

С. А. Юрашевич

ПАРАМЕТРЫ ВНЕШНЕГО ДЫХАНИЯ У ЛИЦ МОЛОДОГО ВОЗРАСТА С СИНДРОМОМ МАРФАНА И МАРФАНОПОДОБНЫМ ФЕНОТИПОМ

*Научные руководители: канд. мед. наук, п/п-к мед. службы А. М. Урываев
Кафедра военно-полевой терапии*

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

Резюме: Проведена оценка параметров функции внешнего дыхания у лиц молодого возраста с синдромом Марфана и марфаноподобным фенотипом. Выявлено значимое снижение объемных (ЖЕЛ) и скоростных показателей (ФЖЕЛ, ОФВ₁, индекс Тиффно) у данных групп пациентов в сравнении с группой контроля.

Ключевые слова: синдром Марфана, ФВД, трансформирующий ростовой фактор бета (ТФРβ), ОФВ₁, индекс Тиффно.

Resume: The pulmonary function tests in young people with Marfan syndrome and marfan-like states were estimated. Significant decrease in volume and velocity indices (FEV1, Tiffno index) was revealed in these groups of patients in comparison with the control group.

Key words: Marfan syndrome, spirometry, transforming growth factor beta (TGFβ), FEV1, Tiffno index.

Актуальность. В ряде исследований показано неблагоприятное влияние наследственных нарушений соединительной ткани (ННСТ) на процесс формирования патологии органов дыхания, протекающей с атипичной клинической картиной, иным прогнозом, патоморфологическими особенностями, что ставит вопрос изучения таких коморбидных состояний в разряд актуальных. Классической моделью ННСТ является синдром Марфана с ведущим патогенетическим звеном в виде нарушения регуляции трансформирующего фактора роста-β (ТФРβ). Остается неизученным, каким образом патология органов дыхания будет проявляться у пациентов с ННСТ. Ранее нами проведено было исследование посвященное изучению гастроэнтерологических заболеваний у данных групп пациентов, в котором отмечено, что ННСТ сопровождаются более высокой частотой развития атрофии и кишечной метаплазии слизистой оболочки желудка, а также более тяжелым течением хронического гастрита уже в молодом возрасте. Установлена избыточная экспрессия ТФРβ1 с увеличением числа клеток с миофибробластическим фенотипом, а также выраженности фиброза собственной пластинки слизистой оболочки желудка у пациентов с ННСТ.

Цель — оценить параметры функции внешнего дыхания у лиц молодого возраста с синдромом Марфана и марфаноподобным фенотипом с установлением связи фенотипических проявлений в виде признаков системной вовлеченности соединительной ткани на их особенности.

Материалы и методы. Проведено простое одномоментное исследование с оценкой параметров функции внешнего дыхания у 144 пациентов в рамках научно-исследовательской работы по изучению хронического гастрита у данных групп пациентов (БРФФИ № М13У-001). Проводилась статистическая обработка полученных данных при помощи программы Statistica v. 10.0.

Результаты и их обсуждение. Сформированы три группы пациентов с хроническим гастритом: 1-я – пациенты с синдромом Марфана (n=23; 33,3±10,6 лет; женщины: мужчины / 8:15), 2-я группа – пациенты с марфаноподобным фенотипом (n=28; 28,4±9,3 лет; женщины: мужчины / 6:22), 3-я группа – группа контроля (n=93; 27,4±9,2 лет; женщины: мужчины / 15:78) – пациенты с минимальной частотой проявлений наследственных нарушений соединительной ткани, не превышающих такую в популяции (1-2 признака). Определяли функции внешнего дыхания (ФВД) определяли с помощью автоматизированного спирометра «МАС-1А» (Республика Беларусь). При проведении сравнительного дисперсионного анализа отмечено значимое снижение функциональных резервов респираторной системы у лиц с СМ и МПФ в виде снижения величины как емкостных (объемных) показателей: снижение ЖЕЛ (p<0,05), так и скоростных: ФЖЕЛ (p<0,05), ОФВ1 (p<0,05), ОФВ1/ФЖЕЛ (p<0,05), индекса Тиффно (p<0,05).

Выводы:

1. У пациентов с синдромом Марфана и марфаноподобным фенотипом отмечается снижение объемных и скоростных показателей ФВД в сравнении с группой контроля.
2. Выявлена отрицательная умеренная связь между количеством признаков системной вовлеченности соединительной ткани, выраженности фенотипических проявлений и снижением объемных и скоростных показателей ФВД.
3. Вероятным объяснением полученных данных является патогенетическая основа синдрома Марфана и марфаноподобных состояний в виде избыточной активации ТФРβ, являющегося одним из ключевых стимуляторов фиброза.

S.A. Yrashevich

PULMONARY FUNCTION TESTS IN PATIENTS WITH MARFAN SYNDROME AND MARFAN-LIKE STATES IN YOUNG AGE

Tutors: C.M.S Uryvaev Alexey Mikhailovich

*Department of Military Field Therapy,
Belarusian State Medical University, Minsk*

Литература

1. Капустник В. А., Меленевич А. Я. Роль дисплазии соединительной ткани в формировании хронического обструктивного заболевания лёгких (обзор литературы) // *Экспериментальна і клінічна медицина*. – 2013. – №. 2. – С. 98-104.
2. Вершинина М. В. и др. Компьютерная томография высокого разрешения в диагностике патологии легких при дисплазии соединительной ткани // *Пульмонология*. – 2014. – №. 2. – С. 46-51.
3. Loeys B. L. et al. The revised Ghent nosology for the Marfan syndrome // *Journal of medical genetics*. – 2010. – Т. 47. – №. 7. – С. 476-485.
4. Рудой, А. С. TGF-beta-зависимый патогенез синдрома Марфана и родственных наследственных нарушений соединительной ткани / А. С. Рудой // *Артериальная гипертензия*. – 2009. – Т. 15, № 2. – С. 223–226.
5. Роль TGFβ-индукции и гастроинтестинальных миофибробластов в патоморфогенезе хронического гастрита у пациентов с синдромом Марфана и марфаноподобными состояниями / А. С. Рудой, Т. А. Летковская, А. М. Урываев, И. П. Реуцкий // *Эксперим. и клин. гастроэнтерология*. – 2016. – № 6. – С. 14–18.