

## Клинический случай имплантации персонального аортального корсета для стабилизации корня и восходящего отдела аорты пациенту с синдромом Марфана

### Для корреспонденции:

Алексей Сергеевич Несмачный,  
[alexey\\_nesmachnyu@mail.ru](mailto:alexey_nesmachnyu@mail.ru)

Поступила в редакцию 29 января 2021 г. Исправлена  
15 марта 2021 г. Принята к печати 16 марта 2021 г.

### Цитировать:

Несмачный А.С., Чернявский А.М., Карева Ю.Е.  
Клинический случай имплантации персонального  
аортального корсета для стабилизации корня  
и восходящего отдела аорты пациенту с синдромом  
Марфана. *Патология кровообращения и кардиохирургия*.  
2021;25(2):87-94.  
<http://dx.doi.org/10.21688/1681-3472-2021-2-87-94>

### Финансирование

Исследование не имело спонсорской поддержки.

### Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

### ORCID ID

А.С. Несмачный, <https://orcid.org/0000-0001-6178-2809>  
А.М. Чернявский, <https://orcid.org/0000-0001-9818-8678>  
Ю.Е. Карева, <https://orcid.org/0000-0002-7787-4692>

© А.С. Несмачный, А.М. Чернявский, Ю.Е. Карева, 2021  
Статья открытого доступа, распространяется по лицензии  
[Creative Commons Attribution 4.0](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/).

### А.С. Несмачный, А.М. Чернявский, Ю.Е. Карева

Федеральное государственное бюджетное учреждение  
«Национальный медицинский исследовательский центр имени  
академика Е.Н. Мешалкина» Министерства здравоохранения  
Российской Федерации, Новосибирск, Российская Федерация

Описан клинический случай успешной стабилизации корня и восходящего отдела аорты у пациента с синдромом Марфана с целью предотвращения дальнейшего расширения и снижения риска разрыва аорты. Для стабилизации использовали удерживающий персональный аортальный корсет, выкроенный и сформированный по индивидуальным анатомическим параметрам пациента (внешним размерам корня и восходящего отдела аорты). Имплантация такого корсета пациенту с пограничными размерами корня и восходящего отдела аорты позволила избежать большой операционной травмы, искусственного кровообращения, антикоагулянтной терапии после операции, а также снизила риск дальнейшего расширения и разрыва аорты при данной предрасположенности. Согласно однолетним результатам, отсутствует отрицательная динамика в виде увеличения размеров корня и восходящего отдела аорты, гемодинамических нарушений на аортальном клапане.

**Ключевые слова:** аневризма восходящего отдела аорты; клинический случай; персональный аортальный корсет; синдром Марфана; экзопротезирование аорты

## Введение

Расслоение и разрыв восходящего отдела аорты — жизнеугрожающая патология сердечно-сосудистой системы и основная причина летальности у пациентов с синдромом Марфана [1; 2]. С увеличением размеров корня аорты постепенно возрастает и риск расслоения [1–3]. В связи с этим современные подходы к профилактике у таких пациентов в основном сосредоточены на медикамен-

тозной терапии бета-блокаторами и блокаторами ангиотензиновых рецепторов, направленной на замедление дилатации, а также протезировании восходящего отдела аорты [1–3]. При том что лекарственные препараты могут замедлять скорость дилатации, расширение аорты все же прогрессирует и пациенты с синдромом Марфана в конечном итоге подвергаются протезированию восходящего отдела и корня аорты при достижении ее пороговых размеров [1; 2]. Оперативное лечение,

как правило, предполагает протезирование восходящего отдела аорты и аортального клапана клапаносодержащим кондуитом или проведение клапаносохраняющей операции (David, Florida sleeve) [4]. Протезирование демонстрирует низкую летальность, однако сопряжено с пожизненным приемом антикоагулянтов из-за использования механического протеза. При клапаносохраняющих операциях сохраняется нативный клапан, что позволяет отказаться от пожизненной антикоагулянтной терапии, однако они технически более сложны и сопряжены с аортальной недостаточностью в будущем. По данным многоцентрового исследования J.S. Coselli и соавт., в клиниках с большим опытом выполнения клапаносохраняющих операций, через год после таких операций у 7 % пациентов с синдромом Марфана выявлялась значимая аортальная регургитация [5]. Кроме того, клапаносохраняющие операции не всегда выполнимы и могут вести к интраоперационной конверсии в протезирование аортального клапана.

