

Habilitációs tézisek

A Marfan szindróma szívsebészeti vonatkozásai

Dr. Szabolcs Zoltán

Semmelweis Egyetem
Általános Orvostudományi Kar, Szívsebészeti Klinika
Budapest
2010

A Marfan szindróma szívsebészeti vonatkozásai

Dr. Szabolcs Zoltán

Tartalomjegyzék

1. Bevezetés és Célkitűzés	4. oldal
2. Beteganyag	4.oldal
3. Módszer	11.oldal
4. Korai és késői posztoperatív eredmények	18.oldal
5. Megbeszélés	22.oldal
6. Az eddigi munka új megállapításai	32.oldal
7. Tézisekhez felhasznált saját közlemények jegyzéke	35.oldal
8. Rövidítések	36.oldal

Bevezetés és célkitűzés:

A Marfan szindróma autoszómális domináns módon öröklődő kötőszöveti rendellenesség, mely teljes penetranciával adódik át, ugyanakkor előfordulhatnak sporadikus (25%-ban) esetek is, melyek az örökítő anyag de novo mutációjára vezethetők vissza. A szindrómára jellemző generalizált kötőszöveti elváltozás, jellegzetes csont-, szem- és kardiovaszkuláris érintettséggel.

A betegség előfordulási gyakorisága 1:5000-10000, tehát hazánkban kb. 1000 - 2000 Marfan szindrómában szenvedő beteg élhet.

A Marfan kórban szenvedő betegek életkilátásait a szindrómára oly jellegzetes kardiovaszkuláris szövödmények ("A" és "B" típusú aorta disszekció, aorto-annulectasia, a mitális prolapsus szindróma) határozzák meg. Kezeletlen esetekben, a kórban szenvedők várható átlagos élettartama 40 év.

A Semmelweis Egyetem Ér-és Szívsebészeti Klinikáján 2002-ben hoztuk létre a Magyar Marfan Alapítványt (www.marfan.hu), mely a Marfan kóros betegek felderítését (kiszűrését) ellenőrzését, kezelésük koordinálását, szükség esetén szív- és érsebészeti kezelésüket és az azokat követő hosszútávú nyomonkövetésüket tűzte ki célul. Napjainkra, az Alapítvány már több mint 200 beteg gondozását végzi, ami a magyarországi betegek 10-20%-át jelenti.

Az elmúlt két évtizedben (1988-2010) 88 esetben végeztünk műtétet klinikánkon, a Marfan szindróma különböző kardiovaszkuláris szövödményei miatt.

A Marfan kórban szenvedő betegek szívsebészeti kezelésében szerzett, két évtizedes gyakorlatomra és a betegek gondozásából nyert tapasztalataimra támaszkodva kívánom megfogalmazni a tudományos kollokviumom téziseit a *Marfan szindróma szívsebészeti vonatkozásaival* kapcsolatban!

Beteganyag:

A Marfan szindróma jellegzetes és jól ismert *primer* kardiovaszkuláris szövödményei közül három a szívsebészeti ellátás kompetenciájába tartozik: előfordulási gyakoriságuk sorrendjében az aorto-annulectasia, az „A” típusú aorta disszekció és végül

a mitrális prolapsus szindróma. A negyedik, a Marfan kórra ugyancsak jellegzetes primer vaszkuláris szövödmény, a „B” típusú aorta disszekció az érsebészet ellátási körébe sorolandó.

Az anatómiai határokat sokszor nem respektáló *szekunder* szövödmények, mint például az aorta-ív és descendens határát egyaránt érintő disszekáló aneurizmák sebészi kezelése, szükségessé teheti ér- és szívsebészek együttműködését is.

Az elmúlt 22 év során (1988-2010) 83 esetben végeztünk szív-, 5 esetben pedig érsebészeti beavatkozást marfanos betegeknél. 69 esetben a fent említett primer, ritkábban szekunder szövödmények valamelyike miatt, míg 19 betegnél, éppen a legveszélyesebb szövödmény, az aorta disszekció kialakulását megelőzendő került sor, úgynevezett profilaktikus, preventív műtétre.

Betegeinket a műtétet indokoló diagnózis szerint, retrospectíven hat (I-VI) csoportba soroltuk:

- | | |
|---------------|---|
| I. csoport: | aorto-annulectasia (No:30) |
| II. csoport: | akut „A” típusú aorta disszekció (No:16) |
| III. csoport: | krónikus „A” típusú aorta disszekció (No:11) |
| IV. csoport: | szignifikáns regurgitációt okozó mitrális prolapsus szindróma (No:2) |
| V. csoport: | profilaktikus céllal aorta-gyök rekonstrukcióra kerülő betegek (No:19) |
| VI. csoport: | szekunder szövödmények indokolta ismételt műtéti beavatkozások (No: 10) |

I. csoport: *Aorto-annulectasia*, nem a legveszélyesebb, de mindenképpen a leggyakrabban előforduló karidovaszkuláris szövödménye a Marfan szindrómának. 30 betegünknel (30/88; 34%) ez képezte a műtét indikációját. Hat esetben az aorto-annulectasia mellett társ vitiumként, a Marfan kór másik jellegzetes kardiális szövödménye, a súlyos regurgitációt okozó mitrális prolapsus szindróma is jelen volt. A csoporthoz tartozó betegek átlagéletkora 40,65±17,97 év. A nemek szerinti megosztottság kiegyenlített: férfi:16;nő:14. A tágult aorta bulbusnak, a sinus Valsalvák szintjében mért értékét, a preoperatív CT vizsgálat átlagosan 61,15±10,91 mm -ben adta

meg (1.táblázat). Az aorta-gyök tágulásával mindig együtt járt az aorta billentyű annulusának kitágulása, mely az esetek 90%-ban okozott súlyos, vagy jelentős billentyű elégtelenséget. A preoperatív TTE vizsgálat az aorta billentyű elégtelenség mértékét a következőképpen sorolta be: AI IV: 66,7% (20/30); AI III: 23,3% (7/30); AI II: 10% (3/30).

A 60 mm-t elérő, vagy azt meghaladó aorta tágulatok esetén a betegek – a ruptura veszély miatt - sürgető indikációval kerültek műtetre (24/30; 80%). Valamennyi betegnél az aorta-gyök cseréjét végeztünk, hat esetben mitrális mûbillentyű beültetéssel kombinálva. Az aorta-gyököt 29 esetben az aorta billentyű cseréjével, egyben pedig annak megtartásával rekonstruáltuk. Mûtéti halálozásunk nem volt (0/30). A mûtétet követő első 30 napon belül egy váratlan haláleset következett be (1/30; 3,3%), kilenc nappal a beteg elbocsájtását követően, a 16. posztoperatív napon, a bal coronaria szűzadék thrombotikus elzáródása következtében.

1. Táblázat: Demográfiai és a bulbus aortae méretére vonatkozó adatok az aorta-gyök cseréjét indokoló csoportokban (I.-II.-III.-V.)

Indikációs csoportok	Esetszám	Átlagos életkor	Nemek érintettsége: férfi/nő	Bulbus aortae mérete (mm)
I. csoport	30	40,65±17,97	16/14	61,15±10,91
II. csoport	16	31,59±5,61	9/7	61,45±5,79
III. csoport	11	36,5±9,74	6/5	85±30,18
V. csoport	19	26,89±7,7	15/4	48,79±5,15

II.csoport: Az *akut „A” típusú aorta disszekció* a Marfan szindróma legsúlyosabb kardiovaszkuláris szövödménye, amennyiben eltekintünk, az aneurizmatikusan tágult aorta ascendens, ritkán előforduló szabadfali rupturájától, mellyel rendszerint csak kórbonctani diagnózisként találkozunk. Akut „A” típusú aorta disszekció miatt 16 beteg (16/88; 18,2%) került műtetre. A csoporthoz tartozó betegek átlagos életkora 31,59±5,61 év. A nemek érintettsége az akut disszekciók vonatkozásában is kiegyenlített (ff:9, nő:7). A diagnózis felállításában kezdetben a TTE és a DSA volt meghatározó, de a kilencvenes évek elejétől a TTE+TEE vizsgálat, valamint a CT angiográfia vált elfogadottá. Az intima berepedése, valamennyi betegnél a coronaria síkban, esetleg attól egy-két cm-rel disztálisabban következett be. A disszekció, innen kiindulva rendszerint, mind disztális, mind proximális irányba tovaterjedt. Két esetben a folyamat disztális kiterjedése az anonymsa eredésének szintjében megállt

(DeBakey II), de a betegek többségénél (14/16) leterjedt az aorta bifurcatióiig, olykor azon túl, le egészen az artéria iliácákra is (DeBakey I). A TTE/TEE vizsgálat, mind a 16 betegnél súlyos, IV. fokú aorta billentyű elégtelenséget talált, a disszekciónak retrográd irányba, az aorta annulusra történő ráterjedése következtében. Az aorta-gyök és az aorta ascendens proximális harmadának tágassága átlagosan $61,45 \pm 5,79$ mm volt. A disszekció kialakulása és a klinikánkra történt felvétel között átlagosan $27,45 \pm 21,3$ óra telt el. *Érdekesség, hogy a tizenhat, külső megjelenésében is szembetűnően marfanos beteg többsége (10/16) életében nem hallott a szindrómáról. Azon hat beteg közül, akik pedig tudtak marfanos voltukról, mindössze egy állt rendszeres kardiológiai ellenőrzés alatt.*

Mind a 16 betegnél, vitális indikáció alapján, sürgősséggel végeztük el a teljes aorta-gyök cserét. Három betegnél a disszekció egyik, vagy másik koszorúér szájadékára is ráterjedt, szétszakítva intimájukat, lehetetlenné téve visszaültetésüket a billentyűs műér (conduit) oldalába. Szájadékukat elvarttuk és a szívizom vérellátását, vénás áthidalásokkal (CABG) oldottuk meg (3/16). Egy esetben, 24 órával az aorta-gyök sikeres rekonstrukcióját követően, a zsigeri arteriák, disszekció okozta eredési kompressziója, súlyos szerv-perfúziós zavart idézett elő. Bal oldali thoraco-abdominális feltárásból, disztális refenestrációt és az érintett zsigeri arteriák disszekált intimájának leszegését végeztük.

