

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 биокондуитов 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

мира остается высокой и колеблется от 4 до 50% [2].

В настоящее время, подавляющее большинство кардиохирургов используют для коррекции восходящей аорты синтетические кондуиты, содержащие механический протез клапана сердца. Применение подобных кондуитов создает трудности в наложении анастомозов и, как следствие, приводит к развитию специфических осложнений в послеоперационном периоде [4,6]. В 1987 году бразильские хирурги опубликовали первое сообщение о применении бычьего перикарда для изготовления кондуитов. Однако, до настоящего времени, в литературе имеются лишь единичные сообщения и применении биокондуитов для хирургической коррекции восходящей аорты [6,7]. Пионером использования в нашей стране биологических клапаносодержащих кондуитов для коррекции аневризм восходящей аорты является НЦССХ имени А.Н. Бакулева РАМН, где накоплен самый большой опыт в мире и выполнена сравнительная оценка результатов применения биологических и синтетических кондуитов [5,6]. В то же время представляет большой интерес судьба ксеноперикардиальных кондуитов в сроки более 10 лет, их состояние – биодеградация и кальцификация, поскольку предсказать скорость прогрессирования дегенеративного процесса биологической ткани у конкретного больного невозможно. Особенно это касается лиц молодого возраста.

Представляем случай длительного наблюдения после успешно выполненной операции Бенталла – де Боно с использованием ксеноперикардиального кондуита у больного с синдромом Марфана и острым расслоением восходящей аорты.

Больной Ж., 30 лет, масса тела 70 кг, рост 198 см. 03.12.2003 года поступил в отделение кардиохирургии в экстренном порядке в тяжелом состоянии с жалобами на загрудинную боль и выраженную одышку. Из анамнеза: 02.12.2003 года после значительной физической нагрузки появилась интенсивная боль за грудиной с иррадиацией в область шеи. В отделение доставлен бригадой скорой помощи. Семейный анамнез: в возрасте 46 лет от разрыва аорты умер отец.

При поступлении состояние тяжелое, в сознании, адекватен. Положение вынужденное полусидя. Кожный покров обычной окраски. Аускультативно мелодия недостаточности аортального клапана. ЧСС 108 уд в мин. АД 110/20 мм рт.ст. На обзорной рентгенограмме органов грудной клетки кардиомегалия за счет дилатации левого желудочка. По данным трансторакальной ЭхоКГ восходящая аорта 55 мм, непосредственно над аортальным клапаном лоцируется подвижный гиперэхогенный сигнал (отслоение интимы). Фиброзное кольцо аортального клапана 26 мм, регургитация 3 степени. КДРлж 78 мм, КСРлж 40 мм, ФВ(т) 50%.

Компьютерная томография органов грудной клетки с внутривенным контрастным усилением: аневризма восходящей аорты, расслоение аорты II тип по Де Бейки, гидрперикард, кардиомегалия.

Больному выставлен диагноз: синдром Марфана. Аневризма восходящей аорты. Острое расслоение аорты II тип по Де Бейки. Выраженная недостаточность аортального клапана. Хроническая сердечная недостаточность IIБ стадии. Функциональный класс IV по классификации NYHA.

Через 4 часа после поступления 03.12.2003 года выполнена операция Бенталла – Де Боно в условиях искусственного кровообращения и фармакоологической кардиоплегии (хирург Ю.В. Желтовский). Выделены и канюлированы наружные подвздошные артерия и вена слева. Выполнена срединная стернотомия, перикардотомия в условиях параллельного искусственного кровообращения. В полости перикарда обнаружено значительное количество жидкой крови. При ревизии аневризма восходящей аорты до 60 мм в поперечнике, стенка резко истончена, на передней поверхности аорты массивная гематома (рис. 1). Выполнена раздельная канюляция полых вен и начато искусственное кровообращение по схеме наружная подвздошная артерия слева – полые вены. Дренаж левых отделов через верхнюю правую легочную вену. Охлаждение до 26°C. До брахиоцефального ствола выделена восходящая аорта. Наложена зажим на аорту. Проведена поперечная аортотомия над аортальным клапаном. Выявлен циркулярный разрыв стенки аорты с формированием истинного и ложного каналов с распространением на устье правой коронарной артерии. Проведена кардиоплегия антеретроградно в устье коронарных артерий, затем ретроградно через венозный

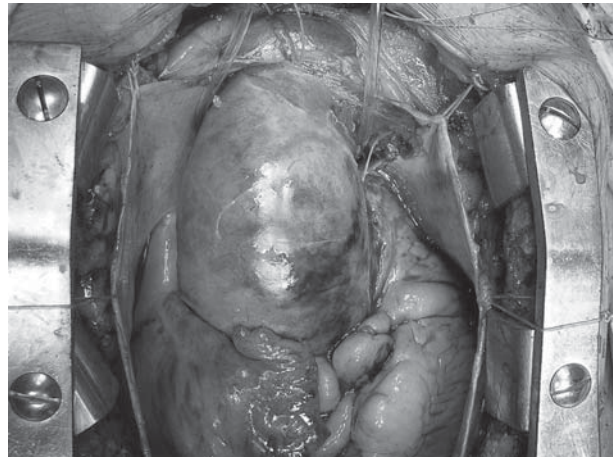


Рис. 1.

