

Врз основа на член 27 став (1) од Законот за здравствената заштита („Службен весник на Република Македонија“ број 43/12, 145/12, 87/13, 164/13, 39/14, 43/14, 132/14, 188/14 и 10/15), министерот за здравство донесе

**УПАТСТВО**  
**ЗА ИНТЕРВЕНЦИСКА ПРОЦЕДУРА ПРИ ЕКСТЕРНА ПОДДРШКА НА**  
**АОРТАЛНИОТ КОРЕН КАЈ МАРФАНОВ СИНДРОМ**

**Член 1**

Со ова упатство се утврдува интервенциска процедура при Екстерна поддршка на аорталниот корен кај Марфанов синдром.

**Член 2**

Начинот на изведување на интервенциска процедура при Екстерна поддршка на аорталниот корен кај Марфанов синдром е даден во прилог, кој е составен дел на ова упатство.

**Член 3**

Здравствените работници и здравствените соработници ја вршат здравствената дејност на интервенциска процедура при Екстерна поддршка на аорталниот корен кај Марфанов синдром по правило согласно ова упатство.

По исклучок од став 1 на овој член, во поединечни случаи по оценка на докторот може да се отстапи од одредбите на ова упатство, со соодветно писмено образложение за причините и потребата за отстапување и со проценка за натамошниот тек на згрижувањето, при што истото од страна на докторот соодветно се документира во писмена форма во медицинското досие на пациентот.

**Член 4**

Ова упатство влегува во сила наредниот ден од денот на објавувањето во „Службен весник на Република Македонија“.

Бр.17-3721/1  
16 март 2015 година  
Скопје

**МИНИСТЕР**  
**Никола Тодоров**

# Екстерна поддршка на аорталниот корен кај Марфанов синдром

## 1 Упатство

- 1.1 Моменталните докази за екстерна поддршка на аорталниот корен кај Марфановиот синдром се базираат на мал број на пациенти. Доказите за безбедност покажуваат повремени сериозни несакани настани а доказите за ефикасност се лимитирани на краток период. Оттука оваа процедура треба да биде применета само при специјални случаи обременети со клиничката управа, согласност, ревизија или истражување.
- 1.2 Клиничарите (Лекарите) кои би ја примениле екстерната поддршка на аортниот корен кај Марфанов синдром треба да ги превземат следниве активности:
- да се информира клиничкото управување кое ги води нивните фондови
  - да се осигураат дека пациентите и нивните негуватели ја разбираат неизвесноста околу безбедноста и ефикасноста на самата процедура и притоа да ги приложат истите како точно напишана информација.
  - ревизија и преглед на сите клинички испитувања на сите пациенти кои имаат екстерна поддршка на аорталниот корен кај Марфановиот синдром
- 1.3 Натомошните истражувања треба да укажат на долгорочни резултати, особено на појавата на дисекција и аортна дилатација и на потребата на понатамошни процедури
- 1.4

## 2 Процедура

### 2.1 Индикации и сегашни третмани

- 2.1.1 Марфановиот синдром претставува генетско нарушување на сврзното ткиво и е типично асоцирано со долги екстремитети, дислокација на леќата и дилатација на коренот на аортата.
- 2.1.2 Кај пациентите со Марфанов синдром проксималниот дел од аортата прогресивно се дилатира и е склон на дисекција и руптура. Конвенционалниот менаџмент вклучува превентивна хирургија, замена

на асцендентната аорта со простетски графт. Аортната валвула може истотака да биде заменета или да се реимплантира вродената валвула.

### 2.2 Преглед на процедурата

- 2.2.1 Целта на екстерната поддршка на коренот на аортата кај Марфановиот синдром, е да се превенира зголемување и субсеквентна и дисекција или руптура, без потреба од замена со графт и хирургија на аортната валвула.
- 2.2.2 Магнетната резонанца (MRI) се користи да се прецизира анатомијата на аортата на пациентот. Со примена на компјутерски дизајн се изработува екстерната мрежа од полимер која служи како поддршка
- 2.2.3 Оваа мрежаста поддршка се сугерира околу аортата преку медиална стернотомија. Кардиопулмонален бајпас вообичаено не е потребен.

### 2.3 Ефикасност

- 2.3.1 Во серија на случаи од 20 пациенти следени во тек на 20 месеци, пост-опертивно промени во дијаметарот на коренот на аортата (проценето со MRI) биле регистрирани кај 16 пациенти, рангирајќи од намалување од 6 mm до наголемување од 3 mm, со средна промена од намалување во дијаметарот на 1 mm
- 2.3.2 Во серија на случаи од 20 пациенти кардиопулмонален бајпас бил искористен период од 20 минути само кај првиот пациент третиран со екстерна поддршка на коренот на аортата. Во компаративната група од 7 пациенти третирани со замена на коренот на аортата, просечното време на бајпас изнесувало 149 минути.
- 2.3.3 Во серија на случаи од 20 пациенти, не е забележана смртност (сите биле добри и здрави во период на следење од 20 месеци)
- 2.3.4 Оперативниот тек бил комплетен и се одвивал по планираното во 95% (19/20) од пациентите во серија на случаи од 20 пациенти.

2.3.5 Во серија на случаи од 20 пациенти компарирани се оперативните карактеристики со оние на 7 пациенти третирани со замена на коренот на аортата со протетски графт. Средните времиња на операција се 148 минути (125-415 минути) и 374 минути (240-493 минути) респективно.

2.3.6 Советниците на специјалистите ги наведуваат следниве клучни резултати во однос на ефикасноста и тоа, избегнување на кардиопулмоналниот бајпас, редуцирано крвавење, превенција од руптура на асцендентната аорта или дисекција и превенција од наголемување на асцендентната аорта. Нотирана е и неизвесност во однос на тоа дека процедурата ќе превенира аортна дисекција на долг рок, и дали ќе превенира влошување на аортната валвула.

## 2.4 Безбедност

2.4.1 Во серија на случаи од 20 пациенти, еден имал кардиак арест (срцево затајување) со вентрикуларна фибрилација. Циркулацијата била реставрирана по отстранување на предната затворачка сутура на поддршката на коренот на аортата. Со обсервирање детектирано е дека е дека е мисинтерпретирано потеклото на аортата на MRI. Пациентот имал уреден тек на опоравување.

2.4.2 Меѓу првите 10 пациенти во серија на случаи од 20 пациенти, 2 имале минлива атријална фибрилација по процедурата.

2.4.3 Советниците на специјалистите за теоретски несакани настани ги сметаат оние кои вклучуваат инфекција, крвавење, миграција на мрежастата поддршка и можна констрикција на коронарните артерии. Ја вбројуваат и додатната теоретска можност од истеншување на аортниот ѕид во внатрешноста на екстерната поддршка.

## 2.5 Дополнителни коментари

2.5.1 Оваа процедура носи брзо опоравување за разлика од класичната хирургија, со што третманот ветува психолошки бенефит и подобрен квалитет на живот. Нотира се позитивни искуства од пациенти во однос на нивното емоционално здравје и добросостојба.

2.5.2 Сепак се работи за превентивна процедура наменета за состојба со непредвидлива природа на историја во смисла прогрес и степен на аортна дилатација и можност за аортна дисекција. Неизвесноста на долг рок повлекува препорака за натамошни истражувања).