A teljes csoport műtéti és 30 napos halálozása 25% (4/16). Egyik betegünknel a jobb coronariára terjedő disszekció az ér elzáródását okozta, jelentős enzim kiáramlással járó, akut miokardiális infarktust előidézve (GOT:524 U/l; GPT:328 U/l; LDU:2130 U/l; CK:3610 U/l; α -UBDH 1263 U/l; CK-MB:603 U/l - 16,7%). A rendkívül magas kockázat és valószínűsíthetően rossz prognózis ellenére, de éppen fiatal korára való tekintettel, vitális indikáció alapján, műtét mellett döntöttünk. Az azonnal elvégzett aorta-gyök csere és a jobb coronaria bypass ellenére, a műtétet végén a szív nem indult meg, a beteg a műtőasztalon meghalt. Három beteget agyi szövödmény következtében vesztettünk el. Ketten nem ébredtek fel, a műtét során elszenvedett diffúz cerebrális hipoxiás károsodás miatt. A harmadik beteg pedig a bal oldali temporo-parietális területen kialakult emolitio cerebri következményeként halt meg.

III. csoport: *Krónikus aorta disszekcióval* ritkábban találkozunk a Marfan szindróma kardiovaszkuláris szövödményei között mégis, 11 betegünk ezzel a diagnózissal alkotja ezt a csoportot (11/88). Nyolc betegnél, súlyos aorta regurgitációjuk

miatt elvégzett kivizsgálás derítette fényt a háttérben, etiológiai okként meghúzódo krónikus disszekcióra. Közülük csak ketten tudták megnevezni az akut történés valószínűsíthető időpontját, szinte napra pontosan, 2 illetve 71 hónappal korábbi időpontra téve annak kialakulását. Heten állították, hogy soha semmilyen mellkasi panaszuk, fájdalmuk nem volt. Két beteg, 3 és 5 héttel az akut disszekció kialakulása után, úgynevezett szubakut stádiumban került beutalásra. Esetükben, mi magunk „vittük” át az értörténést krónikus stádiumba, megvárva a szakadékony szövetek megerősödését. A nemek kiegyenlítettsége ebben a csoportjában is magvalósult: férfi/nő:6:5. Diagnosztikai eszközként kezdetben a TTE és a DSA játszott szerepet, de ezt felváltotta a TTE/TEE és a CT - ritkábban az MR angiográfia. A betegek átlagéletkora $36,5 \pm 9,74$ év volt. Tíz betegnél (10/11) súlyos, IV. fokú aorta regurgitáció volt kimutatható. Egyiküknek volt csak enyhe, II. fokú aorta billentyű elégtelensége. Két betegnél a disszekció csak az aorta ascendensre terjedt ki (DeBakey II). Kilencnél viszont DeBakey I. típusú disszekcióval álltunk szemben. Az aorta ascendens ál-lumene valamennyi betegnél aneurizmatikusan kitágult. Ennek CT-vel mért átlagos mérete $85 \pm 30,18$ mm volt.

Négy betegnél az aorta ív ál-lumene is jelentősen kitágult. A többiekénél, az ív és az aorta descendens megközelítően azonos kaliberű ál- és valódi lumennel rendelkezett. Mind a tizenegy betegnél elektív körülmények között került sor a rekonstruktív műtéti beavatkozásra. A rövidebb-hosszabb ideje fennálló krónikus disszekció, súlyosságában és kiterjedésében is igen változatos érpatológiát alakított ki. Ennek következtében, az indikációs csoporthoz tartozó betegeknél a legváltozatosabb az elvégzett műtéti megoldások skálája. Mindössze négy betegnél (4/11) került sor az aorta-gyök, klasszikusnak tekinthető cseréjére (Bentall). Két további esetben (2/11) a Bentall által leírt technika, Cabrol által módosított változatára volt szükség. Egy betegnél pedig lehetőség nyílt a mérsékelten érintett aorta billentyű megtartására is, az aorta-gyök rekonstrukciója során (Tirone David műtét; 1/11). Mind a hét betegnél eredményes volt a műtét és az első 30 nap során sem veszítettük el egyiküket sem. Négy betegnél (4/11) az aorta-gyök és az aorta ascendens cseréje mellett, teljes ívcserére is szükség volt. Ebben a műtéti csoportnál sem volt műtéti halálozásunk (0/4), ugyanakkor a műtét utáni első 30 napon belül, de már a rehabilitációs kezelés során, ketten meghaltak (2/4). Egyikük, hipoperfúziós szindróma következményeként kialakult agytörzsi lézió miatt, másikuk pedig súlyos depresszió és negatívizmus következményeként kialakult általános legyengülésben halt meg.

IV. csoport: Míg a hemodinamikailag jelentéktelen mitrális prolapsus szindrómával gyakran (70-80%) találkozunk Marfan szindrómában, addig a hemodinamikailag szignifikáns, súlyos regurgitációt okozó, izolált mitrális billentyű prolapsus nem túl gyakori. Betegeink közül is csak két esetben fordult elő. Mindketten mitrális műbillentyű beültetésre kerültek, 15 és 5 évvel ezelőtt.

V.Csoport: Ebbe az indikációs csoportba azokat, a már ismert és többnyire kardiológiai gondozásban tartott, panasz és tünetmentes marfanos betegeket soroltuk, akiknél a bulbus aortae tágasságának növekedését észleltük (5 mm/év) és/vagy a bulbus tágassága elérte, sőt meghaladta a 40-50 mm-t. Megelőzendő a Marfan szindróma, súlyos következményekkel járó, kardiovaszkuláris szövődményeinek várható kialakulását, a fenti feltételek teljesülése esetén, profilaktikus aorta-gyök rekonstrukciót ajánlottunk a betegeknek. Ilyen preventív célzatú sebészi beavatkozásra 19 esetben került sor. Átlagos életkoruk $26,89 \pm 7,7$ év. Egyedül ebben a csoportban találtunk a nemek érintettségében eltolódást a férfiak felé (férfi/nő:15/4). A betegek felénél (9/19; 47%) erős családi érintettséget volt bizonyítható. Legalább egy családtagjukat (szülő vagy testvér) aorta disszekció következtében veszítették el. Két beteget (2/19) pedig, akut „B” típusú aorta disszekció miatt obszerváltuk korábban. A csoport tagjainál TTE és CT angiográfia tartozott a diagnosztikus eszköztárhoz. Az aorta billentyű megtarthatóságának eldöntése céljából, újabb TEE vizsgálatra is sort kerítettünk. A bulbus aortae átlagos tágasságát $48,79 \pm 5,15$ mm-ben adták meg. Az obszerváció során hét betegnél észleltük az aorta-gyök tágulását, 5-10 mm/év mértékben. A TTE vizsgálat tíz betegnél gyakorlatilag ép aorta billentyű funkciót igazolt (AI 0-I.), nyolc esetben enyhe (AI II.) és csak egy betegnél talált közepes regurgitációt (AI III.). Valamennyien választott időpontban kerültek műtétre. Az aorta-gyök cseréjét 17 betegnél mechanikus műbillentyűt tartalmazó conduittal, 1 esetben bio-conduittal végeztük el. Egy további esetben pedig, az aorta billentyű megtartásával cseréltük ki a gyököt. Járulékos szívsebészeti beavatkozásra három esetben került sor. Két beteg mitrális műbillentyűt is kapott, prolapsus szindróma talaján kialakult IV. fokú mitrális regurgitáció miatt (2/19); Egnél pedig, a Bentall műtét mellett teljes ívcseré is történt (1/19). Műtéti halálozásunk nem volt (0/19). Minden beteg eseménytelen posztoperatív időszak után került rehabilitációra. A műtétet követő első 30 napban sem veszítettünk el beteget (0/19).

VI. Csoport: Ebbe a csoportba tíz beteget soroltunk. Az volt bennük a közös, hogy valamennyien tülesek korábban már egy műtéten. A Marfan szindrómához kötődő, vagy az előrement primer műtéthez kapcsolódó szövődmények későbbi kialakulása miatt kerültek ismételt műtetre (2. táblázat). Három beteg primer műtétét más Intézetben végezték.

	Primer műtét indikációja	Első műtét	Újabb szövődmény	Második műtét
1	Profilaktikus műtét	Bentall műtét	„B” típusú aorta disszekció	Thoraco-abdominális refenestratio
2	Aorto-annulectasia	Bentall műtét	Mitrális billentyű elégtelenség	Műbillentyű beültetés
3	Krónikus „A” tip. disszekció	Bentall+ívcseré	Disztális varratsor ál-aneurizma	Stentgraft
4	Akut „A” tip.disszekció	Bentall műtét	Coronaria varratsor ál-aneurizma	Coronaria folt-plasztika+ívcseré
5	Krónikus „A” tip. disszekció	Bentall műtét	Aorta ív és descendens disszekáló aneurizma	Ívcseré
6 - 7	Akut „A” tip.disszekció	Bentall műtét	Thoraco-abdominális disszekáló aneurizma	Thoraco-abdominális refenestratio és graft interpositio
8-9	Akut „A” tip.disszekció	Bentall műtét	Aorta ív és descendens disszekáló aneurizma	Ívcseré
10	Profilaktikus műtét, egy „B” típusú aorta disszekció miatt obszervált betegnél	Bentall+ívcseré	Thoraco-abdominális disszekáló aneurizma	Thoraco abdominális graft interpositio és aorto-biiliakális bypass

2. Táblázat: ismételt műtetre került betegek

A csoportba sorolt 10 beteg közül négyenél (4-5-8-9. beteg) végeztünk teljes ívcserét. Közülük két beteget veszítettünk el. Három betegnél (1-6-7. beteg), thoraco-abdominális feltárásból került sor disztális refenestrációra, a zsigeri artériák disszekálódott intimájának leszegésére és esetleg graft interpozícióra. Egy betegnél (10. beteg) a teljes mellkasi aortát műérrel pótoltuk, és infra-reanlis elhelyezkedésű aorta aneurizmája miatt aorta-bifurkációs graftot ültettünk be. Egy esetben (3. beteg) az aorta-ív cseréje után a disztális grafto-aortális anasztomózisban alakult ki ál-aneurizma (1/10). Stentgraft beültetéssel sikeresen kezeltük a szövődményt. Aorto-annulectasia miatt primer műtéten átesett betegnél (2. beteg) három hónappal később, szívelégtelenséget okozó, súlyos mitrális regurgitáció alakult ki, akutan progrediáló prolapsus szindrómája és dilatálódó

bal kamrája miatt. Mitrális műbillentyű beültetésre vittük, de két héttel a műtét után, a beteget elveszítettük szívelégtelenség következtében.

Módszer:

A Marfan szindróma kardiovaszkuláris szövödményei, vagy éppen azok kialakulásának megelőzése céljából végzett emblemikus szívsebészeti beavatkozásaink: a teljes aorta-gyök rekonstrukció (72/88), az aorta ív izolált cseréje (4/88) illetve ezek kombinációja (4/88). A kardiovaszkuláris szövödmények között kisebb prevalenciával előforduló, komoly regurgitációt okozó, *mitrális prolapsus* szindrómával tizenegy esetben találkoztunk, többnyire az aorto-annulectasia (6/30), illetve a profilaktikus aorta-gyök rekonstrukcióra (2/19) kerülő betegeknél, társ vitiumként (3.táblázat).

