

## **Клинико-инструментальная характеристика пациентов с синдромом Марфана, перенесших кардиохирургические вмешательства**

*Валюженич Ярослав Игоревич*

*Белорусский государственный медицинский университет, Минск*

*Научный(-е) руководитель(-и) – доктор медицинских наук, доцент Рудой Андрей Семенович, Белорусский государственный медицинский университет, Минск*

### **Введение**

Синдром Марфана – системное заболевание соединительной ткани, обусловленное в 66–91% случаев мутациями в гене фибриллина. Частота встречаемости– 1:3000–5000. Зачастую, синдром Марфана представляет собой семейный вариант патологии, тем не менее, примерно в 25–27% случаев возникают новые мутации (спорадические случаи). Сердечнососудистые проявления СМ включают пролапс митрального клапана и митральную регургитацию, дилатацию левого желудочка и сердечную недостаточность, дилатацию легочной артерии, поражение аорты. В последнее время отметилась отчетливая тенденция к снижению смертности и повышению длительности жизни пациентов с СМ благодаря совершенствованию терапевтической и хирургической помощи. Активно развивается хирургическая помощь, выполняются различные операции на клапанах сердца и аорте, в том числе и с профилактической целью. Накапливается хирургический опыт, требующий клинического анализа и осмысления.

### **Цель исследования**

Анализ клинико-инструментальных характеристик пациентов с синдромом Марфана, перенесших кардиохирургические операции.

### **Материалы и методы**

В основе работы лежит результаты наблюдения за пациентами с синдромом Марфана, находившихся на лечении в ГУ «РНПЦ Кардиология» с 2012 по 2017 гг. Диагноз синдрома Марфана устанавливался в соответствии с Гентскими критериями. Всем пациентам проводилось комплексное клиническое, лабораторное и инструментальное обследование в дооперационном, раннем послеоперационном периоде.

### **Результаты**

Результате анализа установлено, что лишь у небольшой группы пациентов удалось оценить наследственный анамнез, а генетическое исследование родственников I линии родства не проводилось. Наиболее частыми признаками вовлеченности соединительной ткани были долихостеномелия, кифосколиоз грудного отдела позвоночника и пролапс митрального клапана. Часто выявлялись атрофические стрии. Отмечено расширение грудного отдела аорты (преобладающая локализация).

### **Выводы**

По прежнему не до конца решены остаются вопросы установления семейного анамнеза и генетического обследования пациентов с синдромом Марфана. Проведенный анализ еще раз убеждает нас в прогрессирующем течении патологического процесса у пациентов с синдромом Марфана. Независимо от проведенного кардиохирургического вмешательства, пациенты должны находиться под постоянным наблюдением, так как сохраняется значительный риск возникновения осложнений, связанных с высокой вероятностью прогрессирования заболевания.