном периоде.

Результаты

В результате поиска, который вели до 25 января 2022 г., обнаружили 2 349 исследований. В итоговый систематический обзор включили 19 исследований и 4 метаанализа [6; 13–29].

Показания к вмешательству

С момента первой реимплантации прошло более 30 лет, выполнено несколько тысяч подобных процедур, однако о целесообразности вмешательства у больных синдромом Марфана у хирургов до сих пор отсутствует единое мнение [6; 13; 14; 30]. Операцию Дэвида проводят преимущественно при аневризме КА, а также при острым

Табл. 2. Послеоперационные показатели пациентов с синдромом Марфана и без него

Первый автор	Пациенты, n	Синдром Марфана, %	Возраст, лет	Тромбоэмболия, n (%)	Кровотечение, n (%)	Инфекционный эндокардит, n (%)	Аортальная недостаточность, n (%)	Повторное вмешательство, n (%)	Летальность, n (%)	
									30-дневная	Отдаленная
J.S. Coselli [18]	239	100	33	4 из 237 (1,69)	3 из 237 (1,26)	0	23 из 219 (10,5)	1 из 237 (0,42)	1 (0,42)	2 (0,84)
K. Kallenbach [15]	59	100	30	0	4 (6,78)	н/д	н/д	7 (11,86)	0	5 (8,47)
L.G. Svensson [14]	178	83,7	45 ± 14	0	0	3 (1,68)	н/д	7 (3,93)	0	н/д
A. Martens [13]	104	100	33 ± 13	0	1 (0,96)	н/д	11 из 88 (12,5)	16 (15,38)	1 (0,96)	11 (10,57)
F.A. Kari [16]	48	100	33	н/д	н/д	н/д	н/д	1 (2,08)	1 (2,08)	3 (6,25)
J. Kremer [17]	56	100	32,34 ± 12,35	н/д	н/д	0	2 (3,57)	1 (1,78)	0	0
H.K. Song [19]	87	100	31	н/д	н/д	н/д	20 из 47 (42,55)	0	н/д	н/д
M. Ouzounian [20]	253	43,9	44 ± 14	н/д	н/д	н/д	н/д	2 (0,79)	1 (0,39)	н/д
F. Settepani [21]	35	100	36,5	0	н/д	1 (2,86)	4 из 32 (12,5)	3 (8,57)	0	0
C.E. Martín [23]	134	100	33,4 ± 12,3	н/д	н/д	0	16 (11,94)	3 (2,24)	0	н/д
F.S. Schoenhoff [24]	29	100	27	0	0	0	16 (55,17)	4 (13,8)	0	1 (3,45)
A. Forteza [33]	37	100	30 ± 10	0	0	0	1 из 36 (2,78)	0	0	1 (2,7)
P.P. Urbanski [25]	42	100	43	0	0	0	4 (9,52)	2 (4,76)	0	0
T.E. David [6]	146	100	35,7	6 (4,11)	н/д	2 (1,37)	10 (6,85)	5 (3,42)	1 (0,68)	6 (4,11)
T. Kunihara [26]	33	100	31	1 (3,03)	0	0	н/д	3 (9,1)	0	0
J. Price [22]	98	100	36	4 (4,082)	0	1 (1,02)	н/д	4 (4,082)	0	н/д
I.V. Volguina [27]	105	100	31	1 (0,95)	н/д	0	0	0	0	н/д
C. Schmidtke [28]	37	100	32	2 (5,4)	0	0	н/д	3 (8,11)	0	0
D.E. Cameron [29]	85	100	н/д	0	н/д	0	0	5 (5,88)	0	2 (2,35)

Примечание. н/д — нет данных.

и хроническом расслоении аорты [6; 13; 15]. A. Martens и соавт. по результатам исследования 104 пациентов сообщили, что показаниями к вмешательству в 93,27 % случаев была аневризма КА, 4,81 % — острое и 1,92 % — хроническое расслоение аорты типа А [13]. Аналогичные данные после изучения 59 больных представили К. Kallenbach и соавт.: у 93,22 % показанием являлась аневризма КА, 5,08 % — острое и 1,7 % — хроническое расслоение аорты типа А [15] (табл. 1). Это согласуется с результатами метаанализа J.M. Burgstaller и соавт. [31].