3. Táblázat: a Marfan szindróma kardiovaszkuláris szövödményei miatt végzett műtéti beavatkozásaink

Műtéti megoldás	Eset
Izolált aorta-gyök csere Bentall: 55 Cabrol: 3 Tirone David: 2	60
Aorta-gyök csere + egyéb járulékos szívsebészeti beavatkozás Bentall+MVR: 8 Bentall+ívcseré: 4 Bentall+ CABG 3 Bentall+distalis refenestráció:1	16
Izolált aorta-ív csere	4
MVR+AVR	1
MVR	2
Thoraco-abdominális aorta rekonstrukció	4
Stentgraft beültetés	1
Összes beavatkozás	88

Aorta-gyök cseréjére (izoláltan, vagy kombináltan) 76 esetben, az összes beavatkozás 88,36%-ában (76/88) került sor. A 76 műtét elvégzésében öt sebész osztozott (A:67; B:4; C-D-E:1-1-1). 71 betegnél (71/76; 93,4%) az eredeti Bentall

műtétet, 3 esetben ennek Cabrol szerinti módosítását (3/76; 3,9%) végeztük. Két esetben bio-conduit, az összes többiben mechanikus műbillentyűt tartalmazó műér került beültetésre. Az aorta billentyű – Tirone David szerint történő – megtartására két esetben került sor (2/76; 2,6%).

Az aorta-gyökön, aorta ascendensen és/vagy a íven végzett valamennyi műtétet (80/88) extrakorporális (EC) perfúzió védelmében, de igen változatos kanülálási technikák alkalmazása mellett végeztük: aorto-atriális (32/80), aorto-bicavális (8/80), femoro-atriális (21/80), femoro-femorális (4/80), axillo-atriális (13/80), axillo-femorális (2/80) (4. táblázat). A kanülálás módját a műtétet indokoló körkép és a tervezett műtéti beavatkozás együttesen határozta meg.

Az aorto-annulectasia (30/88) miatt, illetve profilaktikus (19/88) célzattal végzett aorta-gyök rekonstrukciók többségénél az aorto-atriális (32/49) kanülálás volt a standard módszer, amennyiben az aorta ascendensbe helyezett artériás kanüllel nem akadályoztuk a conduit grafto-aortális anasztomózisának elkészítését. Természetesen, mitrális műbillentyű egyidejű cseréje esetén, mindkét cavát (aorto-bicavális) (8/49) kanüláltuk. Azokban az esetekben, ahol az aorta ascendens teljes hosszában cserére szorult (extrém méretű aneurizmák esetén; profilaktikus műtéteknél cél lehet az aorta ascendens egészének műérrel történő pótlása) a femoro-atriális kanülálást alkalmaztunk (9/49). Egy redo műtetre került betegünkönél pedig, a femoro-femorális kanülálással (1/49) a sternum nyitását, valamint a szív és az aorta körüli, a primer műtetre visszavezethető adhéziók oldását kívántuk biztonságosabbá tenni.

Az aorto-atriális/bicavális kanülálás mellett, EC keringés védelmében elvégzett beavatkozásoknál (40/49) moderált hipotermiát (28-31⁰C) alkalmaztunk. Izolált aorta-gyök csere (Bentall, Cabrol, Tirone David) esetén az átlagos aorta lefogás 113 perc, a perfúziós idő 142 perc, a teljes műtéti idő pedig 229 perc volt. Mitrális műbillentyű egyidejű beültetése esetén ugyanezek a paraméterek 178, 214 és 300 percrek adódtak. Miokardium protekció céljára krisztalloid kardioplégiát (Bretschneider) alkalmaztunk, 40 percenként ismételve. A várhatóan hosszabb aorta lefogással járó beavatkozásoknál (aorta-gyök csere+MVR) pedig Custodiol kardioplégiát adtunk retrográd módon a sinus coronariuson keresztül, vagy anterográd módon, a kanülált coronaria szájadékok folyamatos perfúziójával.

Az aorta-gyök és teljes aorta ascendens cseréje esetén a disztális grafto-aortális anasztomózist az anonyma eredési szintjében készítettük el, nyitott és vértelenített aortán

(„open-end technique”) (9/49). Ennek lehetőségét a femoro-atriális kanülálás teremtette meg, valamint mélyhipotermia cerebroprotektív hatása mellett a keringés rövid megállítása (circulatory arrest). Ezen műtéteknél az átlagos aorta lefogás ideje 98 perc, perfúziós idő 171 perc, a teljes műtéti idő 269 perc volt. Az átlagosan 17,4 perces keringési arrest idejére a pharyngealis hőmérséklet 18-22 °C-os szintre csökkentettük.

Akut és krónikus aorta disszekció miatt végzett műteteinknél, illetve az aorta-ívet érintő disszekáló aneurizmák sebészi ellátása során, kezdetben a femoro-atriális, 2003. óta pedig az axillo-atriális kanülálást alkalmaztuk. Az arteriás kanüloket ritkán vezettük közvetlenül a femorális illetve az axilláris artériába. Rendszerint az erekre varrt, 8 mm-es dacron graftba vezettük azokat. A fenti diagnózisok indokolta izolált aorta gyök cserék (Bentall, Cabrol) esetén az aorta lefogás átlagos ideje 116 perc, a perfúzió idő 177 perc és a teljes műtéti idő pedig 320 perc volt.

A disztális grafto-aortális anasztomózist kivétel nélkül, valamennyi esetben, nyitott aorta mellett, keringési arrestben, mélyhipotermia cerebroprotektív hatását kihasználva készítettük el. A legalacsonyabb átlagos pharyngealis hőmérséklet 18 °C, míg a keringési arrest átlagos hossza 29,6 perc volt.

Abban a négy esetben, ahol az Bentall műtét mellett, a teljes ívet is kicseréltük, a keringési arrest ideje lényegesen hosszabb volt, átlagosan 68,5 perc. Az arrest idejére 14-16 °C-os mélyhipotermiát létesítettünk.

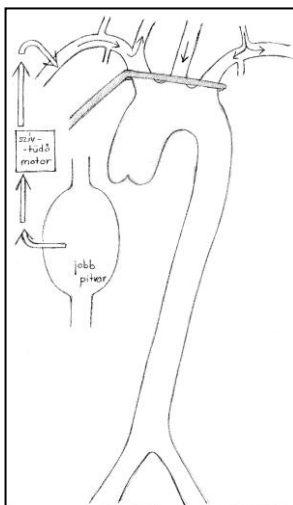
Az izolált ívcserére került négy beteg mindegyikénél redo beavatkozásról volt szó. Két esetben kerültünk technikai nehézségbe az aorta descendensre készített grafto-aortális anasztomózis elkészítésekor, így esetükben két órás keringési arrestre volt szükség az ívcere elkészítéséhez.

Műtét típusa	Esetszám	Kamulálás típusa	Átlagos aorta lefoglalás ideje (perc)	Átlagos perfúziós idő (perc)	Műtét indokoló diagnózis	Átlagos műteti idő (perc)	Keringési arrest átlagos hossza (perc)	Diszális pharyngealis hőmérséklet Átlaga (°C)
Bentall * Cabroll * T.David	35	Aorto-atrialis (32) Femoro-femoralis (1)	113	142	Aorto-annulectasia ** Profilaktikus	229	---	31
Bentall + Teljes ao.asc. csere	9	Femoro-atrialis	98	171	Aorto-annulectasia ** Profilaktikus	269	17,4	18-22
Bentall + MVR	8	Aorto-bicavalis	178	214	Aorto-annulectasia / profilaktikus műtét + Insuff.valv. mitralis	300	---	28
Bentall * Cabrol	23	Femoro-atrialis (9) Femoro-femoralis (3) Axillo-atrialis (11)	116	177	Akut és krónikus aorta disszekció	320	29,6	18
Bentall + ívcseré	4	Femoro-atriális (4)	196	240	Krónikus aorta disszekció	400	68,5	14; 14; 18; 22
Izolált ívcseré (valamennyi redo)	4	Femoro-atrialis (2) Axillo-atrialis (2)	111,5	219	Aorta-ív disszekáló aneurysmája	391	50; 76; 112; 127	12; 13,5; 16; 16

4. Táblázat: Műtéttechnikai paraméterek az aorta-gyökön és íven végzett műtéteinknél

A nyitott aorta íven végzett beavatkozások lehetőségét az aorta vértelenítésével, az EC keringés megállításával (teljes kardio-respiratorikus arrest) értük el. A keringés megállítás idejére az agy védelmét barbiturátok előzetes adásával, a fej lokális jegelésével és mélyhipotermia létesítésével (12-16 °C –os pharyngealis hőmérséklet) biztosítottuk.

Az agyi protekció biztonságosabb szintjét jelentette, a 2003-tól rutinszerűen alkalmazott izolált cerebrális perfúzió, melynek a lehetőségét az axillo-atriális kanülálás bevezetése teremtette meg. A kívánt mélységű pharyngealis hőmérséklet elérése után, a perfúziós perctérfogatot ötödére csökkentjük és a supraaortikus arteriák eredését lefoglaljuk. Ezzel részben vértelenítjük az aorta ívet, ugyanakkor izolált agyi keringési kört hozunk létre, feltételezve a Willis kör nyitott voltát (1.ábra). Elektív beavatkozások esetén a Willis kör nyitott voltáról minden esetben MR angiográfiával győződünk meg.



1. ábra: az axillo-atriális kanülálás és az izolált cerebrális perfúzió technikájának sematikus ábrázolása

Tehát a műtéti eredményességet részben a célravezető kanülálási technika megválasztása, az EC perfúzió, a mélyhipotermia, a keringési arrest és az izolált cerebrális perfúzió technikai lehetősége, a biztonságos miokardium protekció biztosítja. A műtéti eredményességben nem elhanyagolható szerepe van annak a sebésztechnikának,

amelyik megtanulta, hogy miként kell a Marfan szindrómára jellemző „szakadékony” szövetekkel bánni. Ez különösen igaz az akut „A” típusú aorta disszekció miatt végzett műtétekre. A marfanos betegek műtéteinél számos olyan sebésztechnikai fogást dolgoztunk ki, melyekkel növeltük a varratok biztonságát, ezzel csökkentve az intra-, és posztoperatív vérzéses, valamint a varratéltelenségre visszavezethető késői szövődmények előfordulásának a valószínűségét.

