

Случай клапаносохраняющего протезирования аневризмы корня и восходящего отдела аорты у 9-летнего пациента с синдромом Марфана

© В.Н. Богданов, И.В. Гладышев, Э.Ф. Харисова, И.В. Харенко

ФГБУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии» Министерства здравоохранения Российской Федерации (г. Челябинск), Челябинск, Российская Федерация

Поступила 21 ноября 2017 г. Исправлена 19 февраля 2018 г. Принята к печати 27 февраля 2018 г.

Для корреспонденции: Эльмира Фагимовна Харисова, kharisova.elmira@bk.ru

Представлен клинический случай 9-летнего пациента с тяжелой формой синдрома Марфана со значительным расширением корня аорты, а также поражением митрального и трикуспидального клапанов. Пациенту проведена успешная одномоментная хирургическая коррекция: реимплантация аортального клапана в протез по методике Дэвида, аннулопликация митрального клапана и вальвулопластика трикуспидального клапана по Де Вега.

Ключевые слова клапаносохраняющая операция; операция Дэвида; соединительнотканная дисплазия

Цитировать: Богданов В.Н., Гладышев И.В., Харисова Э.Ф., Харенко И.В. Случай клапаносохраняющего протезирования аневризмы корня и восходящего отдела аорты у 9-летнего пациента с синдромом Марфана. *Патология кровообращения и кардиохирургия*. 2018;22(1):61-65. <http://dx.doi.org/10.21688/1681-3472-2018-1-61-65>

Введение

В 1992 г. Т. Дэвид произвел революцию в хирургии корня аорты взрослых лиц, предложив методику, позволяющую сохранить аортальный клапан при аневризме восходящего отдела аорты, когда необходима замена корня для снижения риска диссекции аорты. Чуть позже данную процедуру в отношении лиц юношеского возраста и детей стал использовать Д. Кэмерон в Госпитале Джонса Хопкинса (англ. Johns Hopkins Hospital), Балтимор, США. Многие пациенты страдали не только врожденными пороками сердца, но и наследственными нарушениями соединительной ткани, такими как синдром Марфана, Элерса – Данлоса, Лойса – Дитца [1].

Представляем клинический случай клапаносохраняющей операции — реимплантации аортального клапана у мальчика с синдромом Марфана.

Клинический случай

Пациент У. 9 лет поступил в кардиохирургическое отделение № 4 ФГБУ «ФЦССХ» Минздрава России

(г. Челябинск) в июле 2017 г. с жалобами на одышку при физической нагрузке, быструю утомляемость, отставание в физическом развитии. Со слов матери пациента, ухудшение состояния ребенка в течение последнего года, несмотря на постоянный прием лекарственных средств (ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента, антагонистов альдостерона, сердечных гликозидов).

Из анамнеза известно, что в 4-летнем возрасте у больного генетик верифицировал синдром Марфана. С этого периода находится на диспансерном учете у ортопеда, в связи с выраженным грудопоясничным S-образным кифосколиозом позвоночника, плосковальгусными стопами, поражением суставов. Пациента регулярно осматривает офтальмолог, так как с 2012 по 2016 г. перенес 7 операций по поводу подвывихов хрусталиков обоих глаз, в том числе и эктопии искусственных оптических линз. С 5-летнего возраста ребенок наблюдался у детского кардиолога с недостаточностью митрального и трикуспидального клапанов, аневризмой корня аорты. Однако в течение последних 2 лет также отмечено увеличение размеров восходящего отдела аорты с 35 до 43 мм.