Срочность вмешательства

Реимплантацию проводят в плановом и экстренном порядке [6; 13; 15; 16], однако многие хирурги отдают предпочтение плановым вмешательствам [17]. По данным J.S. Coselli и соавт., в группе из 239 больных только 10 (4,18 %) выполнили экстренную операцию [18]. В исследовании H.K. Song и со-

авт. из 87 пациентов у 4 (4,6 %) вмешательство было экстренным [19] (табл. 1). M.E. Soto и соавт. в метаанализе приводят средний показатель экстренных операций 7,1 % [32].

Интраоперационные показатели

M. Ouzounian и соавт. сообщили о среднем времени пережатия аорты и искусственного кровообращения 110 и 131 мин соответственно [20]. В исследовании L.G. Svensson и соавт. эти показатели составили 111 и 135 мин [14]. Приведенные данные соотносятся с результатами J.M. Burgstaller и соавт. [31].

30-дневная и госпитальная летальность

По данным J. Kremer и соавт., 30-дневная и госпитальная летальность в ближайшем послеоперационном периоде составила 0 % [17]. Данные об отсутствии 30-дневной и госпитальной летальности представили также A. Forteza и соавт. (n = 37)

Табл. 3. Результаты метаанализов по сравнению клапаносохраняющих вмешательств и имплантации клапаносодержащих кондуитов в хирургии корня аорты

Первый автор	Пациенты, n	Пациенты, n		30-дневная / госпитальная летальность, %		Тромбоэмболия, %		Инфекционный эндокардит, %		Кровотечение, %		Повторное вмешательство, %		Летальность, %	
		CVG	VSRR	CVG	VSRR	CVG	VSRR	CVG	VSRR	CVG	VSRR	CVG	VSRR	CVG	VSRR
U. Benedetto [36]	1385	972	413	н/д	н/д	0,7/год	0,3/год	0,3/год	0,2/год	н/д	н/д	0,3/год	1,3/год	н/д	н/д
R. Hu [34]	539	247	292	5,8	0,794	7,035	0,81	4,71	0,96	н/д	н/д	6,48	6,16	9,72	3,08
C.D. Flynn [35]	2976	1624	1352	3,29	0,24	5,346	1,33	4,19	0,44	4,42	0,61	4,06	3,11	17,48	2,7
J.M. Burgstaller [31]	2156	1141	1015	3,4	0,3	9,7	0	3,6	0,7	н/д	н/д	н/д	н/д	н/д	н/д

Примечание. CVG — операция с клапаносодержащим кондуитом; VSRR — клапаносохраняющая операция; н/д — нет данных.

[33], об отсутствии госпитальной летальности — К. Kallenbach и соавт. [15]. В исследовании А. Martens и соавт. показатели ранней летальности не превышали 1 % (0,96 %) [13] (табл. 2). Приведенные данные согласуются с результатами метаанализов [31; 34; 35] (табл. 3).

Тромбоэмболические осложнения

По данным F. Settepani и соавт., в течение среднего периода наблюдения 19 мес. не возникло ни одного эпизода тромбоэмболии [21]. А. Martens и соавт. также сообщили об отсутствии тромбоэмболических осложнений за $12,0 \pm 5,4$ года [13]. В исследовании Т.Е. David и соавт. из 146 пациентов 121 (82,88 %) перенесли реимплантацию АК. За период наблюдения 15 лет частота тромбоэмболии составила $4,1 \pm 2,0$ % [6]. Это соответствует результатам J. Price и соавт.: из 98 пациентов 69 (70,41 %) перенесли реимплантацию АК. Медиана наблюдения составила 7,8 [2,9; 11,4] года, за это время у 4 (4,082 %) пациентов отмечались тромбоэмболические осложнения [22] (табл. 2). По данным метаанализа R. Hu и соавт., при сравнении клапаносохраняющих операций с имплантацией клапаносодержащего кондуита в хирургии КА наблюдалось достоверно больше случаев тромбоэмболии в группе операций с клапаносодержащим кондуитом (англ. composite valve graft, CVG) [34]. Это соответствует результатам метаанализа C.D. Flynn и соавт. [35] (табл. 3).