1: A conduit billentyűjének varrókeretét ugyanazzal a technikával (kamra felől vezetett teflonos matrac öltések) varrtuk be az aorta annulusba, mint amit rutinszerűen alkalmazunk az aorta műbillentyűk beültetése során. Az így rögzített varrókeretet azonban körkörösén beborítjuk egy, para-annulárisan visszahagyott, négy milliméter szélességű érfal gallér rávarrásával (4/0 Prolene, tovaftató varrat technika). Ezzel erősebb, zártabb és hemostatikusabb lesz az annuláris varratsor. A varratsor szöveti ragasztóval történő megerősítésére rendszerint nem is lesz szükség. Ezen technika alkalmazásával csökkentjük a korai és késői paravalvularis nyílادékok kialakulásának lehetőségét.

2: A coronaria szájadékok graftba történő visszavarrására a „button” technikát ajánlják. Az aortafalból, kis gallérral kivágott coronaria szájadékok ezáltal mobilisekké válnak és feszülés, megtörés nélkül varrhatóak be a műér oldalába. Ezáltal kevesebb a varratéltelenség és a coronaria perfúziós zavar. Ugyanakkor a visszahagyott aorta-fal gallérból, az esetek 20%-ában alakulhat ki a későbbiekben „szájadék” aneurizma. Ezen ismert szövődmény kialakulását elkerülendő, az eredeti „button” technikát módosítottam. A műér oldalába, a coronaria szájadékok befogadására készített kerek nyílások mérete pontosan megfelel az adott coronaria keresztmetszetének. Ezekbe anasztomizáljuk a bal és a jobb koszorúér szájadékot, úgy, hogy a 2-3 mm szélességű aorta fal gallérnak csak egy szerepe maradjon: kifordítva és duplikálva gyűrűszerűen támassza meg a varratsort. Szakadékony szövetű coronaria fal esetén a varratsor biztonságát, keskeny perikardium csík erősítéssel fokozhatjuk. Ezen *módosított „button” technika* mellett szájadék aneurizma kialakulásával egyáltalán nem találkoztunk. A technikai módosítás másik előnye, hogy a coronaria varratsor teljesen hemostatikus lesz, így szöveti ragasztó használatára rendszerint itt sincs szükség.

3: Akut „A” típusú aorta disszekciók esetén, a disztális grafto-aortális anasztomózis elkészítése előtt a disszekálódott érfali lemezeket szöveti ragasztóval egyesítettük. Ugyanakkor az anasztomózis megerősítésére, külső-belső teflon csíkot is rutinszerűen

alkalmaztuk. A műtét végén, ezt a disztális anasztomózist mindig beborítjuk egy, a graft maradványából készített hemostatikus „cuff” –fal (*Szabolcs féle „muff”*).

4: Krónikus „A” típusú aorta disszekcióknál végzett aorta-gyök rekonstrukciók esetén, a disztális grafto-aortális anasztomózist úgy készítjük el, hogy biztosítani tudjuk, mind a valódi, mind az ál-lumen perfúzióját. Tehát a krónikusan disszekálódott érfali rétegek egyesítését elkerüljük.

5: Ívcserek kritikus pontja az aorta descendensen készítendő grafto-aortális anasztomózis. Ennek oka részben az, hogy medián sternotomiából az ív-descendens átmenet rendszerint nehezen hozható látótérbe. Másrészt a disszekálódott és erősen kitágult aorta descendens és a műér között általában jelentős a kaliber különbség, megnehezítve a biztonságos anasztomózis készítését. Az anasztomózist, úgy kell elkészíteni, hogy a disztális valódi és ál-lumen perfúzióját egyaránt biztosítsuk. Magunk, ezt a disszekciós membrán részleges rezekciójával érjük el. Az anasztomózist 3/0 tovaftató Prolene varrtással készítjük el, külső, belső tefloncsik megerősítéssel. Nyolc teljes ívcsereknél során két esetben alkalmaztunk, úgynevezett „elephant-trunk” technikát. A supraaortikus artériákat valamennyi esetben közös tappanccsal, de külső és belső tefloncsik megerősítés mellett varrtuk be, az ív pótlására szolgáló műérbe.

6: 2003. óta valamennyi akut illetve krónikus „A” típusú aorta disszekció indokolta műtétünkönél a jobb oldali artéria axillárist kanuláltuk. Az ér kiperaralását és a 8 mm-es dacron graftnak a rávarrását minden esetben érsebész végezte. A műtét végén, a dekanulálást követően, a műeret, az anasztomózistól 10 mm-re kétszeresen lekötöttük, vagy elöltöttük és a graft többi részét rezekáltuk. A sebet rétegesen zártuk.

A Marfan szindróma kardiovaszkuláris szövödményeinek komplex és eredményes kezelésében rendkívüli előnyt jelent a két sebészeti profil, a szív- és érsebészeti együttes jelenléte. A két szakma együttműködésének mindennapos területe az axilláris kanulálás, a thoraco-abdominális aorta rekonstrukciók EC perfúziós háttérének biztosítása, akut „A” típusú aorta disszekciók hasi érszövödményeinek ellátása.

A műtetre kerülő marfanos betegeknél, a műtét sikerességének azonban van egy további, de nagyon speciális eleme is. A betegek mellkasi státuszát vizsgálva nem ritkán találkozunk extrém mértékű pectus excavatummal, vagy éppen carinatummal, jelentős kyphoscoliosissal, gibbust okozó háti scoliosissal. Ezek a pectorális izmok rövidülésével, az intercostális izmok elégtelen működésével, erőltetett kilégzéssel és abnormális hasi légzéssel járnak. Pectus excavatum esetén a szív a bal mellkasba

transzponálódhat, összenyomva a tüdő alsó lebenyét, komoly atelektáziát előidézve. Mindezek a respiratórikus kapacitás jelentős beszűkülését eredményezhetik, felvetve, akár az inoperabilitás kérdését is. Ennek fényében a műtét előtti fizioterápiának (mellkasi fizioterápia, légzésterápia, a costodiaphragmális és diaphragmális légzőmozgások elsajátításával kiegészített, speciális légzési technika betanítása) nagy szerepe van az operálhatóság és a műtét sikerességének a biztosításában.

Korai és késői posztoperatív eredmények:

A Marfan szindróma kardiovaszkuláris szövödményei miatt, vagy éppen azok megelőzése céljából 76 beteg esett át izolált (61), vagy kombinált (MVR, CABG, ívcsere) (15) aorta-gyök rekonstrukción. A választott időpontban végzett izolált műtétek (Bentall, Cabrol, Tirone David) műtéti halálozása 0% (0/61), de még a 30 napon belüli halálozása is csak 1,6% (1/61).

A kombinált műtéteknél, a műtét szükségzerű kiterjesztéséből adódó fokozottabb megterhelés nem feltétlenül jelentett magasabb műtéti kockázatot, hiszen műtéti halálozás a betegek ezen csoportján belül sem volt (0/15). A 30 napon belüli halálozás azonban már jelzetten magasabb, 13% (2/15). A hatodik illetve harmincadik napon elveszett két betegnél azonban nem, a kiterjesztett műtét jelentette magasabb műtéti terhelés, sokkal inkább a kombinációként elvégzett teljes ívcsere szövödményéről kell beszélnünk. Mindketten stabil keringéssel, ép tudattal, de mély depresszióval, illetve hemiparézissel kerültek rehabilitációra. A hemiparézist eredményező lokális cerebrális hipoperfúziós szindróma és a jelentős inaktivitással együtt járó depresszió egyaránt a keringés megállítása (55 és 86 perc) szövödményeként értékelendő.

Az akut „A” típusú aorta disszekció miatt, emergenciás körülmények között elvégzett Bentall műtétek már egyértelműen magasabb műtéti kockázatot jelentenek a maguk 25%-os műtéti és egyben harminc napon belüli halálozásukkal (4/16).

A műtétet követő első 30 napot túlélő 69 beteget (69/76; 90,1%) szigorú és egységes ellenőrzési protokoll szerint, prospektív módon követtük nyomon. Az operáló szívsebész által kidolgozott, betegre szabott ellenőrzésén túl, a betegek évente jártak ECHO vizsgálatra, két évente pedig CT angiográfiára. A hosszútávú ellenőrzés során egyetlen beteg került ki látókörünkől, 13 hónappal a műtétet követően. Az utánkövetési vizsgálatot 2010. január 25-én zártuk le. Az átlagos utánkövetési idő 70,4±59,18 hónap

volt. A hosszútávú ellenőrzés során a betegek 21,7%-ában (15/69) jelentkezett olyan késői, szekunder típusú kardiovaszkuláris szövődmény, melyek eredményes műtéti kezelés hiányában, az érintettek számára közvetlen életveszélyt jelentettek (5. táblázat). Ezek a komplikációk a Marfan szindróma következményei voltak, függetlenek az elvégzett műtétől. A primer műtéttel kapcsolatba hozható késői szövődmény sokkal ritkábban fordult elő (4/69; 5,8%).

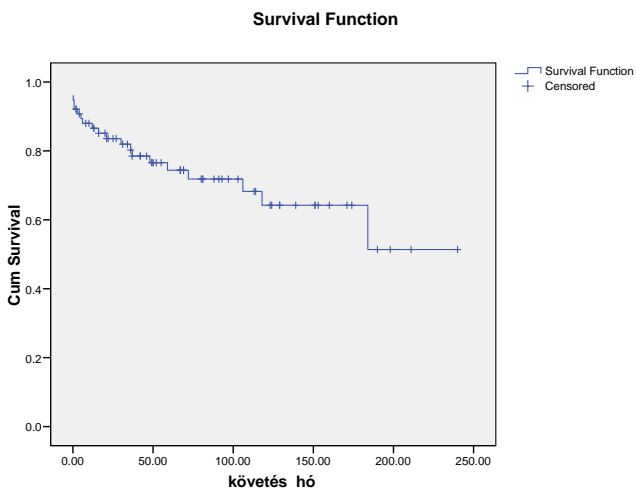
A szövődmények fatális progressiója miatt, illetve a szövődmény műtéti kezelése során tizenöten haltak meg. Négy esetben volt sikeres a szövődmény műtéti kezelése.