Один из методов хирургического лечения — экзопротезирование, которое может выполняться несколькими способами. При первом восходящий отдел аорты поперечно рассекают, помещают ее в линейный синтетический протез и далее восстанавливают целостность стенки аорты. Таким образом аорта оказывается внутри сдерживающего ее линейного синтетического протеза. Метод подразумевает применение искусственного кровообращения и окклюзии аорты. По другой технологии аневризматически расширенную аорту снаружи укутывают синтетическим лоскутом и фиксируют его к стенке аорты без вмешательства на открытой аорте [6]. Оба способа позволяют добиться стабилизации размеров только восходящего отдела аорты, дистальнее синотубулярного сочленения. Описаны успешные случаи экзопротезирования у пациентов с синдромом Марфана, в том числе для профилактики аневризматического расширения и протезирования аорты [7].

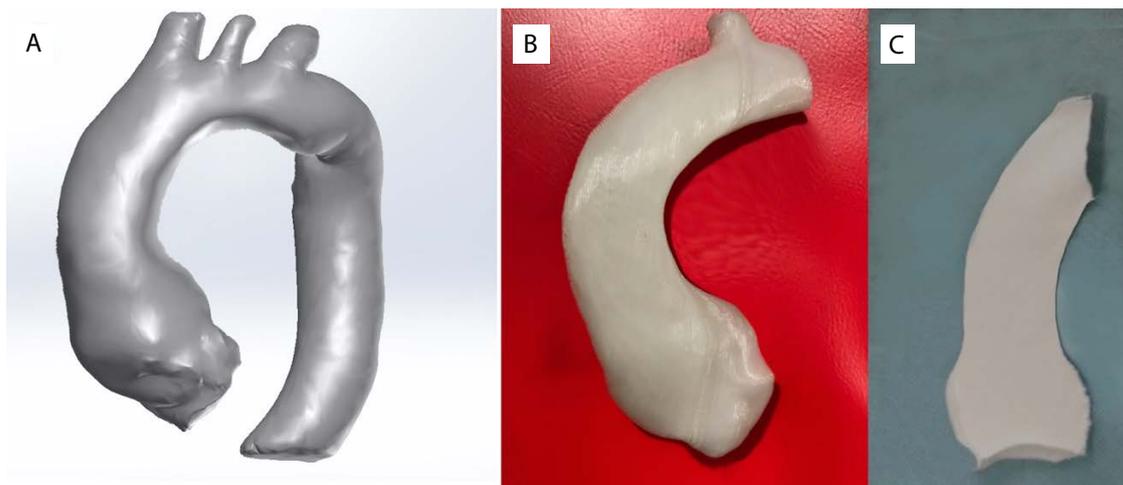
В качестве альтернативного метода разработана персонализированная технология внешней поддержки корня аорты [8; 9], которую успешно применили С. Izgi и соавт. [10]. Суть технологии заключается в хирургической имплантации индивидуально сформированного аортального экзопротеза для поддержки корня и восходящего отдела аорты. В настоящей работе представлен успешный опыт хирургического лечения аневризмы восходящего отдела и корня аорты без приме-

нения искусственного кровообращения методом имплантации персонального аортального корсета — индивидуального экзопротеза аорты, созданного по данным мультиспиральной компьютерной томографии (МСКТ), у пациента с синдромом Марфана.

### Клинический случай

Мужчина, 28 лет, поступил в ФГБУ «НМИЦ им. ак. Е.Н. Мешалкина» Минздрава России с диагнозом: расширение корня и восходящего отдела аорты. Хроническая сердечная недостаточность I ст. II функционального класса по классификации Нью-Йоркской ассоциации кардиологов (англ. New York Heart Association). Синдром Марфана, согласно Гентским критериям 2010 г.: расширение аорты (Z-score  $\geq 2$ ) и подвывих хрусталика [11–13]. При обследовании по данным МСКТ выявили расширение аорты на уровне синусов до 50 мм, на уровне синотубулярного соединения 37 мм, в восходящем отделе диаметр аорты 27 мм. Расслоения, утолщения стенок аорты не обнаружили. Устья коронарных артерий расположены типично. По данным эхокардиографии диагностировали расширение корня аорты (размеры аорты соответствовали данным МСКТ), интактный аортальный клапан с тонкими и подвижными створками; гемодинамических изменений со стороны клапанного аппарата не выявили, сократительная функция миокарда желудочков в пределах физиологической нормы. Z-score, рассчитанный по данным эхокардиографии с помощью калькулятора на сайте Фонда Марфана (англ. The Marfan Foundation), составил 5,52, что подтверждает значимое отклонение размеров аорты от нормы [14–16]. Согласно регрессионной модели дилатация аорты соответствует тяжелой степени (Z-score  $> 4,0$ ) [17]. По данным лабораторных исследований отклонений не обнаружили.

