

– 1%; с/я нейтрофилы – 42%; эозинофилы – 2%; лимфоциты – 47%; моноциты – 8%.

Таким образом, представлен случай транзиторного миелолипролиферативного расстройства на фоне синдрома Дауна, гематологические признаки которого обнаружены сразу после рождения ребенка по данным клинического анализа крови. Спустя 3 месяца после рождения гематологические показатели нормализовались. Однако с марта 2016 г. (1 год и 7 мес.) у ребенка наметилась тенденция к снижению тромбоцитов, что требует дальнейшего динамического наблюдения и обследования, учитывая факт повышенного риска развития лейкоза у детей с синдромом Дауна на фоне транзиторного миелолипролиферативного заболевания в течение 3-4 лет.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Прозрачность исследования. Исследование не имело спонсорской поддержки. Исследователи несут полную ответственность за предоставление окончательной версии рукописи в печать.

Декларация о финансовых и иных взаимодействиях. Все авторы принимали участие в разработке концепции и дизайне исследования и в написании рукописи. Окончательная версия рукописи была одобрена всеми авторами. Авторы не получили гонорар за исследование.

Работа поступила в редакцию: 12.01.2016 г.

ЛИТЕРАТУРА

1. Гомелля М.В., Филиппов Е.С. Гематология детского возраста в практике педиатра: Учебное пособие для врачей. – Иркутск, 2013. – 132 с.
2. Гомелля М.В., Филиппов Е.С. Детская гематоонкология в практике участкового педиатра. – Иркутск, 2009.
3. Меткевич Г.Л., Маякова С.А. Лейкозы у детей. – М.: Практическая медицина, 2009. – 384 с.
4. Miyauchi J. Spontaneous Remission of Transient Leukemia in Down Syndrome: Extrinsic or Intrinsic Mechanism? // J Leuk (Los Angel). – 2014. – Vol. 2. – P.149. – doi: 10.4172/2329-6917.1000149.
5. Robert B. Lorschbach Megakaryoblastic disorders in children American Society for Clinical Pathology // Am J Clin Pathol. –

2004. – Vol. 122 (Suppl 1). – S33-S46.

6. Roy M. Transient myeloproliferative disorder and hepatic failure in a newborn with Down syndrome // Medical Practice and Review. – 2011. – Vol. 2. №3. – S29-S32.

7. Taga T., Saito A.M., Kudo K., et al. Clinical characteristics and outcome of refractory/relapsed myeloid leukemia in children with Down syndrome // Blood. 2012. – Vol. 120. №9. – P 1810-1815. – doi: 10.1182/blood-2012-03-414755.

8. Verschuur A.C. Acute megakaryoblastic leukemia Department of Pediatric Oncology, Academic Medical Centre, University of Amsterdam, Emma Childrens' Hospital AMC, Amsterdam, The Netherlands // Orphanet Encyclopedia, 2004. – S1-S5.

REFERENCES

1. Gomellya M.V., Filippov E.S. Hematology childhood in pediatric practice: A manual for physicians. – Irkutsk, 2013. – 132 p. (in Russian)
2. Gomellya M.V., Filippov E.S. Children in the hematology practice district pediatrician. – Irkutsk, 2009. (in Russian)
3. Metkevich G.L., Mayakova S.A. Leukemia in children. – Moscow: Practical Medicine, 2009. – 384 p. (in Russian)
4. Miyauchi J. Spontaneous Remission of Transient Leukemia in Down Syndrome: Extrinsic or Intrinsic Mechanism? // J Leuk (Los Angel). – 2014. – Vol. 2. – P.149. – doi: 10.4172/2329-6917.1000149.
5. Robert B. Lorschbach Megakaryoblastic disorders in children American Society for Clinical Pathology // Am J Clin Pathol. –

2004. – Vol. 122 (Suppl 1). – S33-S46.

6. Roy M. Transient myeloproliferative disorder and hepatic failure in a newborn with Down syndrome // Medical Practice and Review. – 2011. – Vol. 2. №3. – S29-S32.

7. Taga T., Saito A.M., Kudo K., et al. Clinical characteristics and outcome of refractory/relapsed myeloid leukemia in children with Down syndrome // Blood. 2012. – Vol. 120. №9. – P 1810-1815. – doi: 10.1182/blood-2012-03-414755.