Az életet veszélyeztető, szekunder típusú, késői kardiovaszkuláris szövődmények közül, az extrém méretű aorta ív és/vagy descendens disszekáló aneurizma kialakulásával elsősorban azon betegeknél számolhatunk, akiknél az aorta gyök cseréjére „A” típusú aorta disszekció miatt került sor (II-III. indikációs csoport)

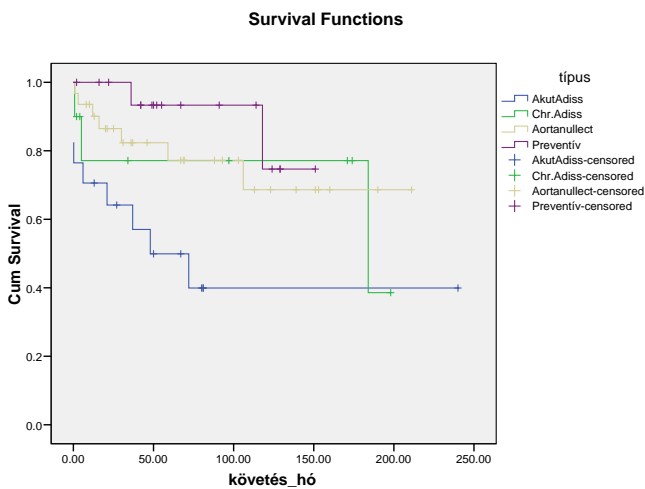
5. Táblázat: aorta-gyök rekonstrukciót túlélő betegeink (No:69) késői szövődményei

Szövődmény típusa	Eset	Műtét nélkül meghalt	Műtetre került	Végzett műtét típusa	Műtét során meghalt
Marfan szindrómára visszavezethető szövődmények	15	8	7		1
Disszekáló aneurizma az ív-descendens határán	7	5	2	ívcsere	1
Disszekáló aneurizma a thoraco-abdominális szakaszon	3	0	3	graft interpositio	0
Aorta descendens aneurizma	1	1			
DCM mitrális regurgitációval	3	2	1	műbillentyű beültetés	1
Akut „B” típusú aorta disszekció	1	0	1	stentgraft beültetés	0
A primer műtéttel kapcsolatos szövődmények	4	3	1		0
Varratvonal aneurizma az ív-descendens határon	1	0	1		0
Műbillentyű endocarditis és cerebrális embólia	1	1			
Thromboembóliás szövődmény	1	1			
Akut pacemaker diszfunkció	1	1			

Kaplan-Meier szerinti túlélési analízist végeztünk az aortagyök rekonstrukción átesett összes beteg, valamint az egyes diagnosztikai csoportokból operáltak vonatkozásában (2-3. ábra, 6. táblázat).



2. ábra : Túlélési analízis az aorta-gyök cserére került összes beteg esetében /Kaplan-Meier)



3. ábra: Túlélési analízis az aorta-gyök cserére kerülők egyes indikációs csoportjaiban (Kaplan - Meier)

Az öt éves túlélés szempontjából egyértelműen a profilaktikus csoport túlélése (93%) a legjobb. Ugyanakkor, az akut disszekció miatt operáltak kivételével, a többi diagnosztikai csoport 10 éves túlélése kiegyenlítetté válik (68 -74-77 %). Az akut csoportból, öt év elteltével viszont már csak az operáltak 39 %-a van életben. A 15 éves túlélés vizsgálatából egyértelművé válik, hogy a disszekciót elszenvedett betegek túlélése már nem különbözik egymástól (38-39%), függetlenül attól, hogy disszekció akut vagy krónikus stádiumban kerültek-e műtétre. A profilaktikus csoportban 15 éves túlélést vizsgálni még nem tudtuk, de valószínűsíthető, hogy a túlélés megegyezhet az aorto-annulectasiás csoportéval, esetleg még annál is jobb. Az akut aorta disszekció miatt operáltak (II. indikációs csoport) rosszabb hosszú távú túlélési eredményeit, egyértelműen az alapbetegség további progressziója okozza.

6. Táblázat: 1-3-5-10-15 éves túlélési mutatók az aorta-gyök cserére került betegek egyes indikációs csoportjaiban

Diagnózis csoportok	1 éves túlélés	3 éves túlélés	5 éves túlélés	10 éves túlélés	15 éves túlélés
Összes beteg	86	82	74	64	51
Aorto-annulectasia	90	86	77	68	68
Profilaktikus	100	100	93	74	n.a.
Akut disszekció	70	64	49	39	39
Krónikus disszekció	77	77	77	77	38

Megbeszélés:

A Marfan szindrómában szenvedő betegek életkilátásait kardiovaszkuláris szövödményeik kialakulása határozza meg. Születéskor várható átlagos élettartamuk - orvosi életvezetés (életmódra nevelés, gyógyszeres kezelés, a szükség diktálta sebészeti beavatkozások) nélkül, negyven év körül lehet. Orvosi gondoskodásban viszont csak azokat részesíthetjük, akiknél idejében felismerésre kerül a szindróma. Ennek ellenére, a Marfan kórra jellemző, talán legsúlyosabb kardiovaszkuláris szövödmény, az akut „A” típusú aorta disszekció miatt operált betegeink 62,5%-a (10/16) életében nem hallott a érintettségéről. Ennél is szomorúbb, hogy még azon betegek többsége (5/6) sem részesült rendszeres kardiológiai gondozásban, akiknél felmerült a betegség valószínűsége.

Az orvosi gondoskodásban tetten érhető hiányosság felismerése vezetett arra, hogy 2002-ben megalapításra kerüljön a Magyar Marfan Alapítvány (www.marfan.hu), amely felvállalta a Marfan kórban szenvedő betegek felkutatását, ellenőrzését és az állapotuk megkívánta kezeléseik menedzselését. Az Ér-és Szívsebészeti Klinikához kötődő alapítványi tevékenység eredménye, hogy szív- és érsebészeti munkacsoportjaink jelentős számban kezelnek marfanos betegeket, részben a már elszenvedett kardiovaszkuláris szövödményeik miatt, vagy éppen azok kialakulásának megelőzése céljából.

A Marfan szindróma kardiovaszkuláris szövödményei miatt szükségessé váló szívsebészeti beavatkozások leggyakrabban végzett és legjellegzetesebb típusa Bentall műtét (Bentall-DeBono 1968), vagy jóval ritkábban ennek, a Cabrol által, 1981-ben módosított formája. Aorto-annulectasia, akut illetve krónikus „A” típusú aorta disszekció esetén a Bentall (ritkán a Cabrol) műtét aranystandarnak tekinthető. Ezen kórképekben, az aorta-gyök valamennyi képlete (aorta billentyű, annulus, bulbus aortae, sinu-tubularis junctio) károsodik, pathomorphológiai és funkcionális tekintetben egyaránt. A teljes gyök, beleértve a többnyire jelentős regurgitációt mutató aorta billentyűt is, cserére szorul. A Bentall műtét, elektív körülmények között és gyakorlott kezekben alacsony műtégi kockázatot képvisel, igen jó hosszú távú eredményekkel. Saját tapasztalataink megerősítették ezt. Választott időpontban és izoláltan végzett 55 Bentall műtétünknel, nem volt 30 napon belüli műtégi halálozás (0/55). Az első magyarországi Bentall műtétet, egyébként Rényi-Vámos Ferenc végzete 1982. november 23-án, éppen

itt az Ér-és Szívsebészeti Klinikán. Az első sikeres beavatkozást követően napjainkig (1982-2010) összesen 270 Bentall műtét történt Intézetünkben. Ez a műtéti szám nem csak magyarországi vonatkozásban kiemelkedő, de európai viszonylatban is jelentősnek számít. A műtéti technikával megszerzett tapasztalat nyilvánvalóan visszatükröződik a marfanos betegeknél végzett beavatkozások eredményességében.

A Cabrol által módosított Bentall műtét, már komplexebb beavatkozást jelent, amennyiben adott esetben, a coronaria szájadékokat csak egy 6 mm-es, gyűrűs PTFE (Gore-tex) műér interpozíciójával lehet a conduitba visszavarni. Három esetben kényszerültünk Cabrol műtétre, műtéti halálozás nélkül. Egy betegünket viszont elvesztettük a rehabilitációs kezelés során, a 16 posztoperatív napon. Váratlan és hirtelen halálát a conduitba anasztomizált PTFE műér interpozitum szájadékának thrombotikus elzáródása okozta.

Tapasztalataink szerint, az elektív Bentall műtétek kockázatát még a műtétek kényszerű kiterjesztése (MVR, CABG, ívcsere) és az azokkal járó fokozottabb műtéti megterhelés sem befolyásolta lényegesen. 15 kombinált esetünknel a műtéti halálozás szintén nem fordult elő. A műtétet követő 30 napon belül ugyan elvesztettünk két betegünket (Bentall+ív) cerebrális szövődmény (hipoperfúzió; súlyos depresszió) következtében, de ezek a szövődmények az ívcserehez voltak köthetőek és kevésbé a kiterjesztett műtét jelentette fokozott műtéti megterheléshez.

Aorto-annulectasia miatt, elektív Bentall műtétre került betegek, Kaplan-Meier módszerével végzett túlélési vizsgálatából az is kiderül, hogy műtétnek nem csak a korai, de a késő eredményei is igen jók. Az ötéves túlélés 77%, de még a 10-15 éves is 68%.

Az aorto-annulectasiához a betegek 64,5%-ánál súlyos, IV. fokú aortabillentyű elégtelenség és következményes bal kamra dilatáció is társul. Ebből adódik az indikációs csoport egyik jellegzetes késői szövődményének, a dilatatív cardiomyopathiának és a következményes súlyos szívelégtelenségnek gyakoribb előfordulása. Az elektív aortagyök rekonstrukciót túlélt 29 beteg közül négyenél (4/29; 14%) alakult ki ez a szövődmény - 2-48 hónappal – a primer műtétet követően. Kettő meghalt a szívelégtelenség következtében, egy beteg konzervatív kezelés alatt áll, de felmerül az esetleges szívátültetés szükségessége is. A negyedik betegnél, 3 hónappal a primer műtét után alakult ki bal kamra dilatáció, súlyos mitrális regurgitációval és szívelégtelenséggel kísérvé. Sürgető jelleggel került mitrális műbillentyű beültetésre. Alacsony perctérfogat szindróma tartósulása miatt, azonban a beteget elvesztettük. A Marfan kórra jellemző

újabb vaszkuláris szövődmény (ív-descendens határon, progresszív növekedést mutató valódi aneurizma) kialakulását két esetben észleltük. Mindkét aneurizma, a tervezett sürgető műtéti beavatkozást megelőző héten rupturált, a betegek azonnali halálát okozva.

Tehát, összefoglalóan elmondhatjuk, hogy az aorto-annulectasia miatt elektív műtetre kerülő betegek alacsony műtéti kockázatot képviselnek, nagyon jó hosszú távú eredményesség mellett. A késői, fatális szövődmények egy része a Marfan szindróma újabb vaszkuláris szövődményei formájában jelentkeznek. Ugyanakkor jellegzetes szövődmény a súlyos szívélgtelenséget okozó DCM kialakulása.