В связи с состоятельностью аортального клапана решили выполнять наружное укрепление стенки корня и восходящего отдела аорты экзопротезированием. С учетом неравномерности расширения корня и восходящего отдела аорты (большее расширение в области синусов, меньшее — в восходящем отделе) экзопротез смоделировали и выкроили по индивидуальным анатомическим размерам для данного пациента. Из-за схожести формы и функции с известным предметом одежды созданный экзопротез получил название персональный аортальный корсет.



**Рис. 1.** Этапы создания персонального аортального корсета: виртуальное моделирование (А); 3D-модель из пластика (В); готовый к имплантации экзопротез из полиэфирного полотна (С)

Перед операцией выполнили МСКТ с визуализацией корня и восходящего отдела аорты. Полученные данные конвертировали в файл для 3D-печати, после чего распечатали на 3D-принтере индивидуальный слепок корня и восходящего отдела аорты. По форме слепка создали персональный аортальный корсет — синтетический лоскут из стерильного полиэфирного полотна медицинского назначения, полностью повторяющий наружную форму корня и восходящего отдела аорты пациента (рис. 1).

Хирургический доступ — срединная стернотомия. При ревизии обнаружили расширение корня аорты до 50 мм, диаметр восходящего отдела до 27 мм. Выделили восходящий отдел аорты, устья левой и правой коронарных артерий, взяли на держалки. Под восходящий отдел аорты провели персональный аортальный корсет. Позиционировали его вокруг восходящего отдела аорты, синусов Вальсальвы, низвели ниже устьев коронарных артерий с их обходом. Отверстия под устья коронарных артерий в персональном аортальном корсете выкроили интраоперационно. Сшили персональный аортальный корсет над передней стенкой аорты нитью пролен 4/0 непрерывным швом и зафиксировали отдельными узловыми швами к стенке аорты (рис. 2).

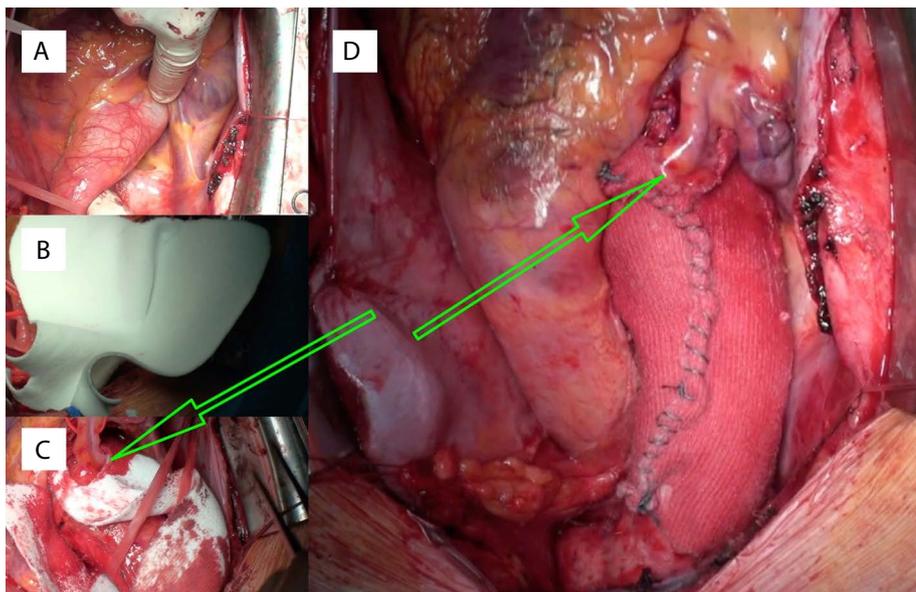
Окончание операции по стандартному протоколу. Послеоперационный период со стабильной гемодинамикой, без осложнений: пациент экстубирован через 3 ч после операции, на следующие сутки переведен из отделения реанимации в общую палату профильного отделения, где получал стан-

дартную послеоперационную терапию. Выписан на 10-е сутки после операции.

Через год проведено контрольное обследование по месту жительства: МСКТ-ангиография грудного отдела аорты, эхокардиография. Жалоб за указанный период пациент не предъявлял. По данным МСКТ через 12 мес. после операции, размеры восходящего отдела и корня аорты сохранены, аневризматическое расширение не прогрессировало, диссекция стенки аорты отсутствует (рис. 3). По результатам эхокардиографии через 12 мес. гемодинамических нарушений на аортальном клапане не выявлено, створки аортального клапана тонкие, подвижные.