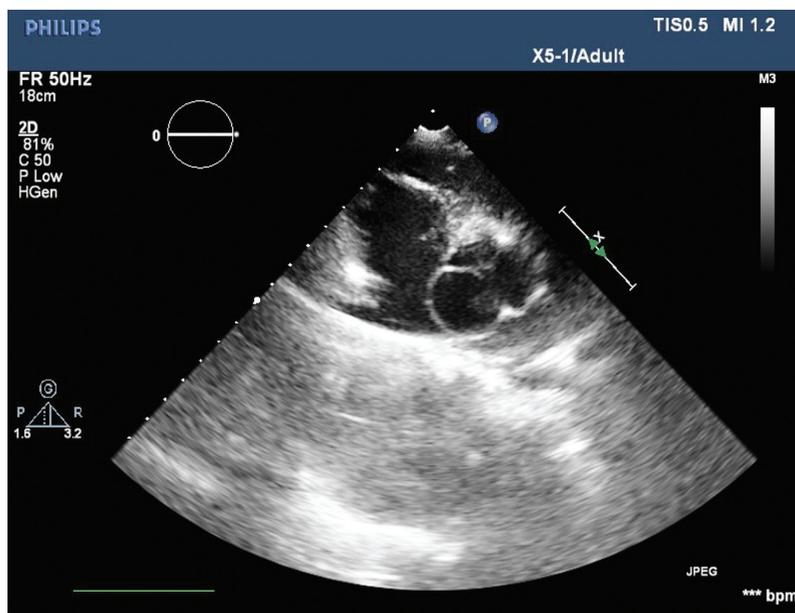


Рис. 1. Эхокардиография поперечного сечения аневризмы корня аорты: увеличен некоронарный синус
Fig. 1. Cross-sectional echocardiography of the aortic root aneurysm (noncoronary sinus is enlarged)

При общем осмотре: состояние пациента тяжелое, обусловлено генетическим заболеванием и проявлениями сердечной недостаточности. Кожные покровы бледные, с сероватым оттенком, чистые. Астеническое телосложение, рост — 134 см, вес — 18,8 кг. Внешние признаки синдрома Марфана: лицевой дисморфизм, арахнодактилия, килевидная деформация грудной клетки, кифосколиоз. Тонус мышц снижен. Дыхание в легких везикулярное, проводится во все отделы, частота дыхательных движений в покое — 20 в мин, одышка при физической нагрузке до 32 в мин. Пальпация сердца: усилена пульсация левого желудочка и аорты в яремной ямке. Тоны сердца ясные, ритмичные, на верхушке сердца «ритм галопа», умеренный систолический шум, который проводится влево, умеренный диастолический шум на аорте, связанный с недостаточностью аортального клапана. Частота сердечных сокращений — 64 в мин (на фоне приема дигоксина). Артериальное давление на руках — 80/50 мм рт. ст. Печень не увеличена. Живот мягкий, безболезненный. Пульс на лучевых и бедренных артериях отчетливый.

По данным лабораторных методов исследования, общий анализ крови, биохимические показатели крови без патологических отклонений.

По данным эхокардиографии, размер корня аорты на уровне синусов Вальсальвы (больше за счет некоронарного) составил 43 мм, восходящего отдела — 27 мм, дуги аорты — 16 мм, в проекции перешейка — 12 мм, нисходящей аорты — 14,5 мм. Диаметр фиброзного кольца аортального клапана в пределах нормальных значений — 20,5 мм. Створки аортального клапана не изменены, недостаточность аортального клапана минимальная, запирающая функция не страдает. Диаметр митрального клапана — 26 мм (+0.7 Z-Score Detroit Data). Изменение митрального клапана по типу миксоматозной дегенерации, пролапс 2-й ст. с выраженной регургитацией (40–46% площади предсердия). Пролапс трикуспидального клапана 1-й ст. с регургитацией 2-й ст. (25–30% площади предсердия). Систолическое давление в правом желудочке — 25 мм рт. ст. Дилатация левого желудочка, конечный диастолический размер — 46 мм, фракция выброса — 69% (на фоне приема сердечных гликозидов) (рис. 1).

Таким образом, ввиду увеличивающейся аневризмы корня аорты, значимого поражения атриовентрикулярных клапанов с проявлениями сердечной недостаточности, толерантной к медикаментозной терапии, принято решение о проведении хирургического лечения.

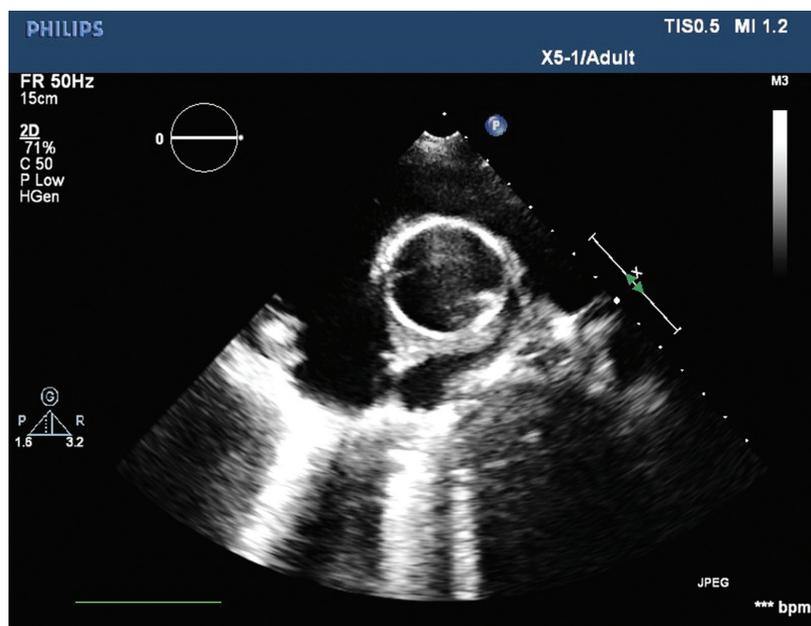


Рис. 2. Эхокардиография поперечного сечения аорты: виден протез в проекции корня аорты
Fig. 2. Cross-sectional echocardiography of the aorta. The prosthesis is visible in the aortic root view