Az akut „A” típusú aorta disszekció miatt végzett Bentall műtét már magasabb műtéti kockázattal jár. 16 betegünk közül négyet vesztettünk el, ami 25%-os műtéti halálozással jár. Mind a négy betegnél femoro-atriális bypass védelmében került sor a Bentall műtetre. A conduit disztális grafto-aortális anasztomózisát mélyhipotermiában, keringési arrest mellett készítettük el. A halál oka három betegnél diffúz cerebrális hipoperfúziós szindróma volt. Ennek oka lehetett, hogy a femoro-atriális kanülálás mellett létrejövő retrográd perfúzió csak az ál-lument perfundálta, a valódit és az abból eredő supraoortikus ágakat viszont nem (malperfusion). Azonban a cerebrális protekció nem kielégítő volta sem volt teljességgel kizárható.

Az akut disszekciók sebészi kezelésénél a femoro-atriális kanülálás volt és talán még napjainkban is a legelterjedtebb módszer az EC perfúzió létesítéséhez. Ezen kanülálási technika mellett a keringés megállítása (< 40 perc) tette lehetővé a sebész számára, hogy a nyitott és vértelenített aorta ascendensen, szükség esetén magán az aorta íven is elvégezze az adott eset igényelte sebésztechnikai feladatokat. A keringési arrest idejére az agy védelmét mélyhipothermia (12 –20 °C-os naso-pharyngeális hőmérséklet) biztosította.

Mindazonáltal, a módszer több hátránnyal is rendelkezik, melyek között a legjelentősebb az aortában kialakított retrográd áramlás. Irodalmi adatok szerint a cerebrális szövődmények legnagyobb részéért éppen ez a fordított áramlás tehető felelőssé, részben a supraoortikus artériák, következésképpen az agy esetleges hipoperfúziója miatt, másrészt az aorta disztális szakaszainak meszes, atheromás felrakódásaiból a retrográd áramlás könnyebben szakíthat le cerebrális embolizációt okozó törmeléket.

2003. áprilisától szakítottunk a korábban általunk is rutinszerűen alkalmazott femoro-atriális kanülálási technikával, és Magyarországon, de Közép Európában is elsőként vezettük be a most már rendszeresen alkalmazott axillo-atriális kanülálást. Az axillo-atriális kanülálással kialakított EC perfúzió lehetőségeket teremtett a műtét cerebrális szövödményeinek csökkentésére. A szlovákiai Kassa és Pozsony szívsebészei, klinikánkon sajátították el ezt a kanülálási technikát.

Az artéria axilláris kanülálása számos előnnyel rendelkezik a femorális kanülálásával szemben:

1: Az axilláris artéria a feltárás helyén rendszerint ép. Ritka az atherosclerosis, az érfali disszekció pedig ritkán terjed le idáig. Az ér kalibere (8 –15 mm) megengedné a direkt kanülálást is, de az érfal vékonysága, szakadékonysága miatt mégis előnyösebbnek tűnik az eret, egy graft interpozitum közbeiktatásával kanülálni.

2: Az axillárison keresztül létrehozott EC perfúzió további előnye, hogy anterográd áramlást tart fent, mindig a valódi lument perfundálva. Ebből adódóan mérséklődik az embolizációs veszély, csökken a supraaortikus arteriák (szinte mindig a valódi lumenből erednek) hipoperfúziójának veszélye, mérsékelve ezzel is az agyi szövödmények előfordulásának veszélyét.

3: Az axillo-atriális kanülálással kialakított EC perfúzió lehetőséget teremt az izolált cerebrális perfúzió létrehozására, mely 16-18 Celsius fokos hipotermiával kiegészítve lényegesen biztonságosabb módja az arrest melletti cerebrális protekciónak, mint önmagában a mélyhipotermia. Az aorta-ív vértelenségét és ezzel egy időben, az izolált cerebrális perfúzió fenntartását a supraaortikus arteriák eredésének lefogásával érjük el. Mágneses rezonancia vizsgálatokkal kísérletesen is igazolták, hogy a jobb oldali artéria axillárison keresztül fenntartott izolált anterográd cerebrális keringés mindkét hemispheriumban azonos és egyenletes áramlás eloszlást tart fent, biztonsággal megőrizve a neuronok normális morfológiai szerkezetét. Az izolált cerebrális perfúziót természetesen a supraaortikus artériák épsége és a circulus Willisii nyitott volta biztosítja.

Akut aorta disszekció miatt operált 16 marfanos betegünk közül kilencet még 2003. előtt operáltuk, és a négy elveszett betegünk közülük került ki, ami 44,5%-os műtéti halálozást jelentett akkoriban. A perfúziós technika 2003-ban történt módosítása, és az izolált cerebrális perfúzió bevezetése óta operált hét betegünk szövödmény nélkül élte túl az akut aorta-gyök rekonstrukciót (0/7). Az axillo-atriális kanülálás és a nagyobb

cerebrális védelmet jelentő izolált cerebrális perfúzió bevezetésének a műtéti eredményességre kifejtett drámai hatását megerősíti, a Klinika teljes akut disszekciós anyagának elemzése is. 1998- 2002. között, akut aorta disszekció miatt operált 22 beteg műtéti halálozás (9/22) 40,9% volt. Ezzel szemben, a 2003-2010. között operált 44 beteg műtéti halálozást sikerült 20,45%-ra (9/44) csökkenteni.

Az akut aorta disszekció miatt operált marfanos betegek műtéti túlélési esélye jelentősen javult, ugyanakkor a túlélők újabb és szintén életveszélyes, úgynevezett szekunder vaszkuláris szövödmények megjelenése elé néznek. A Bentall műtét ugyan eredményesen rekonstruálja az aorta-gyököt, de az aorta disztálisabb részein (ív, aorta descendens és abdominalis) rendszerint érintetlenül hagyja a disszekció következtében kialakult és rendszerint jól perfundált kettős lument. A meggyengült falú ál-lumen aneurizmatikus kitágulása szinte törvényszerű, igen nagy kezelési dilemmát okozva. Ebben a vonatkozásban a marfanos betegekénél kialakuló akut aorta disszekciók alapvetően különböznek, a minden egyéb etiológiai faktor (hipertónia, arteriosclerosis, aorta ascendens tágulatok, iatrogenitás) által előidézett akut disszekcióktól. Ez utóbbiaknál igen ritkán találkozunk szekunder vaszkuláris szövödményként, disszekáló aneurizmák későbbi megjelenésével, így ezek prognosztikailag is kedvezőbb állapotok. Az akut aorta-gyök rekonstrukciót túlélő 12 beteg 50 %-ánál (6/12), észleltük, extrém méretű, disztális disszekáló aneurizma kialakulását, 8-48 hónappal a Bentall műtétet követően. Öten meghaltak az aneurizma ruptúrájában, még mielőtt műtetre kerültek volna. Közülük egynél, a tervezett kétlépcsős műtéti megoldás első lépésén (ívcseré) sikeresen túljutottunk, de a következő műtéti lépés (a thorakális rekonstrukció) előtt aneurizmája rupturált. Egyetlen esetben sikerült, eredményes thoraco-abdominális aorta graft interpozícióval a ruptúra veszélyt elhárítani. A Kaplan-Meier szerint végzett túlélési vizsgálatok eredményeiben jól tükröződik a szekunder típusú fatális vaszkuláris szövödmények gyakori megjelenése. Az akut disszekció műtétét eredményesen túlélő betegek öt éves túlélése már csak 49%.

Tehát összefoglalóan elmondhatjuk, hogy a marfanos betegekénél kialakult akut „A” típusú aorta disszekció műtéti kockázata – az új típusú kanülálási technika és az izolált cerebrális perfúzió bevezetésének eredményeként - jelentősen csökkent -, ugyanakkor a műtétet túlélő betegek életkilátásait jelentősen csökkenti a szekunder vaszkuláris szövödmények kialakulásának gyakorisága.

A III. indikációs csoportba tartozó betegek, akik az aorta disszekció krónikus stádiumában kerültek műtetre, speciális csoportját képezik a marfanos eseteknek. Speciális helyzetben vannak, hiszen csodával határos módon túléltek az akut történést, holott ismert, hogy az akut disszekciót elszenvedő betegek 50%-a 48 órán belül, 84%-a egy hónapon és 90%-a három hónapon belül meghal sebészi beavatkozás nélkül. Az aorta-gyök és ascendens aneurizmatikus kitágulása, a maga átlagos 85 mm-ével ebben a csoportban volt a legkifejezettebb. Négy betegnél (4/11) az aorta ív ál-lumene is aneurizmatikusan kitágult, így az aorta-gyök cseréjén túl, az ívet is cserélni kellett. Míg az aorta-gyök izolált cseréjének műtéti kockázata csekély, megegyezik az aorto-annulectasia miatt operáltakéval, addig, az ívcsereivel kombinált Bentall műtétek már jelentős műtéti kockázatot képviselnek, hiszen összetettebb a műtét, nagyobb a műtéti megterhelés, hosszú, 70 perc közelében lévő keringési arrastet igényelnek. Harminc napon belüli halálozások 50% (2/4). Ugyanakkor a csoport, műtétet túlélő tagjainak az 3-5-10 éves túlélése egyaránt 77%. Azt tapasztaltuk az akut disszekciót túlélő és krónikus stádiumban operált betegeknél, hogy a disztálisabb aorta szakaszok (ív, descendens) ál-lumenének tágulása kevésbé progresszív, szemben azzal, amit az akut stádiumban műtetre kerülőknél tapasztaltunk. Ezzel magyarázható a 10 éves túlélésben tapasztalt lényegesen kedvezőbb helyzet (77% vs 39%). Ugyanakkor a 15 éves túlélésben már nem találunk különbséget a két csoport között.

Tehát összefoglalóan elmondhatjuk, hogy a krónikus „A” típusú aorta disszekció miatt műtetre kerülő betegeknél találkozunk a legtágabb aorta ascendensekkel. Az ívet is érintő disszekciók esetén, gyakran találkozunk itt is disszekáló aneurizmával. Ezen esetek igénylik a Marfan szindróma kardiovaszkuláris szövődésményei miatt végzett legkomplexebb műtéttéchnikai megoldásokat. A disztális aorta szakaszok ál-lumenének kitágulása kevésbé progresszív. Ez lehet magyarázata annak, hogy a 10 éves túlélés lényegesen jobbnak mutatkozik, mint az akut stádiumban operáltak esetében.