Инфекционный эндокардит

L.G. Svensson и соавт. проанализировали данные 178 пациентов и сообщили, что в отдаленном пери-

оде было выполнено 7 реопераций на АК, 3 (1,68 %) из 178 вмешательств осложнились инфекционным эндокардитом [14]. С.Е. Martín и соавт. изучили данные 134 пациентов со средним периодом наблюдения $6,2 \pm 3,9$ года, эпизоды инфекционного эндокардита отсутствовали [23] (табл. 2). Это согласуется с результатами многих исследований, где средний показатель инфекционного эндокардита составляет 0,25 % [32]. По данным метаанализа C.D. Flynn и соавт., частота эндокардита в группе клапаносохраняющих операций (англ. valve sparing root replacement, VSRR) была достоверно меньше по сравнению с группой CVG: 0,44 и 4,19 % соответственно [35] (табл. 3).

Аортальная недостаточность

По данным А. Martens и соавт., у 104 пациентов с периодом наблюдения 10 ± 5 лет в раннем послеоперационном периоде аортальной недостаточности 3+/4+ степени не отметили, 2+ степени — 5 (4,8 %) случаев. В отдаленном периоде у 9 (11 %) из 82 пациентов возникла аортальная недостаточность 2+ степени, у 2 (2,4 %) — 3+ степени [13]. Это согласуется с результатами исследования J. Kremer и соавт., где свобода от тяжелой аортальной регургитации через 1 год и 8 лет составила $97,7 \pm 2,3$ и $95,2 \pm 3,3$ % соответственно [17]. Аналогичные данные представили F. Settepani и соавт. [21].

Реоперации по поводу кровотечения

По данным К. Kallenbach и соавт., в раннем послеоперационном периоде было выполнено 4 (6,78 %) реоперации по поводу кровотечения

Табл. 4. Причины повторных операций и летальных исходов

Первый автор	Пациенты, n	Причина повторной операции, n (%)		Причина летального исхода, n (%)	
		в 30-дневном периоде	в среднесрочном / отдаленном периоде	в 30-дневном периоде	в среднесрочном / отдаленном периоде
J.S. Coselli [18]	239	Коронарная недостаточность, 1; псевдоаневризма, 1	Инфекция протеза, 1 из 237/год	Кровотечение, 1	Связанная с аортальным клапаном, 2
K. Kallenbach [15]	59	АН, 1 (1,7); бивентрикулярная дисфункция, 1 (1,7); кровотечение, 4 (6,78)	АН, 5 (8,47)	0	Разрыв нисходящей аорты, 1 (1,7); связанная с АК, 1 (1,7)
L.G. Svensson [14]	178	Кровотечение, 4 (2,24)	ИЭ, 3 (1,68); АН, 1	0	н/д
A. Martens [13]	104	АК, 1; СН, 2 (1,92)	АН, 11 (10,58); аортальный стеноз, 2 (1,92); инфекция протеза, 1; кардиомиопатия, 2 (1,92)	Пересадка сердца на фоне СН, отторжение, 1	Связанная с АК, 7 (6,73); кардиальная, 3 (2,88); сепсис, 1
F.A. Kari [16]	48	0	АН, 1 (2,08)	Сепсис и ПОН (острое расслоение аорты типа А), 1 (2,08)	Сепсис и ПОН, 2 (4,17)
J. Kremer [17]	56	0	АН, 1 (1,78)	0	0
H.K. Song [19]	87	0	0	н/д	н/д
M. Ouzounian [20]	253	Кровотечение, 15 (5,93)	Повторная операция на АК, 2	н/д	н/д
F. Settepani [21]	35	Кровотечение, 4 (11,43)	АН, 2 (5,71); ИЭ, 1 (2,86)	0	0
C.E. Martin [23]	134	0	АН, 3 (2,24)	0	н/д
F.S. Schoenhoff [24]	29	Кровотечение, 1 (3,45)	АН, 4 (13,8)	0	Застойная СН, осложненная сепсисом, 1 (3,45)
A. Forteza [33]	37	0	0	0	н/д
P.P. Urbanski [25]	42	0	АН, 2 (4,76)	0	0
T.E. David [6]	146	0	АН, 3 (2,05); ИЭ, 2 (1,37)	Острое расслоение аорты типа В и мальперфузия, 1	Осложнения, связанные с расслоением аорты, 4 (2,74)
T. Kuniyama [26]	33	0	Причина не указана, 3 (9,1)	0	0
J. Price [22]	98	Кровотечение, 2 (2,04)	АН, 2 (1,02); замена дуги аорты, 1 (1,02); ИЭ, 1 (1,02)	0	н/д
I.V. Volguina [27]	105	Коронарная недостаточность, 1	0	0	н/д
C. Schmidtke [28]	37	0	АН, 3 (8,11)	0	0
D.E. Cameron [29]	85	0	АН, 5 (5,88)	0	ПОН, 1 (1,18); бивентрикулярная недостаточность, 1 (1,18)

Примечание. АК — аортальный клапан; АН — аортальная недостаточность; ИЭ — инфекционный эндокардит; н/д — нет данных; СН — сердечная недостаточность; ПОН — полиорганная недостаточность.