### Обсуждение

Профилактика расслоения аорты — основная цель при лечении пациентов с синдромом Марфана. Поскольку увеличение диаметра аорты повышает риск фатальных осложнений, важно предотвратить дилатацию корня и восходящего отдела аорты. Попытки сдержать расширение аорты медикаментозно не демонстрируют эффективности [18; 19], поэтому современная стратегия заключается в хирургическом лечении. Зарекомендованный и технически отработанный способ лечения — протезирование восходящего отдела аорты и аортального клапана клапаносодержащим кондуитом, однако замена клапана обрекает пациента на пожизненную антикоагулянтную терапию.



**Рис. 2.** Этапы экзопротезирования восходящего отдела и корня аорты: исходный вид (А); персональный аортальный корсет (В); позиционирование персонального аортального корсета (С); итоговый вид (D); зелеными стрелками отмечено устье правой коронарной артерии

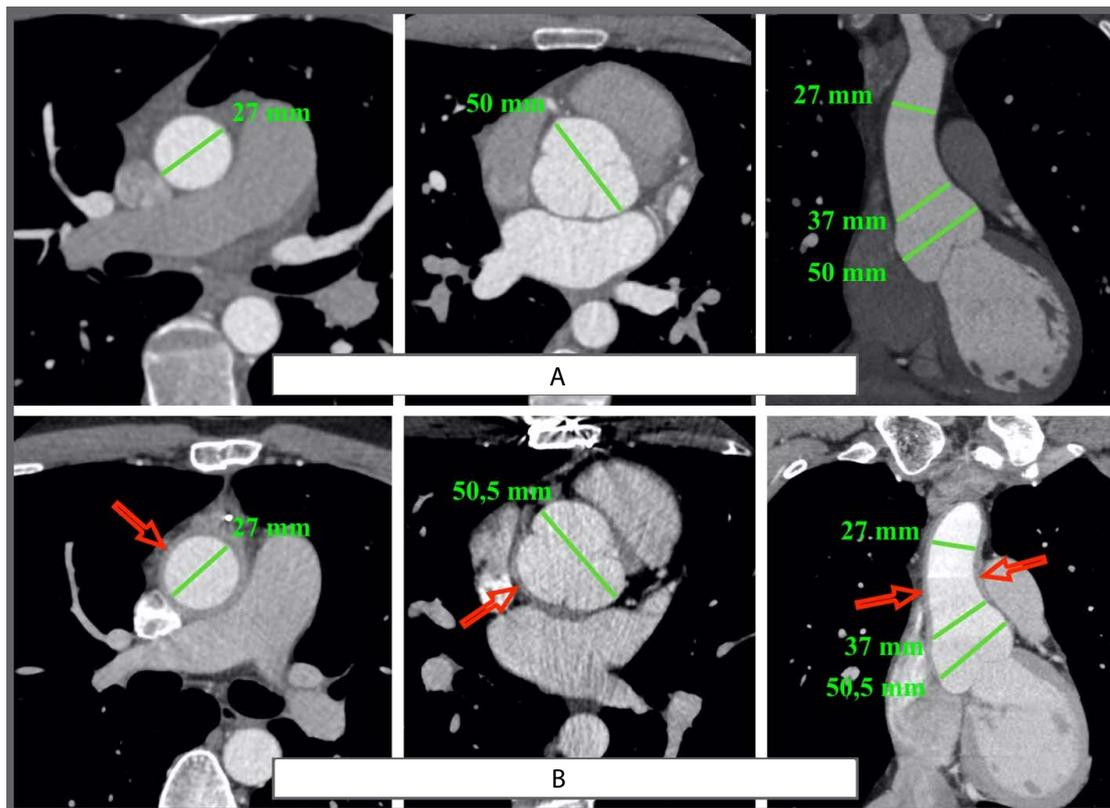
Альтернативой являются клапаносохраняющие операции, которые, несмотря на техническую сложность, показывают положительные долгосрочные результаты у пациентов с синдромом Марфана, однако успех операции зависит от опыта хирурга [20]. Основные проблемы, как правило, связаны с конверсиями и необходимостью имплантации клапана, а также риском аортальной регургитации в будущем.

Так, J.S. Coselli и соавт. сообщают о значительной аортальной регургитации в 7 % случаев у пациентов с синдромом Марфана через год после выполнения клапаносохраняющих операций [5]. При этом в реестр включали центры с многолетним опытом выполнения клапаносохраняющих операций. Аналогичные данные об умеренно выраженной аортальной регургитации у пациентов с синдромом Марфана после клапаносохраняющих операций (в 4,2 % случаев) опубликовали H.K. Song и соавт. [21]. U. Benedetto и соавт. в рамках метаанализа сравнили операции с использованием клапаносодержащего кондуита и клапаносохраняющие операции у пациентов с синдромом Марфана [4]. Частота повторного вмешательства после клапаносохраняющих операций составила 1,3 % в год. При этом частота осложнений, связанных с протезиро-

ванным клапаном, была выше при протезировании клапана, а частота повторных вмешательств — при клапаносохраняющих операциях, но в целом по частоте событий группы оказались сопоставимы.