8. Verschuur A.C. Acute megakaryoblastic leukemia Department of Pediatric Oncology, Academic Medical Centre, University of Amsterdam, Emma Childrens' Hospital AMC, Amsterdam, The Netherlands // Orphanet Encyclopedia, 2004. – S1-S5.

Информация об авторах:

Филимонова Елена Сергеевна – заведующий клинико-диагностической лабораторией филиала ФГБУЗ Сибирского Клинического Центра ФМБА России Клиническая больница № 42, г. Зеленогорск Красноярского края, 663690, Красноярский край, г. Зеленогорск, ул. Комсомольская, д. 23Г, тел 8 (39169) 91596, e-mail: filimonova_es@skc-fmba.ru; Дыхно Юрий Александрович – д.м.н., профессор кафедры клинической онкологии и лучевой терапии с курсом ПО КрасГМУ им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого, 660022, г. Красноярск, ул. Партизана Железняка, д.1а, тел. (391) 2224026, e-mail: dykhno_yury@mail.ru; Хлебникова Фаина Борисовна – ассистент кафедры клинической онкологии и лучевой терапии с курсом ПО КрасГМУ им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого, e-mail: faina@mail.ru.

Information About the Authors:

Filimonova Elena S. – Head of clinical diagnostic laboratory of the Siberian branch of FGBUZ Clinical Center FMBA Russia Clinical Hospital № 42, Zelenogorsk, Krasnoyarsk Territory, 663690, Krasnoyarsk, Zelenogorsk, Komsomolskaya str., 23 G, ph. (39169) 91596, e-mail: filimonova_es@skc-fmba.ru; Dykhno Yuri A. – MD, PhD, DSc (Medicine), professor of clinical oncology and radiotherapy course on KrasGMU them. prof. V.F. Voyno-Yasenetsky, 660022, Krasnoyarsk, Partizan Zheleznyaka str., 1a, tel. (391) 2224026, e-mail: dykhno_yury@mail.ru; Khlebnikova Faina B. – Assistant of the Department of Clinical Oncology and radiotherapy course on KrasGMU them. prof. VF Voyno-Yasenetsky, e-mail: faina@mail.ru.

© БЫКОВ Ю.Н., ВАСИЛЬЕВ Ю.Н., ПАНАСЮК О.П., ЯНГУТОВА А.Ч. – 2016
УДК: 612.81:611-018.8-616.833.58

СЛУЧАЙ ПОЗДНЕЙ ДИАГНОСТИКИ ДИСТРОФИЧЕСКОЙ МИОТОНИИ РОССОЛИМО-ШТЕЙНЕРТА-КУРШМАНА

Юрий Николаевич Быков, Юрий Николаевич Васильев,
Ольга Павловна Панасюк, Аюна Чингисовна Янгутова
(Иркутский государственный медицинский университет, ректор – д.м.н., проф. И.В. Малов,
кафедра нервных болезней, зав. – д.м.н., проф. Ю.Н. Быков)

Резюме. Дистрофическая миотония Россолимо-Штейнерта-Куршмана (дистрофическая миотония 1 типа) – это наследственное, мультисистемное заболевание, которое наряду с поражением скелетной мускулатуры проявляется нарушением функции и структуры различных органов и систем и характеризуется вариабельностью клинических проявлений, прогрессирующим течением, ранней инвалидизацией и смертностью. Из практики клиники нервных болезней представлен клинический случай поздней диагностики дистрофической миотонии Россолимо-Штейнерта-Куршмана у женщины возрастом 51 год.

Ключевые слова: дистрофическая миотония Россолимо-Штейнерта-Куршмана, дистрофическая миотония 1 типа, миотонический синдром.

A CLINICAL CASE OF LATE DIAGNOSIS OF ROSSOLIMO-STEINERT-CURSCHMANN MYOTONIC DYSTROPHY

Y.N. Bykov, Y.N. Vasiliev, O.P. Panasyuk, A.C. Yangutova
(Irkutsk State Medical University, Russia)

Summary. Rossolimo-Steinert-Curschmann myotonic dystrophy is an inherited and multisystem disease that attacks the various organs and organ systems and causes damages of skeletal muscles. This disease is characterized by variability in clinical manifestations, progressive course, early disability and mortality. The article presents a clinical case of late diagnosis of Rossolimo-Steinert-Curschmann myotonic dystrophy in 51 year old woman.