(табл. 4). За среднее время наблюдения 54 ± 37 мес. незначительное кровотечение возникло только у 4 (6,78 %) больных [15] (табл. 2). Аналогичные показатели реопераций из-за кровотечения приводят F.S. Schoenhoff и соавт.: рестернотомия потребовалась 1 (3,45 %) из 29 пациентов [24] (табл. 4). Частота рестернотомии у авторов согласуется с результатами метаанализа R. Ну и соавт., где доля повторных операций из-за кровотечений составила 4,044 % [34].

Повторные вмешательства

Превосходные результаты по повторным вмешательствам получили F.A. Kari и соавт.: свобода от реопераций КА за 8 лет 97 % [16]. Это согласуется с данными T. Kuniyama и соавт. [26]. В исследовании C.E. Martín и соавт. свобода от повторных вмешательств в течение 10 лет составила 97 ± 2 % [23]. Это соответствует метаанализу C.D. Flynn и соавт., где общая частота повторных вмешательств после клапаносохраняющих операций за 5 и 10 лет была 95,6 и 90,5 % соответственно [35] (табл. 3).

Летальность в отдаленном периоде

K. Kallenbach и соавт. сообщают о летальности в отдаленном периоде 8,47 % (5/59) [15] (табл. 2). Это соотносится с результатами T.E. David и соавт., у которых после VSRR отдаленная смертность составляла 4,11 % (6/146) [6]. D.E. Cameron и соавт. описали отдаленную летальность 2,35 % (2/85) [29]. Превосходные результаты приводят C. Schmidtke и соавт.: ни одного летального случая в отдаленном периоде [28] (табл. 2). Недавние метаанализы также продемонстрировали достоверное преимущество VSRR перед CVG по этому показателю (100 % пациентов с синдромом Марфана) [34; 35] (табл. 3).

Выживаемость в отдаленном периоде

C.E. Martín и соавт. сообщили о 5- и 10-летней выживаемости 99 ± 1 и $97,1 \pm 2,0$ % соответственно (все пациенты с синдромом Марфана) [23]. Это соотносится с данными F.A. Kari и соавт. об общей выживаемости за 4 и 8 лет 98 и 90 % [16]. Сопоставимые показатели приводят M. Ouzounian и соавт.: 5-, 10-летняя выживаемость 95,4 и 84,2 % [20]. В исследовании A. Martens и соавт. долгосрочная выживаемость за 10 и 20 лет была 91 и 76 % соответственно [13]. Крупная работа T.E. David и соавт. включала 333 пациента, из которых у 124 (37,24 %) диагностировали синдром Марфана; результаты оказались схожими [37].

Ограничения

В исследовании не учтен опыт хирургов и хирургических центров, который может существенно повлиять на летальность.

Заключение

Операция Дэвида показывает превосходные кратко- и долгосрочные результаты. Преимущества вмешательства — долговечность АК, низкая частота повторных операций и отдаленных осложнений, в том числе геморрагических и тромбоэмболических, а также инфекционного эндокардита. Отсутствие системной антикоагуляции, высокая выживаемость и низкая летальность также делают реимплантацию методом выбора у молодых пациентов с синдромом Марфана при реконструктивной хирургии КА. Клапаносохраняющие операции имеют лучшие результаты по сравнению с клапано-замещающими вмешательствами.

Полученные выводы необходимо трактовать с осторожностью ввиду использования в исследовании групп CVG и VSRR. Группа CVG включает операцию Бенталла – Де Боно, замену аорты биоклапаном и гомографтом. Группа VSRR состоит из операций Дэвида и Якуба. Для более точного подтверждения выводов необходимы крупномасштабные проспективные контрольные исследования с прямым сравнением операций Бенталла – Де Боно и Дэвида.