По безопасности и эффективности технология линейного экзопротезирования восходящего отдела аорты сравнима с протезированием восходящей аорты [22]. Способ позволяет предотвратить последующее расширение восходящего отдела аорты и снижает вероятность расслоения аневризмы аорты. При экзопротезировании восходящий отдел аорты испытывает меньшие гемодинамические нагрузки с точки зрения биомеханики, что позволяет снизить риск диссекции стенки аорты по сравнению с измененной расширенной восходящей аортой [23]. Также технология линейного экзопротезирования не предполагает реимплантации коронарных артерий в протез, что снижает риск кровотечения и деформации коронарных артерий [24; 25].

Эволюция хирургии аорты приводит к постоянному поиску альтернативных способов лечения с опорой на существующие методы и учетом интраоперационных рисков и результатов операций. В качестве альтернативного метода предотвращения расширения аорты у пациентов, в том числе с синдромом Марфана, разработана персонализи-



**Рис. 3.** Мультиспиральная компьютерная томография – ангиография грудного отдела аорты: до операции (А); через 12 мес. после операции (В); зелеными линиями показаны линии измерений просвета аорты; красными стрелками указана тень персонального аортального корсета

рованная технология внешней поддержки корня аорты [8; 9]. В 2018 г. С. Izgi и соавт. опубликовали результаты клинического исследования по оценке эффективности превентивного наружного укрепления корня и восходящего отдела аорты у пациентов с синдромом Марфана [10]. Авторы сообщили об отсутствии дальнейшего расширения размеров корня и восходящего отдела аорты в отдаленном послеоперационном периоде.

Наряду с накопленным опытом хирургического лечения расширения восходящего отдела и корня аорты, включающего как клапаноуносящие, так и клапаносохраняющие операции, в ФГБУ «НМИЦ им. ак. Е.Н. Мешалкина» Минздрава России впервые применили технологию лечения расширения корня и восходящего отдела аорты у пациента с синдромом Марфана, заключающуюся в моделировании, создании и превентивной имплантации

персонального аортального корсета для стабилизации размеров корня и восходящего отдела аорты. Положительные отдаленные результаты позволяют проявлять интерес к дальнейшему изучению и совершенствованию данной технологии.

### Заключение

Персонализированный подход в оперативном лечении восходящего отдела и корня аорты имеет ряд преимуществ по сравнению со стандартными методами. Анатомическая целостность аорты и полное соответствие персонализированного аортального корсета корню и восходящему отделу аорты позволяют сохранить нативный аортальный клапан и стабилизировать размеры аорты и при этом избежать на интраоперационном этапе искусственного кровообращения, длительного

хирургического вмешательства, возможных нарушений гемодинамики, а далее — пожизненного приема антикоагулянтов.

Клинический случай показывает успешность применения персонализированного аортального корсета в клинической практике с положительными отдаленными результатами. Представляются важными накопление клинического опыта и последующее наблюдение в отдаленном послеоперационном периоде пациентов после данного лечения.