Key words: Rossolimo-Steinert-Curschmann myotonic dystrophy, myotonic dystrophy, myotonic syndrome.

Дистрофическая миотония Россолимо-Штейнерта-Куршмана (дистрофическая миотония 1 типа) – это наследственное мультисистемное заболевание, которое наряду с поражением скелетной мускулатуры проявляется нарушением функции и структуры различных органов и систем, и характеризуется вариабельностью клинических проявлений, прогрессирующим течением, ранней инвалидизацией и смертностью [1,4]. Встречаемость заболевания – 3-5 случаев на 100 тыс. населения. Дистрофическая миотония 1 типа (МД 1) относится к группе мутаций с увеличением числа (экспансией) тринуклеотидных повторов цитозин-тимингуанидина CTG в гене дистрофинмитотонинпротеникиназы на хромосоме 19q13. Заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу и характеризуется высокой пенетрантностью мутантных аллелей и феноменом антиципации – более ранним началом и нарастанием тяжести симптомов заболевания в семье в последующих поколениях [1].

Патогенез заболевания остается неясным. По методике световой микроскопии удается обнаружить сочетание атрофированных и гипертрофированных мышечных волокон, разрастание соединительной ткани, замещение мышечной ткани жировой и соединительной. Первые признаки заболевания обычно проявляются в 10-20 лет, это сочетание миотонических, миопатических, нейроэндокринных и сердечно-сосудистых нарушений. Миотонический симптомокомплекс проявляется мышечными спазмами, повышенной механической возбудимостью. Миопатический синдром проявляется мышечными атрофиями преимущественно в мышцах лица, шеи, дистальных отделов конечностей, повышенной мышечной утомляемостью, слабостью. Начальные признаки миотонической дистрофии варьируют. Миотония вначале выявляется только при специальном тестировании. Мышечные подергивания и слабость обычно асимметричны. Мышечный тонус снижен, сухожильные рефлексы рано угасают. Нередко миотонической дистрофии сопутствуют различные эндокринные и вегетативные нарушения, та или иная степень интеллектуальной недостаточности [2].

Диагностика базируется на характерных клинических проявлениях и семейном анамнезе. ЭНМГ выявляет миотонические феномены, миопатические потенциалы и небольшие признаки денервации. ДНК-анализ обнаруживает увеличение числа тринуклеотидных повторов, он может быть использован для выявления асимптомных пациентов и проведения пренатальной диагностики [3].

Мы представляем редкое клиническое наблюдение поздней диагностики дистрофической миотонии Россолимо-Штейнерта-Куршмана.

Больная А. 51 год, 25.05.2016 г. поступила в неврологическое отделение ГБОУ ВПО ИГМУ Минздрава России с жалобами на: слабость в ногах и в кистях рук, похудание мышц голени, затруднение разгибания сжатых в кулак пальцев, периодическое двоение в глазах, частые поперхивания жидкой пищей, приглушенность, охриплость голоса, выраженную общую слабость, повышенную утомляемость, периодическую ноющую боль в левой половине грудной клетки, ощущение

перебоев в работе сердца.

Слабость в нижних конечностях и в кистях рук впервые стала отмечать в возрасте 32 лет, во время второй беременности (имеет двух совершеннолетних детей, родила самостоятельно, без осложнений), значение этому не придавала. Постепенно больная стала отмечать похудание дистальных отделов ног и нарастание слабости в нижних конечностях. В течение последних 3-х лет после стрессовой ситуации (смерть матери) отмечает ухудшение – слабость в ногах и в кистях рук стала более выраженной, нарушилась походка (изменение походки окружающие стали отмечать с 2009 г.). В апреле 2016 г. было проведено: МРТ головного мозга от 19.04.2016 г. – множественные диффузно-очаговые изменения белого вещества больших полушарий головного мозга дистрофического характера, наружная гидроцефалия. МРТ шейного отдела позвоночника от 19.04.2016 г. – дегенеративно-дистрофические изменения шейного отдела позвоночника, дорзальные протрузии межпозвонковых дисков $C_{III} - C_{IV} - C_V - C_{VI} - C_{VII}$ спондилез, спондилоартроз, ретроспондилолистез $C_{III} - C_V$ I степени. МРТ пояснично-крестцового отдела позвоночника от 19.04.2016 г. – дегенеративно-дистрофические изменения пояснично-крестцового отдела позвоночника: дорзальные протрузии межпозвонковых дисков $L_{IV} - L_V - S_p$ спондилез, спондилоартроз. Электронейромиография не проводилась.

