

## **Параметры внешнего дыхания у лиц молодого возраста с синдромом марфана и марфаноподобным фенотипом**

*Юрашевич Сергей Александрович*

*Белорусский государственный медицинский университет, Минск*

*Научный(-е) руководитель(-и) – кандидат медицинских наук, научный сотрудник*

*Урываев Алексей Михайлович, Белорусский государственный медицинский университет, Минск*

### **Введение**

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- $\beta$  (ТФР $\beta$ ). 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 мета-плазии слизистой оболочки желудка, а также более тяжелым течением хронического гастрита уже в молодом возрасте. Установлена избыточная экспрессия ТФР $\beta$ 1 с увеличением числа клеток с мио-фибробластическим фенотипом, а также выраженности фиброза собственной пластинки слизистой оболочки желудка у пациентов с ННСТ.

### **Цель исследования**

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**

Сформированы три группы пациентов с хроническим гастритом: 1-я – пациенты с синдромом Марфана (n=23; 33,3 $\pm$ 10,6 лет; женщины: мужчины / 8:15), 2-я группа – пациенты с мар-фаноподобным фенотипом (n=28; 28,4 $\pm$ 9,3 лет; женщины: мужчины / 6:22), 3-я группа – группа контроля (n=93; 27,4 $\pm$ 9,2 лет; женщины: мужчины / 15:78) – пациенты с минимальной частотой проявлений наследственных нарушений соединительной ткани, не превышающих таковую в популяции (1-2 признака). Определяли функции внешнего дыхания (ФВД) определяли с помощью ав-томатизированного 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 менее 0,05), так и скоростных: ФЖЕЛ (p менее 0,05), ОФВ1 (p менее 0,05), ОФВ1/ФЖЕЛ (p менее 0,05), индекса Тиффно (p менее 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 ТФР $\beta$ , являющегося одним из ключевых стимуляторов фиброза.