Список литературы / References

1. David T.E., Maganti M., Armstrong S. Aortic root aneurysm: principles of repair and long-term follow-up. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2010;140(6 Suppl):S14-S19; discussion S45-S51. PMID: 21092781. <https://dx.doi.org/10.1016/j.jtcvs.2010.07.041>
2. Pacini D., Petridis F.D., Rasovic O., Di Bartolomeo R. Aortic valve-sparing operations. *Expert Rev Cardiovasc Ther.* 2010;8(7):933-940. PMID: 20602554. <https://dx.doi.org/10.1586/erc.10.70>
3. David T.E. Aortic valve sparing in different aortic valve and aortic root conditions. *J Am Coll Cardiol.* 2016;68(6):654-664. PMID: 27491910. <https://dx.doi.org/10.1016/j.jacc.2016.04.062>
4. David T.E., Feindel C.M. An aortic valve-sparing operation for patients with aortic incompetence and aneurysm of the ascending aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1992;103(4):617-621; discussion 622. PMID: 1532219. [https://dx.doi.org/10.1016/S0022-5223\(19\)34942-6](https://dx.doi.org/10.1016/S0022-5223(19)34942-6)
5. Kirklin J.W., Barratt-Boyes B.G., editors. *Cardiac surgery: morphology, diagnostic criteria, natural history, techniques, results, and indications.* Vol. 1. New York: Churchill Livingstone; 1993. pp. 520-523.
6. David T.E., David C.M., Manliot C., Colman J., Crean A.M., Bradley T. Outcomes of aortic valve-sparing operations in