Росла и развивалась нормально. В школьные, студенческие годы занималась лыжным, конькобежным спортом. Работала фасовщиком в аптеке, дежурным по станции. Замужем, имеет 2 детей: сын 19 лет, дочь – 25 лет. Со слов больной аналогичные симптомы (менее выраженные) отмечаются у родной сестры (возраст 56 лет), сестра не обследована. Дети здоровы. Родственники со стороны отца и матери здоровы, со слов.

При поступлении: общее состояние удовлетворительное, сознание ясное, положение активное.

Тоны сердца аритмичные, приглушенные, АД 110/60 мм рт.ст., пульс 85 в минуту. Дыхание везикулярное, тип дыхания брюшной. Характерен внешний вид пациентки: гипотрофия лицевой и жевательной мускулатуры, запавшие височные впадины, окципитопетальное расположение ушных раковин, приросшие мочки, прогнатизм, низкий рост волос на шее; выпяченный вперед живот, стрии в пояснично-крестцовом отделе и в области ягодиц; дизонтогенез позвоночника: короткий шейный отдел позвоночника, кифоз шейно-грудного отдела позвоночника, гиперлордоз поясничного отдела, далеко расположенные лопатки.

Неврологический статус: Обоняние в норме. Поля зрения не ограничены. Зрачки равные, круглые, узкие. Зрачковые реакции на свет живые, реакции на конвергенцию, аккомодацию в полном объеме. Элементы легкого птоза. Глазодвигательных нарушений нет. Чувствительность на лице – не нарушена, тригеминальные точки безболезненные. Лицо симметричное, слабость круговых мышц глаза, смыкает веки неплотно. Нистагма нет, слух нормальный. Дужки симметричные, стоят низко, подвижные при фонации, глоточный рефлекс живой. Речь дизартричная с носовым оттенком, дисфагии

нет. Язык – по средней линии, атрофии, фибрилляций нет. Рефлексов орального автоматизма – нет. Функция трапециевидных, грудно-ключично-сосцевидных мышц не нарушена. Активные движения отсутствуют в стопах, ограничены в кистях – неловко перебирает пальцы рук. В пробе Барре руки, ноги удерживает. Сила мышц в проксимальных отделах рук и ног 5 баллов, в кистях – 3 балла, динамометрия – 8 баллов с 2-х сторон, в стопах – «свисающая стопа». Гипотрофия мышц голени, стоп, гипотрофия мышц в области тенора и гипотенора обеих кистей, запавшие межпальцевые промежутки на кистях; Тонус мышц – снижен. Миотоническая реакция при сжатии пальцев в кулак и их распрямление, повторные мышечные сокращения сопровождаются уменьшением степени выраженности миотонической реакции. Симптом мышечного валика на языке. Сухожильные рефлексы с рук: карпорадиальные живые, равные, с бицепса оживлены, равные, с трицепса живые, равные; коленные оживлены, $D \geq S$; ахилловы *abs*. Подошвенные не вызываются. Патологических рефлексов нет. Брюшные рефлексы живые, равные. Гипотрофия мышц кистей легко выраженная, выраженная гипотрофия мышц голени и стоп. Пальцеосовая проба, пяточно-коленная проба – удовлетворительно. В позе Ромберга слегка покачивается, из позы не выходит. Походка – шаг с компонентом «утиной». Вибрационная чувствительность – с ног 6 с, с рук 15 с. Болевая, температурная, тактильная чувствительность не нарушены. Мышечно-суставное чувство сохранено. Симптомы натяжения – нет, менингеальных симптомов нет. Позвоночник – безболезненный при пальпации остистых отростков. Дефанс мышц нет. Функцию тазовых органов контролирует. В месте, времени, собственной личности ориентируется верно. MMSE – 28 баллов.

Общий анализ крови: эритроциты – $4,75 \times 10^{12}/л$, Hb – 143 г/л, лейкоциты – $4,84 \times 10^9/л$, п/я – 1 %, с/я – 50%, л/ф – 37%, м/ц – 8%, э – 3%, б – 1%, СОЭ – 5 мм/ч. Общий анализ мочи: соломенно-желтого цвета, рН – кислая, удельный вес – 1020 г/л, белок – отрицательный, лейкоциты – 2-3 в п/зр, эпителиальные клетки – 2-3, лейкоциты – 2-3 в поле зрения.