синус (консол). В области дистального пересечения аорты у брахиоцефального ствола по левой боковой стенке продолженное расслоение. Выполнено укрепление стенки в месте расслоения отдельными П-образными швами на тефлоновых прокладках (пролен № 3) по методике «сэндвич». При ревизии аортальный клапан трехстворчатый. Створки истончены пролабируют в полость левого желудочка. Выраженная аннулодилатация до 5 см. Выделены устья правой и левой коронарных артерий. Створки аортального клапана и расслоенная восходящая аорта иссечены. 16-ю П-образными швами на тефлоновых прокладках сформирован проксимальный анастомоз между ксеноперикардиальным (производства «ООО НеоКор» г. Кемерово) клапаносодержащим (двухстворчатый механический искусственный клапан Мединж-2 № 25) кондуитом и фиброзным кольцом аортального клапана. Созданы 2 отверстия в стенке кондуита, в которые затем имплантированы устья левой и правой коронарных артерий непрерывным обвивным швом (пролен № 4) (рис. 2). Сформирован дистальный анастомоз между протезом и аортой у места отхождения брахиоцефального ствола (пролен № 4-0).

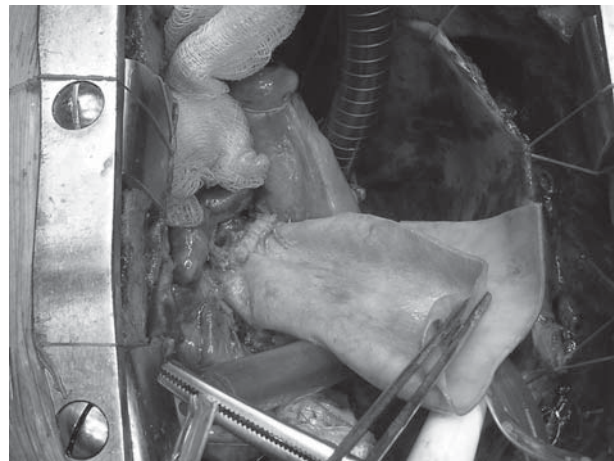


Рис. 2.

Передняя стенка кондуита герметизирована непрерывным швом. После профилактики воздушной эмболии снят зажим с аорты. Согревание больного. Сердечная деятельность восстановилась самостоятельно. После стабилизации гемодинамики АИК отключен, канюли удалены. Гемостаз. Провололочные швы на грудину. Шов на бедренную артерию. Раны ушиты. Длительность ишемии миокарда 132 мин, ИК – 182 мин. Больной транспортирован в палату реанимации. Экстубирован через 16 ч. Через 2 суток после операции пациент переведен в палатный блок. Послеоперационный период без особенностей. На 18-е сутки после операции выписан в удовлетворительном состоянии.

Пациент находился под наблюдением кардиолога, ежедневно выполнялась ЭхоКГ.

Последнее обследование через 11,5 лет после операции. Отдаленный результат операции признан удовлетвори-



Рис. 3.

тельным. Учитывая наличие механического искусственного клапана сердца, больной получает антикоагулянтную терапию (варфарин) под контролем МНО. Специфических клапан-зависимых осложнений не наблюдается. По данным ЭхоКГ выявлено улучшение функционального состояния левого желудочка, проявляющееся уменьшением его объема и увеличением фракции выброса (КДРлж 61 мм, КСРлж 39 мм, ФВ(т) 64%). Функция протеза аортального клапана не нарушена (PG 16 мм рт.ст., транспротезная регургитация). Стабильным является диаметр восходящей аорты на уровне ксенокондуита (рис. 3).

Пациент работает водителем, имеет семью, троих детей с фенотипическими проявлениями синдрома Марфана. По данным ЭхоКГ размер восходящей аорты у них находится в пределах нормы и не имеет тенденции к увеличению. Дети находятся под динамическим наблюдением.