Доступ — срединная стернотомия. Восходящая аорта удлинена, синусы расширены до 45 мм, далее восходящая аорта около 20 мм, проксимальная дуга 17–18 мм. Начато искусственное кровообращение с постепенным охлаждением больного до 30 °С, кардиopleгия в корень аорты. Ревизирован митральный клапан, створки умеренно фибрированы, его кольцо значительно расширено. Выраженная инцизура между сегментами P1 и P2, ушита отдельными швами. Выполнена аннулопликация по комиссурам. Согласно ревизии трикуспидального клапана, его отверстие значительно увеличено в размерах, проведена шовная пластика по Де Вега. По гидрпробе атриовентрикулярных клапанов выявлена незначительная остаточная регургитация. Поперечная аортотомия, при ревизии аортальный клапан трехстворчатый, створки не изменены. Значительное расширение синусов Вальсальвы, больше за счет некоронарного. Корень аорты мобилизован по всей окружности, выкроены устья коронарных артерий на «площадках». По всей окружности корня аорты прошит протез Gelweave Valsalva 28 мм.

Размер сосудистого протеза рассчитан исходя из высоты треугольника Henle (26 мм) плюс 2 мм (синдром Марфана) [2]. При завязывании швов аортальный клапан

погружен в протез, в который в дальнейшем реимплантированы устья коронарных артерий. Однако вследствие выраженного несоответствия диаметра неокорня аорты и начала дуги аорты, между ними имплантирована вставка из протеза Gelweave Valsalva (22 мм). Восстановление сердечной деятельности и синусового ритма. Время пережатия аорты составило 214 мин, время искусственного кровообращения — 323 мин.

Пациент находился на искусственной вентиляции легких в течение 24 ч, ранний послеоперационный период протекал без осложнений.

По данным послеоперационной эхокардиографии, аневризматическое расширение корня аорты не определяется, максимальный градиент на аортальном клапане 9 мм рт. ст., средний — 4 мм рт. ст. Аортальная регургитация 1 ст. Митральная недостаточность значительно снизилась до 18–20% площади предсердия, максимальный градиент на клапане 5 мм рт. ст., трикуспидальная недостаточность 1 ст., максимальный градиент — 3 мм рт. ст. Систolicеское давление в правом желудочке — 26 мм рт. ст. Уменьшились размеры камер сердца, конечный диастолический размер левого желудочка — 39 мм рт. ст. Фракция выброса — 61% (рис. 2).

В последующие трое суток после экстубации гемодинамические показатели оставались в пределах нормы. Однако все эти дни пациент находился под наблюдением в отделении интенсивной терапии в связи с тяжелой степенью сопутствующей синдромальной патологии и большим объемом оперативного вмешательства. На 5-е сут. переведен из отделения реанимации в общую палату. Выписан домой на 11-е сут. в удовлетворительном состоянии.

Обсуждение

Клапаносохраняющие операции на корне аорты имеют ряд преимуществ, неоднократно подчеркнутые многими исследователями: сниженный процент летальных исходов и послеоперационных осложнений, включая тромбоэмболии и кровотечения, но, безусловно, главное — свобода от пожизненного приема антикоагулянтов.

В клиническом случае мы решили воздержаться от операции Якуба, также направленной на сохранение аортального клапана, ввиду того что, по сравнению с операцией Дэвида, данная процедура не позволяет четко стабилизировать основные структуры корня аорты, в том числе фиброзное кольцо аортального клапана, что приводит к рецидивам дилатации аорты и прогрессированию аортальной регургитации в раннем послеоперационном периоде [3]. Методика Florida Sleeve, на наш взгляд, для данного пациента менее предпочтительна ввиду анатомии аневризмы аорты (расширение корня асимметричное за счет некоронарного синуса Вальсальвы).

Операция Дэвида считается «золотым стандартом» лечения аневризм корня аорты с интактным клапаном у взрослых [4]. Выбор метода хирургической коррекции аневризм корня аорты у детей актуален и сложен, так как одной из основных причин дилатации восходящего отдела аорты является дисплазия соединительной ткани, манифестируемая в раннем возрасте [5].