Биохимический анализ крови: глюкоза – 4,8 ммоль/л, билирубин общий – 25,4 мкмоль/л, билирубин свободный – 19,4 мкмоль/л, билирубин связанный – 6,0 мкмоль/л, холестерин общий – 5,7 ммоль/л, индекс атерогенности – 1,9, триглицериды – 1,8 ммоль/л, ЛПВП – 1,99 ммоль/л, ЛПНП – 2,9 ммоль/л, АсАТ – 38 Е/л, АлАТ – 35 Е/л, общий белок – 73 г/л, мочевины – 3,6 ммоль/л, креатинин – 53 мкмоль/л, калий – 5,9 ммоль/л, натрий – 146 ммоль/л, хлор – 104 ммоль/л, кальций – 1,38 ммоль/л, фибриноген – 3,38 г/л, ПТИ – 85%, время рекальцификации 1 мин 46 сек, АЧТВ 31 сек, МНО – 1,09. Гормоны щитовидной железы: Т4 свободный 14,8 пмоль/л, тиреотропный гормон (ТТГ) 2,19 мкМЕ/мл.

На ЭКГ: Ритм трепетание предсердий, частота 88-90 в мин. – 2:1. Гипертрофия миокарда левого желудочка.

Проведена электронейромиография с нижних конечностей: Признаки умеренно выраженного аксонального поражения моторных волокон и смешанного поражения сенсорных волокон

нервов нижних конечностей по полиневроитическому типу.

Проведена игольчатая электронейромиография: признаков спонтанной активности не зарегистрировано, перестройки ПДЕ по первично-мышечному типу нет. Выявлено наличие миотонической реакции исследуемых мышц, с преобладанием в дистальных отделах.

Больная осмотрена терапевтом, диагноз: Фибрилляция предсердий, нормоформа. ХСН I, ФК1. Хронический вирусный гепатит С с минимальной ферментативной активностью.

Консультация окулиста: Миопия I степени. Ангиопатия сетчатки обоих глаз.

Консультация эндокринолога: Аутоиммунный тиреозидит, эутиреоз.

На основании сочетания миотонического синдрома, протекающего с амиотрофиями дистальных отделов конечностей, наличия элементов бульбарного синдрома, птоза, признаков миотонии на игольчатой ЭМГ, патологии со стороны сердечно-сосудистой системы, прослеживания наследственного характера заболевания (двигательные нарушения, сердечная патология у сестры), прогредиентного течения, был поставлен диагноз: Дистрофическая миотония Россолимо-Штейнберта-Куришмана, медленно прогредиентное течение. Периферический умеренно выраженный квадрипарез в дистальных отделах конечностей с выраженными амиотрофиями.

Проведено симптоматическое лечение: тиоктовая кислота, ацетазоламид, витамины В1, В6, глицин, биспролол, метопролол, физиотерапевтические процедуры, массаж нижних конечностей, лечебная физкультура. На фоне лечения улучшилось общее состояние больной, уменьшилась общая слабость, уменьшилась выраженность миотонической реакции.

Приведенное клиническое наблюдение представляет интерес в плане поздней диагностики заболевания, редкой его встречаемости. Учитывая наследственный анамнез, несомненно, необходимо проводить дифференциальный диагноз с другими типами миотоний и миодистрофий. Необходимо проверять наличие кардиологической и эндокринной патологии. С учетом многообразия клинической симптоматики (неврологической и соматической) ведение больного должно быть междисциплинарным, что позволит определить адекватную лечебную тактику.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Прозрачность исследования. Исследование не имело спонсорской поддержки. Исследователи несут полную ответственность за предоставление окончательной версии рукописи в печать.

Декларация о финансовых и иных взаимодействиях. Все авторы принимали участие в разработке концепции и дизайна исследования и в написании рукописи. Окончательная версия рукописи была одобрена всеми авторами. Авторы не получали гонорар за исследование.

Работа поступила в редакцию: 01.06.2016 г.

ЛИТЕРАТУРА

1. Горбунова В.Н., Савельева-Васильева Е.А., Красильников В.В. Миотоническая дистрофия // Молекулярная неврология. – Ч. 1. Заболевания нервно-мышечной системы. – СПб.: Интермедика, 2000. – С.169-181.