### Список литературы / References

1. Joint Task Force on the Management of Valvular Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC); European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS); Vahanian A., Alfieri O., Andreotti F., Antunes M.J., Barón-Esquivias G., Baumgartner H., Borger M.A., Carrel T.P., de Bonis M., Evangelista A., Falk V., Lung B., Lancellotti P., Pierard L., Price S., Schäfers H.-J., Schuler G., Stepinska J., Swedberg K., Takkenberg J., von Oppell U.O., Windecker S., Zamorano J.L., Zembala M. Guidelines on the management of valvular heart disease (version 2012). *Eur Heart J.* 2012;33(19):2451-2496. PMID: 22922415. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehs109>
2. Nishimura R.A., Otto C.M., Bonow R.O., Carabello B.A., Erwin J.P. 3rd, Guyton R.A., O'Gara P.T., Ruiz C.E., Skubas N.J., Sorajja P., Sundt T.M. 3rd, Thomas J.D., ACC/AHA Task Force Members. 2014 AHA/ACC Guideline for the management of patients with valvular heart disease: executive summary: a report of the American College of Cardiology / American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *Circulation.* 2014;129(23):2440-2492. PMID: 24589852. <https://doi.org/10.1161/CIR.0000000000000029>
3. Pyeritz R.E. Recent progress in understanding the natural and clinical histories of the Marfan syndrome. *Trends Cardiovasc Med.* 2016;26(5):423-428. PMID: 26908026. <https://doi.org/10.1016/j.tcm.2015.12.003>
4. 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://doi.org/10.1136/hrt.2010.210286>
5. 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. PMID: 24655904. <http://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2014.02.021>
6. Pecoraro F., Shingaki M., Steuer J., Chaykovska L., Rancic Z., Weber A., Nguyen-Kim T.D.L., Bettex D., Veith F., Lachat M. Treatment of isolated ascending aortic aneurysm by off-pump epi-aortic wrapping is safe and durable. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2016;23(2):286-291. PMID: 27083869. <http://doi.org/10.1093/icvts/ivw103>
7. Pepper J., John Chan K., Gavino J., Golesworth T., Mohiaddin R., Treasure T. External aortic root support for Marfan syndrome: early clinical results in the first 20 recipients with a bespoke implant. *J R Soc Med.* 2010;103(9):370-375. PMID: 20807993; PMCID: PMC2930916. <http://doi.org/10.1258/jrsm.2010.100070>
8. Golesworth T., Lampérth M., Mohiaddin R., Pepper J., Thornton W., Treasure T. The Tailor of Gloucester: a jacket for the Marfan's aorta. *Lancet.* 2004;364(9445):1582. PMID: 15519627. [http://doi.org/10.1016/s0140-6736\(04\)17308-x](http://doi.org/10.1016/s0140-6736(04)17308-x)
9. Treasure T., Petrou M., Rosendahl U., Austin C., Rega F., Pirk J., Pepper J. Personalized external aortic root support: a review of the current status. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2016;50(3):400-404. PMID: 27032474. <http://doi.org/10.1093/ejcts/ezw078>
10. Izgi C., Newsome S., Alpendurada F., Nyktari E., Boutsikou M., Pepper J., Treasure T., Mohiaddin R. External aortic root support to prevent aortic dilatation in patients with Marfan syndrome. *J Am Coll Cardiol.* 2018;72(10):1095-1105. PMID: 30165980. <http://doi.org/10.1016/j.jacc.2018.06.053>
11. Devereux R.B., de Simone G., Arnett D.K., Best L.G., Boerwinkle E., Howard B.V., Kitzman D., Lee E.T., Mosley T.H. Jr, Weder A., Roman M.J. Normal limits in relation to age, body size and gender of two-dimensional echocardiographic aortic root dimensions in persons  $\geq$  15 years of age. *Am J Cardiol.* 2012;110(8):1189-1194. PMID: 22770936; PMCID: PMC3462295. <http://doi.org/10.1016/j.amjcard.2012.05.063>
12. Campens L., Demulier L., De Groote K., Vandekerckhove K., De Wolf D., Roman M.J., Devereux R.B., De Paep A., De Backer J. Reference values for echocardiographic assessment of the diameter of the aortic root and ascending aorta spanning all age categories. *Am J Cardiol.* 2014;114(6):914-920. PMID: 25092193. <http://doi.org/10.1016/j.amjcard.2014.06.024>
13. Рудой А.С., Бова А.А., Мрочек А.Г., Нечаева Г.И., Нехайчик Т.А., Арутюнов А.Г., Вертинский Е.А., Козловский В.И., Летковская Т.А., Лунева Е.Б., Лысый Ю.С., Мартусевич Н.А., Малев Э.Г., Наумчик И.В., Парфенова Н.Н., Пристром А.М., Пырочкин В.М., Румянцева В.А., Сидоренко И.В., Шкет А.П., Арутюнов Г.П., Бедельбаева Г.Г., Бойцов С.А., Булгак А.Г., Викторова И.А., Гендлин Г.Е., Гладких Н.Н., Гнусаев С.Ф., Голофеевский В.Ю., Демин А.А., Домницкая Т.М., Друк И.В., Заклязьминская Е.В., Земцовский Э.В., Кадурина Т.И., Лялюкова Е.А., Мазуров В.И., Мартынов А.И., Митьковская Н.П., Москалёв А.В., Нечаева Г.И., Островский Ю.П., Остроумова О.Д., Перекальская М.А., Сарыбаев А.Ш., Семенкин А.А., Снежицкий В.А., Степура О.Б., Цыган В.Н., Ягода А.В. Наднациональные (международные) рекомендации по наследуемым аневризмам и расслоениям грудной аорты. *Медицинский вестник Северного Кавказа.* 2018;13(1-2):210-258. [Rudoj A.S., Bova A.A., Nechaeva G.I., Nekhaichik T.A., Vertinsky E.A., Letkovskaya T.A., Luneva E.B., Lyysy Yu.S., Martusevich N.A., Malev E.G., Naumchik I.V., Parfenova N.N., Pristrom A.M., Pyrochkin V.M., Rumyantseva V.A., Arutyunov G.P., Boitsov S.A., Bulgak A.G., Viktorova I.A., Gendlin G.E., Gladkikh N.N., Gnusaev S.F., Golofeevsky V.Yu., Demin A.A., Domnitskaya T.M., Druk I.V., Zaklyazminskaya E.V., Zemtovskiy E.V., Kadurina T.I., Lyalyukova E.A., Mazurov V.I., Mitkovskaya N.P., Moskalev A.V., Nechaeva G.I., Ostroumova O.D., Perekalskaya M.A., Sarybaev A.Sh., Semenkin A.A., Snezhitsky V.A., Stepura O.B., Tsygan V.N., Yagoda A.V. Supranational