- Marfan syndrome. *J Am Coll Cardiol*. 2015;66:1445-1453. PMID: 26403341. <https://dx.doi.org/10.1016/j.jacc.2015.07.041>
7. David T.E., Feindel C.M., David C.M., Manlhiot C. A quarter of a century of experience with aortic valve-sparing operations. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2014;148(3):872-879; discussion 879-880. PMID: 24930611. <https://dx.doi.org/10.1016/j.jtcvs.2014.04.048>
 8. Erasmi A.W., Sievers H.-H., Bechtel J.F.M., Hanke T., Stierle U., Misfeld M. Remodeling or reimplantation for valve-sparing aortic root surgery? *Ann Thorac Surg*. 2007;83(2):S752-S756; discussion S785-S790. PMID: 17257921. <https://dx.doi.org/10.1016/j.athoracsur.2006.10.093>
 9. Bethea B.T., Fitton T.P., Alejo D.E., Barreiro C.J., Cattaneo S.M., Dietz H.C., Spevak P.J., Lima J.A., Gott V.L., Cameron D.E. Results of aortic valve-sparing operations: experience with remodeling and reimplantation procedures in 65 patients. *Ann Thorac Surg*. 2004;78(3):767-772. PMID: 15336989. <https://dx.doi.org/10.1016/j.athoracsur.2004.03.040>
 10. Salvi P., Grillo A., Marelli S., Gao L., Salvi L., Viecca M., Di Blasio A.M., Carretta R., Pini A., Parati G. Aortic dilatation in Marfan syndrome: role of arterial stiffness and fibrillin-1 variants. *J Hypertens*. 2018;36(1):77-84. PMID: 29210860. <https://dx.doi.org/10.1097/HJH.0000000000001512>
 11. Ho N.C.Y., Tran J.R., Bektas A. Marfan's syndrome. *Lancet*. 2005;366(9501):1978-1981. PMID: 16325702. [https://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736\(05\)66995-4](https://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736(05)66995-4)
 12. Keane M.G., Pyeritz R.E. Medical management of Marfan syndrome. *Circulation*. 2008;117(21):2802-2813. PMID: 18506019. <https://dx.doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.107.693523>
 13. Martens A., Beckmann E., Kaufeld T., Fleissner F., Neuser J., Korte W., Merz C., Krueger C., Haverich A., Shrestha M. Valve-sparing aortic root replacement (David I procedure) in Marfan disease: single-centre 20-year experience in more than 100 patients. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2019;55(3):476-483. PMID: 30169770. <https://dx.doi.org/10.1093/ejcts/ezy300>
 14. Svensson L.G., Blackstone E.H., Alsalihi M., Batizy L.H., Roselli E.E., McCullough R., Vivacqua A., Moran R.T., Gillinov A.M., Thamilarasan M., Griffin B., Hammer D.F., Stewart W.J., Sabik J.F. 3rd, Lytle B.W. Midterm results of David reimplantation in patients with connective tissue disorder. *Ann Thorac Surg*. 2013;95(2):555-562. PMID: 23286971. <https://dx.doi.org/10.1016/j.athoracsur.2012.08.043>
 15. Kallenbach K., Baraki H., Khaladj N., Kamiya H., Hagl C., Haverich A., Karck M. Aortic valve-sparing operation in Marfan syndrome: what do we know after a decade? *Ann Thorac Surg*. 2007;83(2):S764-S768; discussion S785-S790. PMID: 17257923. <https://dx.doi.org/10.1016/j.athoracsur.2006.10.097>
 16. Kari F.A., Beyersdorf F., Rylski B., Stephens E.H., Russe M., Siepe M. David I reimplantation procedure for aortic root replacement in Marfan patients: medium-term outcome. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2014;19(5):743-748. PMID: 25047948. <https://dx.doi.org/10.1093/icvts/ivu244>
 17. Kremer J., Farag M., Zaradzki M., Szabó G., Ruhparwar A., Kallenbach K., Karck M., Arif R. The reimplantation valve-sparing aortic root replacement technique for patients with Marfan syndrome: A single-center experience. *Sci Rep*. 2019;9(1):12021. PMID: 31427685; PMCID: PMC6700152. <https://dx.doi.org/10.1038/s41598-019-48572-9>
 18. Coselli J.S., Volguina I.V., LeMaire S.A., Sundt T.M., Connolly H.M., Stephens E.H., Schaff H.V., Milewicz D.M., Vricella L.A., Dietz H.C., Minard C.G., Miller D.C., Aortic Valve Operative Outcomes in Marfan Patients study group. Early and 1-year outcomes of aortic root surgery in patients with Marfan syndrome: a prospective, multicenter, comparative study. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2014;147(6):1758-1766,1767.e1-4. PMID: 24655904. <https://dx.doi.org/10.1016/j.jtcvs.2014.02.021>
 19. Song H.K., Preiss L.R., Maslen C.L., Kroner B., Devereux R.B., Roman M.J., Holmes K.W., Tolunay H.E., Desvigne-Nickens P., Asch F.M., Milewski R.K., Bavaria J., LeMaire S.A., GenTAC Consortium. Valve-sparing aortic root replacement in patients with Marfan syndrome enrolled in the National Registry of Genetically Triggered Thoracic Aortic Aneurysms and Cardiovascular Conditions. *J Heart Valve Dis*. 2014;23(3):292-298. PMID: 25296451; PMCID: PMC4995179.
 20. Ouzounian M., Rao V., Manlhiot C., Abraham N., David C., Feindel C.M., David T.E. Valve-sparing root replacement compared with composite valve graft procedures in patients with aortic root dilation. *J Am Coll Cardiol*. 2016;68(17):1838-1847. PMID: 27765186. <https://dx.doi.org/10.1016/j.jacc.2016.07.767>
 21. Settepani F., Szeto W.Y., Pacini D., De Paulis R., Chiariello L., Di Bartolomeo R., Gallotti R., Bavaria J.E. Reimplantation valve-sparing aortic root replacement in Marfan syndrome using the Valsalva conduit: an intercontinental multicenter study. *Ann Thorac Surg*. 2007;83(2):S769-S773; discussion S785-S790. PMID: 17257924. <https://dx.doi.org/10.1016/j.athoracsur.2006.10.084>
 22. Price J., Magruder J.T., Young A., Grimm J.C., Patel N.D., Alejo D., Dietz H.C., Vricella L.A., Cameron D.E. Long-term outcomes of aortic root operations for Marfan syndrome: A comparison of Bentall versus aortic valve-sparing procedures. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2016;151(2):330-336. PMID: 26704057. <https://dx.doi.org/10.1016/j.jtcvs.2015.10.068>
 23. Martín C.E., Villar S., Serrano-Fiz S., Moñivas V., González A., Forteza A. Long-term outcomes of aortic valve reimplantation in Marfan syndrome. *Rev Esp Cardiol (Engl Ed)*. 2020;73(1):96-97. PMID: 31561983. <https://dx.doi.org/10.1016/j.rec.2019.06.011>
 24. Schoenhoff F.S., Langhammer B., Wustmann K., Reineke D., Kadner A., Carrel T. Decision-making in aortic root surgery in Marfan syndrome: bleeding, thromboembolism and risk of reintervention after valve-sparing or mechanical aortic root replacement. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2015;48(6):931-935; discussion 935-936. PMID: 25666470. <https://dx.doi.org/10.1093/ejcts/ezu553>
 25. Urbanski P.P., Jankulowski A., Morka A., Irimie V., Zhan X., Zacher M., Diegeler A. Patient-tailored aortic root repair in adult marfanoid patients: Surgical considerations and outcomes. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2018;155(1):43-51.e1. PMID: 28673709. <https://dx.doi.org/10.1016/j.jtcvs.2017.05.108>
 26. Kunihara T., Aicher D., Rodionycheva S., Asano M., Tochii M., Sata F., Schäfers H.-J. Outcomes after valve-preserving root surgery for patients with Marfan syndrome. *J Heart Valve Dis*. 2012;21(5):615-622. PMID: 23167226.
 27. Volguina I.V., Miller D.C., LeMaire S.A., Palmero L.C., Wang X.L., Connolly H.M., Sundt T.M. 3rd, Bavaria J.E., Dietz H.C., Milewicz D.M., Coselli J.S., Aortic Valve Operative Outcomes in Marfan Patients study group. Valve-sparing and valve-replacing techniques for aortic root replacement in patients with Marfan syndrome: Analysis of early outcome. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2009;137(5):1124-1132. PMID: 19379977. <https://dx.doi.org/10.1016/j.jtcvs.2009.03.023>