2. Гусев Е.И., Коновалов А.Н., Скворцова В.И. и др. Нервно-мышечные заболевания // Неврология и нейрохирургия. –

4-е изд., доп. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015. – Т. 1. – С.574-575.

3. Петрухин А.С. Нервно-мышечные заболевания // Детская неврология. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2012. – Т. 2. – С.216-219.

4. Шнайдер Н.А., Никулина С.Ю., Шпрах В.В. Миотония: Руководство для врачей. – М., 2005. – 256 с.

REFERENCES

1. Gorbunova V.N., Saveliyeva-Vasiliyeva E.A., Krasilnikov V.V. Myotonic dystrophy // Molecular Neuroscience. – Part 1. Diseases of the neuromuscular system. – St. Petersburg: Intermedika, 2000 – P.169-181. (in Russian)

2. Gusev E.I., Konovalov A.N., Skvortsova V.I., et al. Neuromuscular diseases // Neurology and Neurosurgery. – 4th

ed. – Moscow: GEOTAR Media, 2015. – Vol. 1. – P.574-575. (in Russian)

3. Petruhin A.S. Neuromuscular diseases // Pediatric Neurology. – Moscow: GEOTAR Media, 2012. – Vol. 2. – P.216-219. (in Russian)

4. Schneider N.A., Nikulina S.Y., Shprakh V.V. Myotonia: A Guide for Physicians. – Moscow, 2005. – 256 p. (in Russian)

Информация об авторах:

Быков Юрий Николаевич – заведующий кафедрой, д.м.н., профессор, 664003, Иркутск, ул. Красного Восстания, 1,

Иркутский государственный медицинский университет, кафедра нервных болезней, e-mail: bykov1971@mail.ru;
Васильев Юрий Николаевич – доцент кафедры нервных болезней, к.м.н.; Панасюк Ольга Павловна – врач
неврологического отделения клиник; Янгутова Аюна Чингисовна – ординатор кафедры нервных болезней.

Information About the Authors:

Yury Bykov – Head of the Department of nervous disease of the ISMU, MD, PhD, DSc, Professor, Irkutsk State Medical University, Krasnogo Vosstania, 1, Irkutsk, Russian Federation, (3952)200841, e-mail: bykov1971@mail.ru; Yuri Vasiliev – Associate Professor of Nervous Diseases ISMU, PhD, MD; Olga Pavlovna Panasyuk – neurologist; Ayuna Chingisovna Yangutova – clinical resident.

© ЖЕЛТОВСКИЙ Ю.В., ПЕШКОВ Е.В., ПОДКАМЕННЫЙ В.А., БАТЕХА В.И. – 2016
УДК: 616-018.2-007.17:618.1-007.4:616.6-007.4

11-ТИ ЛЕТНЕЕ НАБЛЮДЕНИЕ БОЛЬНОГО С СИНДРОМОМ МАРФАНА ОСЛОЖНЕННОГО ОСТРЫМ РАССЛОЕНИЕМ АОРТЫ ПОСЛЕ ОПЕРАЦИИ БЕНТАЛА – ДЕ БОНО С ИСПОЛЬЗОВАНИЕМ КСЕНОПЕРИКАРДИАЛЬНОГО КОНДУИТА

Юрий Всеволодович Желтовский^{1,2,3}, Евгений Валерьевич Пешков³,
Владимир Анатольевич Подкаменный^{1,3}, Вячеслав Игоревич Батеха³

(¹Иркутская государственная медицинская академия последипломного образования, ректор – д.м.н., проф. В.В. Шпрах, кафедра сердечно-сосудистой хирургии и клинической ангиологии, зав. – д.м.н. Ю.В. Желтовский; ²Иркутский государственный медицинский университет, ректор – д.м.н., проф. И.В. Малов, кафедра госпитальной хирургии, зав. – д.м.н., член-корр. РАН, проф. Е.Г. Григорьев; ³Иркутская ордена «Знак Почета» областная клиническая больница, гл. врач – к.м.н. П.Е. Дудин, кардиохирургический центр, руководитель – д.м.н. Ю.В. Желтовский)