Синдром Марфана – заболевание системное, и в отдаленном периоде после хирургического вмешательства у данной категории больных могут развиваться осложнения со стороны дистальных не оперированных отделов аорты, такие как расширение, дальнейшее расслоение аортальной стенки и разрыв. Особый интерес данного наблюдения представляет состояние имплантированного биологического материала. Известно, что любой биологический материал со временем подвержен явлениям дегградации, кальцификации и дефор-

мации [4]. Поэтому мы попытались оценить состояние стенки биологического кондуита. Самым высокочувствительным методом диагностики состояния неоаорты является мультиспиральная компьютерная томография, по данным которой у больного наблюдается минимальная биодеградация ксеноперикардального кондуита в виде уплотнения и небольших отдельных очагов кальцификации биоматериала. Уплотнение и наличие кальциноза стенки ксенокондуита выявлены в зоне с наибольшей гемодинамической нагрузкой по правой стенке кондуита в зоне анастомоза с аортой (рис. 4).



Рис. 4.

Таким образом, своевременная диагностика данного заболевания позволяет выполнить необходимое хирургическое вмешательство в благоприятных условиях, когда риск операции и развития осложнений значительно ниже. Операции для спасения жизни больного при возникших осложнениях синдрома Марфана (расслоение, разрыв восходящей аорты) требуют хорошей организации кардиохирургической службы, современного оборудования, высокой квалификации специалистов и больших материальных затрат. При выполнении операции Бенталла – де Боно возможно использование как синтетических, так и биологических кондуитов, при этом необходимо придерживаться общепринятых показаний к применению биологических имплантатов.

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: 24.05.2015 г.

ЛИТЕРАТУРА

1. Барбухатти К.О., Болдырев С.Ю., Белаиш С.А. и др. Операция Бенталла – де Боно при синдроме Марфана у членов одной семьи // Кардиология и сердечно-сосудистая хирургия. – 2009. – №2. – С.88.
2. Генс А.П. Хирургическое лечение аневризматической болезни аорты, обусловленной дисплазией соединительной ткани: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. – М., 2004. – С.3-8.
3. Земцовский Э.В. Сердечно-сосудистый континуум при синдроме Марфана // Сибирский медицинский журнал (Томск). – 2011. – Т. 26. №3-2. – С.13-18.
4. Муслимов Р.Ш. Биокондуиты в хирургии аневризмы восходящей аорты: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. – М., 2004. – С.2-4.
5. Русанов Н.И., Дорофеев А.В., Мовсесян Р.А. Отдаленные результаты имплантации ксеноперикардальных кондуитов при хирургической коррекции аневризмы восходящей аорты // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2010. – №2. – С.29-30.
6. Фунг З.Х. III. Отдаленные результаты имплантации ксеноперикардальных кондуитов при хирургической коррекции аневризмы восходящей аорты: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. – М., 2012. – С.3-7.
7. Abdullah K., Robin H.H., Johannes C.K. First 102 patients with biovalsalva conduit for aortic root replacement // The annals of thoracic surgery. – 2012. – Vol. 94. – P.72-77.
8. Murdock J.L., Walker B.A., Halpern B.L., et al. Life

expectancy and causes of death in the Marfan syndrome // N Engl J Med. – 1972. – Vol. 286 – P.804-808.

REFERENCES

1. *Barbukhatii K. O., Boldyrev S. Iu., Belash S. A., et al.* Bentall – De Bono operation in patients with Marfan's syndrome from one family // *Kardiologiya i serdechno-sosudistaya khirurgiya*. – 2009. – №2 – P.88. (in Russian)
2. *Hens A. P.* Surgical treatment of aortic aneurysmal disease caused by connective tissue dysplasia: Thesis PhD (Medicine). – Moscow, 2004. – P.3-8. (in Russian)
3. *Zemtsovskiy E. V.* The cardiovascular continuum in Marfan syndrome // *Sibirsky meditsinskiy zhurnal (Tomsk)*. – 2011. – № 3-2. – P.13-18. (in Russian)
4. *Muslimov R. Sh.* Bioconduits in surgery of aneurysm of the ascending aorta: Thesis PhD (Medicine). – Moscow, 2004. – P.2-3. (in Russian)
5. *Rusanov N. I., Dorofeyev A. V., Movsesyan R. A.* Long-term results of implantation xenopericardial conduits in the surgical correction of aneurysm of the ascending aorta // *Grudnaya i serdechno-sosudistaya khirurgiya*. – 2010. – №2. – P.29-30. (in Russian)
6. *Fung Z. Kh. Sh.* Long-term results of implantation xenopericardial conduits in the surgical correction of aneurysm of the ascending aorta: Thesis PhD (Medicine). – Moscow, 2012. – P.3-7. (in Russian)
7. *Abdullah K., Robin H. H., Johannes C. K.* First 102 patients with biovalsalva conduit for aortic root replacement // *The annals of thoracic surgery*. – 2012. – Vol. 94. – P.72-77.
8. *Murdock J. L., Walker B. A., Halpern B. L., et al.* Life expectancy and causes of death in the Marfan syndrome // *N Engl J Med*. – 1972. – Vol. 286 – P.804-808.