28. Schmidtke C., Karluss A., Sier H., Hüppe M., Brauer K., Sievers H.-H. Mid-term results of different aortic valve-sparing procedures in Marfan syndrome. *J Heart Valve Dis.* 2012;21(2):195-201, discussion 202. PMID: 22645855.
29. Cameron D.E., Alejo D.E., Patel N.D., Nwakanma L.U., Weiss E.S., Vricella L.A., Dietz H.C., Spevak P.J., Williams J.A., Bethea B.T., Fitton T.P., Gott V.L. Aortic root replacement in 372 Marfan patients: evolution of operative repair over 30 years. *Ann Thorac Surg.* 2009;87(5):1344-1349; discussion 1349-1350. PMID: 19379862. <https://dx.doi.org/10.1016/j.athoracsur.2009.01.073>
30. David T.E. The aortic valve-sparing operation. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2011;141(3):613-615. PMID: 21335120. <https://dx.doi.org/10.1016/j.jtcvs.2010.11.039>
31. Burgstaller J.M., Held U., Mosbahi S., Stak D., Steurer J., Eckstein F., Berdajs D.A. A systemic review and meta-analysis: long-term results of the Bentall versus the David procedure in patients with Marfan syndrome. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2018;54(3):411-419. PMID: 29893811. <https://dx.doi.org/10.1093/ejcts/ezy158>
32. Soto M.E., Ochoa-Hein E., Anaya-Ayala J.E., Ayala-Picazo M., Koretzky S.G. Systematic review and meta-analysis of aortic valve-sparing surgery versus replacement surgery in ascending aortic aneurysms and dissection in patients with Marfan syndrome and other genetic connective tissue disorders. *J Thorac Dis.* 2021;13(8):4830-4844. PMID: 34527322; PMCID: PMC8411183. <https://dx.doi.org/10.21037/jtd-21-789>
33. Forteza A., De Diego J., Centeno J., López M.J., Pérez E., Martín C., Sánchez V., Rofilanchas J.J., Cortina J. Aortic valve-sparing in 37 patients with Marfan syndrome: midterm results with David operation. *Ann Thorac Surg.* 2010;89(1):93-96. PMID: 20103213. <https://dx.doi.org/10.1016/j.athoracsur.2009.09.015>
34. Hu R., Wang Z., Hu X., Wu H., Wu Z., Zhou Z. Surgical reconstruction of aortic root in Marfan syndrome patients: a systematic review. *J Heart Valve Dis.* 2014;23(4):473-483. PMID: 25803974.
35. Flynn C.D., Tian D.H., Wilson-Smith A., David T., Matalanis G., Misfeld M., Mastrobuoni S., El Khoury G., Yan T.D. Systematic review and meta-analysis of surgical outcomes in Marfan patients undergoing aortic root surgery by composite-valve graft or valve sparing root replacement. *Ann Cardiothorac Surg.* 2017;6(6):570-581. PMID: 29270369; PMCID: PMC5721109. <https://dx.doi.org/10.21037/acs.2017.11.06>
36. Benedetto U., Melina G., Takkenberg J.J.M., Roscitano A., Angeloni E., Sinatra R. Surgical management of aortic root disease in Marfan syndrome: a systematic review and meta-analysis. *Heart.* 2011;97(12):955-958. PMID: 21228428. <http://dx.doi.org/10.1136/hrt.2010.210286>
37. David T.E., David C.M., Feindel C.M., Manlihot C. Reimplantation of the aortic valve at 20 years. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2017;153(2):232-238. PMID: 27923487. <https://dx.doi.org/10.1016/j.jtcvs.2016.10.081>