- (international) guidelines for heritable thoracic aortic aneurysm and dissection. *Medical News of North Caucasus*. 2018;13(1-2):210-258. (In Russ.)). <https://doi.org/10.14300/mnnc.2018.13038>
14. Devereux R.B., Cooper R., Weder A., Seto T.B., Hanis C., Mosley T.H. Jr, Rao D.C., Arnett D.K. Abstract 1654: Prevalence and correlates of aortic root dilatation in normotensive and hypertensive adults: the family blood pressure program. *Circulation*. 2009;120(suppl 18):s540.
  15. Wozniak-Mielczarek L., Sabiniewicz R., Drezek-Nojowicz M., Nowak R., Gilis-Malinowska N., Mielczarek M., Łabuc A., Waldoch A., Wierzbą J. Differences in cardiovascular manifestation of Marfan syndrome between children and adults. *Pediatr Cardiol*. 2019;40(2):393-403. PMID: 30417312; PMCID: PMC6399167. <https://doi.org/10.1007/s00246-018-2025-2>
  16. Jondeau G., Detaint D., Tubach F., Arnoult F., Milleron O., Raoux F., Delorme G., Mimoun L., Krapf L., Hamroun D., Beroud C., Roy C., Vahanian A., Boileau C. Aortic event rate in the Marfan population: a cohort study. *Circulation*. 2012;125(2):226-232. PMID: 22133496. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.111.054676>
  17. Lang R.M., Bierig M., Devereux R.B., Flachskampf F.A., Foster E., Pellikka P.A., Picard M.H., Roman M.J., Seward J., Shanewise J.S., Solomon S.D., Spencer K.T., Sutton M.St.J., Stewart W.J.; Chamber Quantification Writing Group; American Society of Echocardiography's Guidelines and Standards Committee; European Association of Echocardiography. Recommendations for chamber quantification. A report from the American Society of Echocardiography's Guidelines and Standards Committee and the Chamber Quantification Writing Group, developed in conjunction with the European Association of Echocardiography, a branch of the European Society of Cardiology. *J Am Soc Echocardiogr*. 2005;18(12):1440-1463. PMID: 16376782. <https://doi.org/10.1016/j.echo.2005.10.005>
  18. Milleron O., Arnoult F., Ropers J., Aegerter P., Detaint D., Delorme G., Attias D., Tubach F., Dupuis-Girod S., Plauchu H., Barthelet M., Sassolas F., Pangaud N., Naudion S., Thomas-Chabaneix J., Dulac Y., Edouard T., Wolf J.-E., Faivre L., Odent S., Basquin A., Habib G., Collignon P., Boileau C., Jondeau G. Marfan Sartan: a randomized, double-blind, placebo-controlled trial. *Eur Heart J*. 2015;36(32):2160-2166. PMID: 25935877. <https://doi.org/doi:10.1093/eurheartj/ehv151>
  19. Lacro R.V., Dietz H.Z., Sleeper L.A., Yetman A.T., Bradley T.J., Colan S.D., Pearson G.D., Tierney E.S.S., Levine J.C., Atz A.M., Benson D.W., Braverman A.C., Chen Sh., De Backer J., Gelb B.D., Grossfeld P.D., Klein G.L., Lai W.W., Liou A., Loeys B.L., Markham L.W., Olson A.K., Paridon S.M., Pemberton V.L., Pierpont M.E., Pyeritz R.E., Radojewski E., Roman M.J., Sharkey A.M., Stylianou M.P., Wechsler S.B., Young L.T., Mahony L., Pediatric Heart Network Investigators. Atenolol versus losartan in children and young adults with Marfan's syndrome. *N Engl J Med*. 2014;371(22):2061-2071. PMID: 25405392; PMCID: PMC4386623. <https://doi.org/10.1056/nejmoa1404731>
  20. Miller D.C. Aortic valve-sparing surgery: yes, but not for every patient and select the center very carefully. *J Am Coll Cardiol*. 2016;68(17):1848-1850. PMID: 27765187. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2016.08.020>
  21. 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.
  22. Plonek T. A meta-analysis and systematic review of wrapping of the ascending aorta. *J Card Surg*. 2014;29(6):809-815. PMID: 25195510. <https://doi.org/10.1111/jocs.12448>
  23. Plonek T., Ryłski B., Dumanski A., Siedlaczek P., Kustrzycki W. Biomechanical analysis of wrapping of the moderately dilated ascending aorta. *J Cardiothorac Surg*. 2015;(10):106. PMID: 26231405; PMCID: PMC4522071. <https://doi.org/10.1186/s13019-015-0299-5>
  24. Чернявский А.М., Хван Д.С., Альсов С.А., Сирота Д.А., Ляшенко М.М. Результаты реимплантации корня аорты в протез у пациентов с аневризмой восходящего отдела аорты и недостаточностью аортального клапана. *Патология кровообращения и кардиохирургия*. 2015;19(4):38-47. [Chernyavskii A.M., Khvan D.S., Al'sov S.A., Sirota D.A., Lyashenko M.M. Results of aortic root reimplantation in patients with ascending aortic aneurysm and concomitant aortic insufficiency. *Patologiya krovoobrashcheniya i kardiokhirurgiya = Circulation Pathology and Cardiac Surgery*. 2015;19(4):38-47. (In Russ.)] <http://doi.org/10.21688/1681-3472-2015-4-38-47>
  25. Белов Ю.В., Рыбаков К.Н., Губарев И.А., Салех А.З., Фролов К.Б., Винокуров И.А. Хирургическое лечение больных пороком аортального клапана в сочетании с расширением восходящей аорты менее 5 см (обзор литературы). *Московский хирургический журнал*. 2019;(5):38-45. [Belov Y.V., Rybakov K.N., Gubarev I.A., Salekh A.Z., Frolov K.B., Vinokurov I.A. Surgical treatment of patients with aortic valve defect in combination with ascending aorta expansion less than 5 cm (literature review). *Moscow Surgical Journal*. 2019;(5):38-45. (In Russ.)] <https://doi.org/10.17238/issn2072-3180.2019.5.38-45>