A Marfan szindróma kardiovaszkuláris szövődésményeinek ellátásával szerzett és eddig tárgyalt tapasztalatainkból, valamint a műtétek rövid és hosszú távú eredményeiből az alábbi következtetések vonhatóak le:

- 1: A választott időpontban végzett aorta-gyök rekonstrukciók alacsony kockázattal járó műtéti beavatkozások, melyek igen jó hosszú távú eredményekkel járnak;
- 2: Az akut aorta disszekciók, bár csökkenő mértékben, de még mindig magas műtéti kockázatot jelentenek. A hosszú távú túlélési kilátások viszont hihetetlenül kedvezőtlenek a betegekre nézve.

Mindebből egyenesen következik, hogy bizonyos indikációs feltételek teljesülése esetén célszerű profilaktikus műtetet végezni, megelőzendő a különböző kardiovaszkuláris szövödmények kialakulását. 1997-től kezdve 19 betegnél került sor ilyen célzattal aorta-gyök rekonstrukcióra.

Az aorta-gyök profilaktikus cseréjét indokoltnak tekintem,

- 1: ha a bulbus aortae (sinus Valsalvák magasságában mért) tágassága eléri a 40 mm-t és ha a beteg családjában előfordult már aorta dissectio;
- 2: minden esetben, ha a bulbus aortae tágassága eléri, vagy meghaladja az 50 mm-t;
- 3: 40-50 mm között minden esetben, ha a bulbus aortae tágulási mértéke eléri, vagy meghaladja a 5 mm/évet.

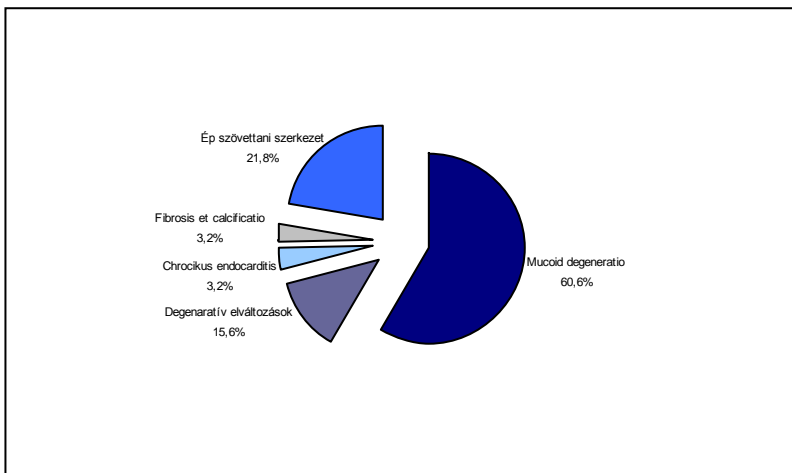
A profilaktikus műtet előnye, hogy alacsony műtéti kockázat vállalása mellett kivédi a Marfan szindróma potenciális kardiovaszkuláris szövödményeinek 85%-át, tehát mindazokat, melyek az aorta-gyököt és az ascendens érintenék. Természetesen az aorta-ívet (5%) és az aorta descendens (10%) érintő szövödmények esetleges kialakulásától nem védenek meg.

A profilaktikus műtet hátránya, hogy beteget sújthatják a műtéttel kapcsolatba hozható, úgynevezett műtet specifikus késői szövödmények. A kérdés tehát az, hogy a profilaktikus műtéttel kapcsolatba hozható korai és késői szövödmények, vagy pedig a megelőző műtet híján kialakuló kardiovaszkuláris szövödmények jelentenek-e nagyobb kockázatot a marfanos beteg számára. Erre a kérdésre, az operált betegek sokkal hosszabb utánkötése adhatja csak meg a választ.

19 operált betegünk esetében műtéti halálozás nem volt. A három éves túlélés 100%, a tíz éves pedig 74 %. Az utánkövetési időszakban két beteget veszítettünk el (2/19). Pacemaker dependens betegünkénél, áramütés következtében alakult ki akut PM diszfunkció, mely végzetes volt. A másik esetben, 9 évvel a műtétet követően alakult ki műbillentyű endokarditis, következményes fatális cerebrális embolizációval. A betegek közül egy szenvedett el akut „B” típusú aorta disszekciót, sikeres akut disztális aorta refenestratiót végeztünk. A műbillentyű miatt szükséges tartós anticoagulans terápia rovására írható vérzéses, vagy thromboembóliás szövődmény kialakulást egyik betegnél sem tapasztaltuk.

A profilaktikus aorta-gyök rekonstrukciók vonatkozásában komoly szakmai kérdésként merül fel, hogy erre a strukturálisan és funkcionálisan ép billentyű cseréjével, vagy éppen megtartásával kerüljön sor. A billentyű megtartása mellett kardoskodók (Tirone David) azzal érvelnek, hogy betegek nemcsak a krónikus anticoagulans terápia veszélyeitől és terhétől (vérzéses, thromboembóliás szövődmények), de a műbillentyű endokarditis iránti veszélyeztetettségüktől is mentesülnek. Ugyanakkor megtartott aorta billentyű funkciójának tartósságát, meggyőző hosszúságú után vizsgálatokkal alátámasztani még nem tudják.

A billentyű cseréje mellett érvelők - így magam is - azt hangsúlyozzuk, hogy az aorta billentyű cuspisaiban többnyire ugyan az a kóros szöveti degeneratív folyamat van jelen, mint az aorta falában. Harminchárom, a Gent kritériumok szerint igazolt Marfan szindrómás betegnél kerítettünk sort az aorta ascendens falából származó specimen mellett, az eltávolított aorta cuspisok szövettani vizsgálatára is (I-II sz.Pathológiai Intézet). Az aorta fal szöveti szerkezete minden esetben a medinerosis cystica generalisátának megfelelő képet mutatta. A vizsgált betegek 60,6 %-ában, az aorta billentyű cuspisaiban ugyanez a szöveti struktúra volt kimutatható (4.ábra). A profilaktikus műtét idején funkcionálisan még ép, de szövettanilag kóros szöveti struktúrát hordozó billentyű megtartása esetén – csak idő kérdése lehet, hogy a billentyű cuspisai mikor fognak „kinyúlni”, prolabálni a bal kamra felé. A funkcióját vesztő billentyű miatt a beteg ismételt, most már magasabb kockázatú redo szívműtét várományosa lehet.



4. ábra: 33 marfanos beteg eltávolított aorta billentyűjének szövettani eredménye

A billentyű sebészetben - egyre markánsabban - érvényesülő billentyű megtartó törekvéseknek is engedve, az aorta-gyök profilaktikus műtétei alkalmával - mi magunk - három kínálkozó lehetőség között választunk. Döntésünket alapvetően befolyásolják a páciens által megfogalmazott elvárások.

1: Elsődleges ajánlásunk a műbillentyűs conduittal történő Bentall műtét: mert tudjuk, hogy igen alacsony a műtét kockázata; Mert tudjuk, hogy még a 15 éves túlélési eredmények is figyelemre méltóak; Mert egyetlen esetben talákoztunk csak a krónikus anticoaguláns terápia rovására írható szövődménnyel; Mert egyetlen – reoperációt igénylő – késői szövődménnyel (pl. műbillentyű diszfunkció) sem talákoztunk. Tizenhét betegnél (17/19) választottuk ezt a megoldást.

2: Fiatal lányoknak, asszonyoknak, akik még szülni szeretnének, xenograftot tartalmazó bio-conduitot ajánlunk (Shelhigh; Bio-Valsalva): Mert hasonlóan alacsony a műtégi kockázat; Mert 12-15 éven keresztül jó billentyű funkcióra van kilátásuk és; Mert nem kell anticoaguláns terápiában részesülniük; Mert a biológiai billentyű 12-15 év múlva bekövetkező esetleges elmeszesedése esetén, elfogadható sebészi kockázat mellett csak a billentyű cseréjére válik szükségessé, a műér, a coronaria szájadékokkal együtt helyben maradhat. Egy beteg (1/19) választotta ezt a megoldást.

3: Kifogástalan aorta billentyű funkció mellett megajánljuk a billentyű megtartásával történő aorta-gyök cserét (Tirone David féle műtét): Mert a betegek nem

igényelnek tartós anticoagulans terápiát; Mert mentesülhetnek a műbillentyű endocarditis veszélyétől. Ugyanakkor a beteget fel kell világosítanunk arról, hogy ezen lehetőség választása esetén: A műtét összetettebb és több műtéti szövődménnyel számolhatnak; Gyakrabban fordulhat elő – redo beavatkozást igénylő - korai billentyű elégtelenség; Nem rendelkezünk még megbízható tapasztalatokkal, a megtartott billentyűk hosszú távú funkcióját illetően. Egy beteg (1/19) választotta eddig az aorta billentyű megtartását, de a műtét iránti érdeklődés, a betegek részéről, fokozódik.

A sikeres aorta-gyök rekonstrukciók késői, műtét specifikus, illetve a krónikus antikoagulans kezelés rovására visszavezethető szövődményeit négy csoportba sorolhatjuk:

1 csoport: A műbillentyű funkcióját veszélyeztető szövődmények: műbillentyű endocarditis; paravalvularis leak kialakulása.

2 csoport: A conduitba visszavarrt coronaria szájadékoknál kialakuló szövődmények: varratelégtelenség (pseudo-aneurysma kialakulás); Valódi aneurysma kialakulás, nagy tappanccsal végzett „button” technika esetén.

3 csoport: A conduit disztális – grafto-aortális – anasztomózisánál kialakuló szövődmények: varratelégtelenség következtében kialakuló, ál-aneurysma képződés.

4 csoport: A tartós anticoagulans terápiával kapcsolatos vérzések, illetve thromboemboliás (műbillentyű thrombózis) szövődmények.

Az aorta-gyök rekonstrukciót túlélő 69 betegünkél öt késői szövődménnyel (4/69; 7,2%) talákoztunk (7. táblázat). Közülük három bizonyult halálosnak (3/69; 4,34%). Hét évvel a műtét után, önkényesen felfüggesztett anticoagulans kezelés következtében az aorta műbillentyű nem, de a mitrális műbillentyűjén thrombotikus felrakódás alakult ki és okozott halálos kimenetelű multiplex arteriás embolizációt. Két betegnél alakult ki műbillentyű endocarditis. Az egyik célzott antibiotikum terápiára gyógyult. Az érintett műbillentyű, egyik esetben sem vált diszfunkcióssá. Egy Bentall műtéten és teljes ívcsereán átesett betegnél 13 évvel később, az ív-descendens határ, grafto-aortális anasztomozisában alakult ki ál-aneurizma, melyet sikeresen kezeltünk stentgraft beültetéssel. Egy pacemaker dependens betegnél, három évvel a műtét után bekövetkezett akut pacemaker diszfunkció (áramütés) eredményezte a beteg elvesztését.