Valve-sparing aortic root replacement in patients with Marfan syndrome: a systematic review

Roman N. Komarov, Akmal U. Normuradov, Ruslan M. Isaev, Mark A. Soborov, Anna I. Ropova, Victoria D. Reiter

Sechenov University, Moscow, Russian Federation

Corresponding author. Akmal U. Normuradov, a.u.normuradov@gmail.com

Abstract

Aim. To analyze the literature about the results of valve-sparing operations in aortic root surgery in patients with Marfan syndrome.

Methods. A comprehensive search included four databases: Pubmed, Embase, Cochrane Library, and Web of Science. Articles for analysis were selected according to the methods presented in the PRISMA 2020 guidelines.

Results. The final systematic review included 19 studies and 4 meta-analyses. The findings showed that 30-day and hospital mortality rates did not exceed 2.08%. The incidence of thromboembolism over a 15-year period was $4.1 \pm 2.0\%$. The mean rate of infective endocarditis was 0.25%. Freedom from severe aortic insufficiency 8 years after surgery was $95.2 \pm 3.3\%$. Freedom from reoperation at 8 and 10 years was 97%. Long-term mortality was $\leq 10.57\%$. The 5-, 10-year survival rates were 95.4 and 84.2% respectively.

Conclusion. Valve-sparing operations are more beneficial than valved conduits in patients with Marfan syndrome in the short and long-term periods. Thromboembolism, endocarditis, and bleeding were significantly more common in patients with valved conduits in the long-term period.

Keywords: Aneurysm, Dissecting; Aortic Aneurysm, Thoracic; Aortic Valve; Aortic Valve Insufficiency; Blood Vessel Prosthesis Implantation; Marfan Syndrome; Replantation

Received 7 February 2022. Revised 16 May 2022. Accepted 18 May 2022.

Funding: The study did not have sponsorship.

Conflict of interest: Authors declare no conflict of interest.

Contribution of the authors

Conception and study design: A.U. Normuradov, R.M. Isaev, M.A. Soborov, A.I. Ropova, V.D. Reiter

Drafting the article: A.U. Normuradov, R.M. Isaev, A.I. Ropova, V.D. Reiter

Critical revision of the article: A.U. Normuradov, R.M. Isaev

Final approval of the version to be published: R.N. Komarov, A.U. Normuradov,
R.M. Isaev, M.A. Soborov, A.I. Ropova, V.D. Reiter

ORCID ID

R.N. Komarov, <https://orcid.org/0000-0002-3904-6415>

A.U. Normuradov, <https://orcid.org/0000-0002-1300-5981>

R.M. Isaev, <https://orcid.org/0000-0001-5405-3325>

M.A. Soborov, <https://orcid.org/0000-0002-8387-0524>

A.I. Ropova, <https://orcid.org/0000-0001-8843-3625>

V.D. Reiter, <https://orcid.org/0000-0002-5383-2260>

Copyright: © 2022 Komarov et al.

How to cite: Komarov R.N., Normuradov A.U., Isaev R.M., Soborov M.A., Ropova A.I., Reiter V.D. Valve-sparing aortic root replacement in patients with Marfan syndrome: a systematic review. *Patologiya krovoobrashcheniya i kardiokirurgiya = Circulation Pathology and Cardiac Surgery*. 2022;26(3):21-30. (In Russ.) <https://dx.doi.org/10.21688/1681-3472-2022-3-21-30>