К сожалению, в отечественной литературе представлено крайне мало статей, в которых освещен данный вопрос. Между тем, на наш взгляд, сохранение аортального клапана при любой потенциальной возможности,

в особенности для растущего организма ребенка, является приоритетом в выборе методики операции. Наш клинический случай доказывает, что операция Дэвида имеет место в хирургии детского корня аорты, в том числе для лиц с наследственными дегенеративными заболеваниями соединительной ткани.

Финансирование

Исследование не имело финансовой поддержки.

Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Вклад авторов

Все авторы приняли равное участие в написании и редактировании материала.

Список литературы / References

1. Джонас Р.А. Хирургическое лечение врожденных пороков сердца. Пер. с англ. под редакцией М.В. Борискова. М.: ГОЭТАР-Медиа, 2017. С. 420-440. [Jonas R.A. *Comprehensive surgical management of congenital heart disease*. Moscow: GEOTAR-Media Publ.; 2017, pp. 420-440. (In Russ.)]
2. Shrestha M., Baraki H., Maeding I., Fitzner S., Sarikouch S., Khaladj N., Hagl C. Haverich A. Long-term results after aortic valve-sparing operation (David I). *Eur J Cardiothorac Surg*. 2012;41(1):56-61; discussion 61-2. PMID: 21632258, PMCID: PMC3241084. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ejcts.2011.04.012>
3. Чарчян Э.Р., Белов Ю.В., Скворцов А.А., Салагаев Г.И., Шведов П.Н. Выбор метода пластики аортального клапана в хирургии корня и восходящей аорты. *Патология кровообращения и кардиохирургия*. 2016;20(2):26-34. <http://dx.doi.org/10.21688/1681-3472-2016-2-26-34> [Charchyan E.R., Belov Yu.V., Skvortsov A.A., Sлагаev G.I., Shvedov P.N. Choosing aortic valve plasty for aortic root/ascending aorta repair. *Patologiya krovoobrashcheniya i kardiokhirurgiya = Circulation Pathology and Cardiac Surgery*. 2016;20(2):26-34. (In Russ.). <http://dx.doi.org/10.21688/1681-3472-2016-2-26-34>]
4. Miller D.C. Valve-sparing aortic root replacement in patients with the Marfan syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2003;125(4):773-8. PMID: 12698136. <http://dx.doi.org/10.1067/mtc.2003.162>
5. Patel N.D., Weiss E.S., Alejo D.E., Nwakanma L.U., Williams J.A., Dietz H.C., Spevak P.J., Gott V.L., Vricella L.A., Cameron D.E. Aortic root operations for Marfan syndrome: a comparison of the Bentall and valve-sparing procedures. *Ann Thorac Surg*. 2008;85(6):2003-10; discussion 2010-1. PMID: 18498810. <http://dx.doi.org/10.1016/j.athoracsur.2008.01.032>

Valve-sparing aneurysmal root/ascending aorta replacement in a 9-year-old patient with Marfan syndrome

Vyacheslav N. Bogdanov, Igor V. Gladyshev, Elmira F. Kharisova, Irina V. Harenko

Federal Center of Cardiovascular Surgery (Chelyabinsk), Ministry of Health of Russian Federation, Chelyabinsk, Russian Federation

Corresponding author: Elmira F. Kharisova, kharisova.elmira@bk.ru

A clinical case report of a 9-year-old patient with a severe form of Marfan syndrome and significant enlargement of the aortic root and mitral/tricuspid valve failure is presented. The patient underwent successful one-stage surgical repair including reimplantation of the aortic valve using David procedure, mitral valve annuloplasty and De Vega valvuloplasty of the tricuspid valve.

Keywords: valve-sparing surgery; David procedure; connective tissue dysplasia

Received 21 November 2017. Revised 19 February 2018. Accepted 27 February 2018.

Funding: The study did not have sponsorship.

Conflict of interest: Authors declare no conflict of interest.

Author contributions

All authors contributed equally to the work.

Copyright: © 2018 Bogdanov et al. This is an open access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original author and source are credited.

How to cite: Bogdanov V.N., Gladyshev I.V., Elmira F. Kharisova E.F., Kharenko I.V. Valve-sparing aneurysmal root/ascending aorta replacement in a 9-year-old boy with Marfan syndrome. *Patologiya krovoobrashcheniya i kardiokhirurgiya = Circulation Pathology and Cardiac Surgery*. 2018;22(1):61-65. (In Russ.). <http://dx.doi.org/10.21688/1681-3472-2018-1-61-65>