7. Táblázat: 69 aorta-gyök csere késői, műtét specifikus szövődménye

Késői szövődmények	No.	Halálos	Eredményesen gyógyított
Paravalvaris leak	0	0	
Műbillentyű thrombosis	1	1	
Műbillentyű endocarditis	2	1	1 (célzott antibiotikum terápia)
Coronaria szájadék aneurizma	0	0	
Varratelégtelenség és ál-aneurizma kialakulása	1	0	1 (stentgraft beültetés)
Akut pacemaker diszfunkció	1	1	
Vérzéses szövődmény	0	0	

A késői, műtét specifikus szövődmények alacsony előfordulása aránya ékes bizonyítéka annak, hogy különösen az 1-3 csoportba tartozó szövődmények többsége, megfelelő, a marfanos viszonyokra (szakadékony szövetek) kidolgozott műtéti technikával megelőzhető.

A késői szövődmények megelőzésében, a primer műtéti technika mellett, az igen szoros és gondos ellenőrzési protokollnak van hasonlóan fontos szerepe. Az ellenőrzés és a betegek hosszú távú pszichés vezetése azonban nem csak a műtét késői szövődményeinek előfordulását befolyásolhatja, de az alapbetegsége, a Marfan szindrómára visszavezethető szövődmények esetleges megjelenését is időben felderítheti. Operált betegeink évente, szükség esetén fél évente kerülnek echo vizsgálatra és két évente CT angiográfiára. Ez utóbbival kapcsolatban mindig három kérdést teszünk fel: 1: a műtéti terület ábrázolása és véleményezése, különös tekintettel az esetleges varratelégtelenségre visszavezethető ál-aneurizma képződés kizárására; 2: az aorta-iv és 3: a thorakális aorta szakasz körülírt, esetleg kiterjedtebb tágulatainak igazolása illetve jelenlétük kizárása. Tágulatok, disszekáló aneurizmák jelenléte esetében fontos tágulási dinamikájuk meghatározása is. 4. kérdésként merül fel, a primer műtét előtt disszekciót elszenvedett betegek esetében, a hasi aorta és a zsigeri artériák kóros kaliber ingadozásának meghatározása.

Az eddigi munka újszerű megállapításai:

1: *A marfanos betegeknél kialakult akut „A” típusú aorta disszekció műtéti kockázata - az új típusú kanülálási technika és az izolált cerebrális perfúzió bevezetésének eredményeként - jelentősen csökkent, ugyanakkor a műtétet túlélte betegek életkilátásait jelentősen csökkenti a szekunder vaszkuláris szövődmények kialakulásának gyakorisága (3,4,5,9,10,13)*

2: *A krónikus „A” típusú aorta disszekciók igénylik a Marfan szindróma kardiovaszkuláris szövődményei miatt végzett legkomplexebb műtéttechnikai megoldásokat. Újszerű megállapítás, hogy sikeres műtétek esetén a disztális aorta szakaszok disszekciós ál-lumenének kitágulása kevésbé progresszív! Következésképp: a 10 éves túlélés lényegesen jobb, mint az akut stádiumban operáltaké. A túlélés valószínűleg tovább lenne javítható, ha DeBakey I. típusú krónikus aorta disszekciók primer sebészi ellátása a teljes proximális rekonstrukciót (aorta-gyök-ascendens-ív cseréje) megelőzná (1). A szekunder beavatkozásoknál jelentős szerephez juthatnak az endograft technikák (6,11,12);*

3. *Az aorto-annulectasia miatt végzett aorta-gyök rekonstrukciók alacsony műtéti kockázattal és igen jó 15 éves túlélési kilátásokkal járnak. Újszerű megállapítás, hogy a késői eredményeket leginkább a dilatatív cardiomyopathia kialakulása veszélyeztetheti. Ez pedig a bal kamra műtét előtt, tartósan érvényesülő volumen terhelésének a következménye!*

4: *Ismert, hogy a Bentall és De Bono által 1968-ban javasolt műbillentyűs conduittal történő teljes aorta-gyök csere korai és késői eredményei kiválóak (2,7,8). Újszerű megállapítás, hogy a késői, conduit specifikus szövődmények előfordulása betegeinknél igen alacsony. Ennek feltételezhető magyarázata a gyenge és szakadékony marfanos szövetekre kidolgozott számos műtéttechnikai fogásunk: módosított „button” technika;*

disztális hemostatikus ring; billentyű varrókeretének biztonsági lefedése egy második hemostatikus varratsorral.

5: Az eltávolított aorta-billentyű cuspidok szövettani feldolgozásából egyértelművé vált, hogy a Marfan szindrómára jellemző kóros szövettani kép (medianecrosis cystica generalisata) rendszerint az aorta billentyű lemezeiben is jelen van. Ezért a billentyű megtartására törekvő sebész technikák hosszútávú eredményei még kétségesek (7);

6: Újszerű az a megállapítás, hogy a Marfan szindróma fenyegető kardiovaszkuláris szövődményei többségének a kialakulását, az időben elvégzett profilaktikus aorta-gyök csere megelőzheti. A tartós túlélés esélyét, az adequat primer műtéti ellátás mellett, csak az igen szoros betegtellenőrzés biztosíthatja (12).

7: A Marfan szindróma a ritka kórképek közé tartozik. Ezzel magyarázható, hogy a szindróma szövődményei miatt kezelt betegeink jelentős része nem volt tudatában marfanos voltának. Az ismerten marfanos betegek közül pedig, sokan nem álltak rendszeres kardiológiai gondozás alatt. Ebből a tapasztalati tényből kiindulva újszerű elemnek tekinthető a Magyar Marfan Alapítvány által működtetett honlap beindítása, mellyel megkíséreljük elérni és gondozásba vonni a hazai marfanos betegek többségét!

A Tézisekhez felhasznált saját közlemények, idézhető absztraktok, könyvfejezetek jegyzéke:

1. Marfan-kóros betegeknek észlelt krónikus aorta dissectio teljes proximális korrekciója. Szabolcs Zoltán, Nagy Gabriella, Bartha Elektra, Hüttl Tivadar, Hüttl Kálmán, Bodor Elek. Orvosi Hetilap 1997; 138(11):681-685
2. Az aorta-gyök rekonstrukciójával szerzett tapasztalataink. Szabolcs Zoltán, Bartha Elektra, Bodor Elek, Gyöngy Tibor, Hüttl Tivadar, Moravcsik Endre, Windisch Mária Magyar Sebészet 1998;51:287-291
3. Mély hypothermiában végzett műtétek során szerzett tapasztalataink. Windisch Mária, Nagy Gabriella, Szabolcs Zoltán, Moravcsik Endre, Matkó Ida, Bodor Elek. Magyar Sebészet 1998; 51:297-302.
4. Az arteria axillaris kanülálás előnyei az akut „A” típusú aorta dissectio sebészi kezelésében.
Szabolcs Zoltán, Bodor Elek, Hüttl Tivadar, Entz László, Windisch Mária, Minorics Csaba, Acsády György. Magyar Sebészet 2004;57:234-42
5. Egyszerű sebészi módszer az aorta ascendensben elhelyezkedő nagy, lebegő thrombus eltávolítására. Szabolcs Zoltán, Veres Gábor, Hüttl Tivadar, Bíró Gábor, Tóth Attila, Szeberin Zoltán, Windisch Mária, Acsády György. Magyar Sebészet 2007;148:363-66.
6. Acute type A aortic dissection complicated by stent-graft collapse. Szabolcs Z, K. Hüttl, Á. Laczkó, L. Daróczy, T. Hüttl, E Paulovich. I. Hartyánszky. Ann Thorac Surg 2008 közlésre elfogadva ATS/2008/193342 **IF: 2.022**
7. Aortic root reconstruction in a nine-year-old child. Szabolcs Z, T Hüttl, L Szudi, E Bartha, G Veres, Gy Balázs, I Hartyánszky J Heart Valve Dis MS #3725; 2008 **IF:1.130**
8. Reconstruction of the aortic root and the ascending aorta: a 16 year long experience. Z. Szabolcs, E. Bartha, E. Bodor, E. Moravcsik, M. Windisch. 47th International Congress of the European Society for Cardiovascular Surgery September 26-29, 1998, Paris; Cardiovascular Surgery September 1998:78
9. Kiterjesztett cerebrális védelem az akut „A” típusú dissectiók sebészi kezelésében, axillo-atrialis kanülálás és izolált cerebrális perfúzió. Szabolcs Zoltán, Hüttl Tivadar, Bíró Gábor, Entz László, Minorics Csaba, Széphelyi Katalin, Windisch Mária, Bodor Elek MSZT X Kongresszusa, Budapest, 2003. november 6-8 Card. Hungarica 2003; 33 :B19 (Supplementum).

10. Az arteria axillaris a „hasznos” arteria: kanülálásának szélesedő indikációs köre. Szabolcs Zoltán Bodor Elek, Hüttl Tivadar, Minorics Csaba, Entz László, Bíró Gábor, Daróczy László, Windisch Mária. MSZT X Kongresszusa, Pécs, 2004. november 4-6 Card. Hungarica 2004;34 :D8 (Supplementum).
11. Az „Elefant-trunk” technika az aorta ív és az aorta descendens krónikus disszekáló aneurizmáinak többlépcsős sebészi kezelésében. Szabolcs Zoltán, Bodor Elek, Dzsinih Csaba, Hartyánszky István, Minorics Csaba, Gál János, Matkó Ida, Acsády György MSZT X II. Kongresszusa, Budapest, 2005. november 3-5 Card. Hungarica 2005; 33 :B23 (Supplementum).
12. Szekunder vaszkuláris szövödmények kialakulása korábban aortagyök-rekonstrukción átesett Marfan-kóros betegeken. Szabolcs Zoltán, Bíró G., Hüttl K., Windisch M., Hüttl T., Daróczy L., Veres G., Hartyánszky I. MSZT XV Kongresszusa, Debrecen, 2008. november 6-8 Card. Hungarica 2008;38 :H16 (Supplementum).
13. Barankay A, Darvas K, Szabolcs Z: Szív-és Érbetegségek Perioperatív Ellátása. Semmweis Kiadó, 2009. 158. oldal

Rövidítések:

CT	computer tomographia
TTE	transthoracalis echocardiographia
AI	aorta insuffitientia
TEE	transesophagealis echocardiographia
DSA	digitalis substractiós angiographia
MR	Mágneses Rezonancia Imaging
EC	extrakorporális
MVR	mitrális műbillentyű beültetés
CABG	coronaria bypass graft
PTFE	poli-tetraflour-etilén
DCM	dilatatív cardiomyopathia