## Case report: Implantation of a personal aortic corset to stabilize the size of the root and the ascending aorta in a patient with Marfan syndrome

Alexey S. Nesmachnyy, Alexander M. Chernyavskiy, Yulia E. Kareva

Meshalkin National Medical Research Center, Novosibirsk, Russian Federation

**Corresponding author.** Alexey S. Nesmachnyy, [alexey\\_nesmachnyy@mail.ru](mailto:alexey_nesmachnyy@mail.ru)

Herein, we report a case of a patient with Marfan syndrome for whom we successfully stabilized the root and the ascending aorta to prevent further expansion and reduce the aortic rupture risk. For stabilization, a personal aortic corset was used, cut, and formed as per the individual anatomical parameters of the patient (external dimensions of the root and the ascending aorta). Using a personalized approach, we could create a stabilizing aortic framework that matched the anatomical dimensions of the root and the ascending aorta of the patient. Implantation of a personal aortic corset with borderline dimensions of the root and the ascending aorta enabled us to prevent major surgical trauma, artificial circulation, and postoperative anticoagulant therapy as well as lower the risk of further expansion and aorta rupture in our patient, who was predisposed to these events. Postoperative results 1 year later showed the absence of negative dynamics regarding an increase in the size of the root and the ascending aorta or hemodynamic disorders in the aortic valve of our patient with Marfan syndrome.

**Keywords:** aneurysm of ascending aorta; aortic exoprosthesis; epiaortic wrapping; case report; Marfan syndrome; personal aortic corset

Received 29 January 2021. Revised 15 March 2021. Accepted 16 March 2021.

**Funding:** The study did not have sponsorship.

**Conflict of interest:** Authors declare no conflict of interest.

### ORCID ID

A.S. Nesmachnyy, <http://orcid.org/0000-0001-6178-2809>

A.M. Chernyavskiy, <http://orcid.org/0000-0001-9818-8678>

Yu.E. Kareva, <http://orcid.org/0000-0002-7787-4692>

**Copyright:** © 2021 Nesmachnyy et al. This is an open access article distributed under the terms of the [Creative Commons Attribution 4.0 License](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/).

**How to cite:** Nesmachnyy A.S., Chernyavskiy A.M., Kareva Yu.E. Case report: Implantation of a personal aortic corset to stabilize the size of the root and the ascending aorta in a patient with Marfan syndrome. *Patologiya krovoobrashcheniya i kardiokhirurgiya = Circulation Pathology and Cardiac Surgery*. 2021;25(2):87-94. (In Russ.) <http://dx.doi.org/10.21688/1681-3472-2021-2-87-94>