Резюме. Госпитальная летальность в случае разрыва аневризмы аорты при синдроме Марфана даже в ведущих сердечно-сосудистых центрах мира остается высокой и колеблется от 4 до 50%. В настоящее время, подавляющее большинство кардиохирургов используют для коррекции восходящей аорты синтетические кондуиты, содержащие механический протез клапана сердца. До настоящего времени, в литературе имеются лишь единичные сообщения о применении биоиндуитов для хирургической коррекции восходящей аорты при ее разрыве. В то же время представляет большой интерес судьба ксеноперикардиальных кондуитов в сроки более 10 лет, их состояние – биодеградация и кальцификация. Представлено клиническое наблюдение выполненной операции Бенталла – де Боно с использованием ксеноперикардиального кондуита у больного с синдромом Марфана, осложненным острым расщеплением восходящей аорты. Наблюдение за больным осуществлялось на протяжении 11-ти лет.

Ключевые слова: синдром Марфана, аневризма, расслоение аорты, биологический клапаносодержащий кондуит, выживаемость, многолетнее наблюдение.

11- YEARS FOLLOW- UP OF A PATIENT WITH MARFAN SYNDROME COMPLICATED WITH ACUTE AORTIC DISSECTION AFTER BENTALL – DE BONO PROCEDURE USING COMPOSITE MECHANICAL VALVE AND XENOPERICARDIAL ASCENDING AORTIC GRAFT

U.V. Zheltovskiy^{1,2,3}, E.V. Peshkov³, V.A. Podkamenny^{1,3}, V.I. Batekha³
(¹Irkutsk State Medical Academy of Continuing Education, Russia; ²Irkutsk State Medical University, Russia;
³Irkutsk Regional Clinical Hospital, Russia)

Summary. Hospital mortality of patients with Marfan syndrome complicated with acute aortic dissection remains high and varies at 4 to 50% even in head cardiosurgery centers. Currently, composite mechanical valve and synthetic ascending aortic grafts are used. So far, reports about using a biological ascending aortic graft for surgical correction of acute aortic dissection are rare. At the same time, long- term follow – up (more than 10 years) for biodegradation or calcification of biological grafts is of interest. A case report of Bentall – De Bono procedure using composite mechanical valve and xenopericardial ascending aortic graft in patient with Marfan syndrome, complicated with acute aortic dissection, is presented. Long- term follow- up was 11 years.

Key words: Marfan syndrome, aneurism aortic dissection, composite mechanical valve and xenopericardial ascending aortic graft, survival, long- term follow- up.

Синдром Марфана – наследственное заболевание соединительной ткани, в основе которого лежат дефекты структурных белков. Преимущественно поражает сердечно-сосудистую систему, скелет и орган зрения. Частота синдрома Марфана в популяции составляет от 1:3000 до 1:15000. Приблизительно в 75% случаев заболевание передается по наследству, остальные 25% вызываются спорадическими мутациями. Главными проявлениями заболевания и основной причиной смерти служат сердечно-сосудистые осложнения. В частности, аневризмы восходящей аорты, с развитием аортальной недостаточности или без таковой, расслоение и разрывы аорты [3]. В основе аневризматического расширения аорты лежит генетически обусловленный процесс с миксоматозной дегенерацией средней оболочки восходящей аорты (*cystis medial necrosis*). Несмотря на успехи, достигнутые молекулярной генетикой и кардиохирургией со времен первого описания синдрома парижским педиатром Антуаном Марфаном в 1986 году, диагноз расслоения или разрыва аор-

ты и в наш современный век чаще устанавливается посмертно [8]. До эры хирургии на открытом сердце большинство пациентов с синдромом Марфана умирали от разрыва аорты в третьей декаде жизни [8].

Современная кардиохирургия принципиально изменила течение заболевания. В 1986 году Хью Генри Бенталл и Антони де Боно описали процедуру замены аортального клапана и восходящей аорты клапаносодержащим кондуитом с реимплантацией устьев коронарных артерий в кондуит. Хотя определенные аспекты данной процедуры были модифицированы с целью минимизации ранних и поздних осложнений, операция Бенталла – де Боно остается «золотым стандартом» в лечении пациентов с аневризмой восходящей аорты и синдромом Марфана [1]. Несмотря на определенные успехи, достигнутые в последние годы в хирургическом лечении аневризм восходящей аорты, в этой проблеме продолжает оставаться много до конца нерешенных вопросов. Госпитальная летальность даже в ведущих сердечно-сосудистых центрах