Информация об авторах:

Желтовский Юрий Всеволодович – заведующий кафедрой, сердечно-сосудистый хирург, д.м.н., профессор, 664079, г. Иркутск мкр. Юбилейный, 100, кардиохирургическое отделение №1, e-mail: jeltoff@mail.ru; Пешков Евгений Валерьевич – сердечно-сосудистый хирург; Подкаменный Владимир Анатольевич – сердечно-сосудистый хирург, д.м.н., профессор; Батеха Вячеслав Игоревич – сердечно-сосудистый хирург.

Information About the Authors:

Zheltofskiy Yuri V. – Head of Department, cardiovascular surgeon, MD, PhD, DSc (Medicine), professor, 664079, Russia, Irkutsk, mkr. Yubileyny, 100, Department Heart Surgery number 1, e-mail: jeltoff@mail.ru; Peshkov Evgenii V. – cardiovascular surgeon; Podkamenny Vladimir A. – cardiovascular surgeon, PhD, MD, DSc (Medicine), professor; Batekha Vacheslav I. – cardiovascular surgeon.

© ГОРЬКОВА Н.Б., РУБАНЕНКО О.А., ФАТЕНКОВ О.В. – 2016
УДК 616.149.66-008.64

СОСУДИСТЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ПЕЧЕНИ

Наталья Борисовна Горькова, Олеся Анатольевна Рубаненко, Олег Вениаминович Фатенков
(Самарский государственный медицинский университет, ректор – д.м.н., проф., акад. РАН Г.П. Котельников, кафедра факультетской терапии, зав. – д.м.н., доц. О.В. Фатенков)

Резюме. В работе представлены 2 клинических наблюдения пациентов с заболеваниями сосудов портальной системы и печеночных вен. Главное внимание уделено тромбозу. В первом случае при манифестирующей картине цирроза печени в анализах большого объема обращает внимание выраженные изменения коагулограммы, сопровождающиеся снижением уровня физиологических антикоагулянтов. Во втором случае потребовалась углубленная дифференциация с учетом молодого возраста пациентки. Все случаи отличаются сложностью диагностического поиска с проведением ультразвукового исследования органов брюшной полости с дуплексным сканированием сосудов печени, мезентерикоспленопортографии, что позволяет верифицировать диагноз и определить дальнейшую тактику ведения и лечения.

Ключевые слова: сосудистые заболевания печени, тромбоз, печень, портальная вена, печеночные вены.

VASCULAR DISEASES OF THE LIVER

N. Gorkova, O. Rubanenko, O. Fatenkov
(Samara State Medical University, Russia)

Summary. The paper presents two clinical cases of patients with diseases of the blood vessels of the portal system and the hepatic veins. The main attention is paid to thrombosis. In the first case, in the manifest picture of liver cirrhosis in patient analysis the attention is paid to marked changes in coagulation, accompanied by a decrease of the level of physiological anticoagulants. In the latter case the differentiation depth required in view of the young age of the patient. All the cases are complex diagnostic search with an ultrasound of the abdominal cavity with duplex scanning of the liver vessels, mesentericosplenoportography, that allows to verify the diagnosis and determine the future tactics and treatment.

Key words: vascular diseases of the liver, thrombosis, liver, portal vein, hepatic veins.

Сосудистые заболевания печени характеризуются поражением кровеносной сети на разных уровнях и включают:

1. Поражение капилляров (синусоидов);
2. Поражение сосудов системы воротной вены;
3. Нарушение кровотока по печеночным венам – веноокклюзионная болезнь (болезнь Киари), – синдром Бадда-Киари;
4. Сосудистые опухоли печени (гемангиома, ангиосаркома).

Патология микроциркуляторного русла имеет характер

диффузного поражения паренхимы, тогда как вовлечение крупных кровеносных сосудов – ограниченного.

В статье освещены заболевания сосудов портальной системы и печеночных вен. Главное внимание уделено тромбозу.

Заболевания воротной вены могут быть обусловлены воспалительными заболеваниями воротной вены (острые и хронические пилефлебиты), тромбозом воротной вены, в некоторых случаях возможно сочетание пилефлебитов и пилетромбозов [1,3].