

ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С СИНДРОМОМ МАРФАНА

Насонов Алексей Дмитриевич

студент, ПМГМУ им. И.М. Сеченова, РФ, г. Москва

Аракелян Валерий Сергеевич

научный руководитель, проф., д-р мед. наук, руководитель отделения хирургии артериальных патологий Научного центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН, РФ, г. Москва

Ларина Светлана Николаевна

????????.

??????? (????????) ??????(?) — ??? ?????????? ?????????? ??????????
????????????????? ?????? ??? ? ?????????????? ?????????????? ??? ?????? ??????????
(??????-????????, ?????????-????????????, ??????????????, ?????????????? ???????) ?
?????. ?????????????? ?????????? ??? ?????????? ?????????? ??? ? ?????????? ??????????
????????? ?????????????? ??????????. ?????????????? ?????????????? ?? ?????? ?????????????? ?
????????????????? ?????????? ?????? ?????????????? ?????????? ? ??????????????, ??? ?????????
????????? ??????, ? ?????????????? ?????????????? ? ?????????????? ?????????? ? ??????
????????? ?????? ?????????????? ? ?????????????? ?? ?????? ?????????????? ? ??????
????????? ?????????? ??????????????, ? ??? ?????????? ?????????? — ?????????????? ??????????

????????????????? ?????????.

? 1896 ?. A. Marfan ?????????? ?????????? ?????????? ? 5-????????? ??????????,
????????????????? ?????????????????? (????????????????? ?????????? ? ?????????? ?????????????? ?
????????????? ?????????? ??? ? ???), ?????????????? ?????????????????? ? ??????????????. ????
?????? ?????? ?????????? ?????????? ?????????? ?????????????????, ?????????????? ??????????????????
?????? ? ?????? ? 1943 ?. R. Baer, H. Taussing ? E. Oppenheimer ?????????? ??????????
????????????? ?????????????-????????????? ??????????, ?????????????? ? ?????????? ? ???. ??????
????????? ?????????????????????????? ?????????????? ? ?????????? ??????, ?????????? ??????????
????????????? ?????????????????? ??????????????

???????? ?????? ??????????????? ?? ????? ??????????? ? 1972 ?. V. McKusick (???????????????? ?????????), ????????? ????????? ????????? ????????? ????????? ? ????????? ????????? ????????????? ?????????????-???????????????? ????????????? ???? ?? ? ?? ??????????????. ? ?????????? 50-? ?????? ????????????????? ????????? Moore ? Johns Hopkins Hospital ?????? ????????????????? ?????? ?????????? ? ??????????? ?????????????? ??????????????, ?????????????? ?????????? ? ?? [3].

???????????? (???????????????????? ????????????????? ????????????? ???????????).

????????? ?????????? — ?????????? ?????????? ?????????????????? (????????????????-?????????????????) ?????????????? ? ??????, ?????????? ?????????????????? ? ??????????? 1:10000 ?? ?????? ?????????????????????? ??????????? ? ?????????????????? ??????????. ??????????? ? 75 % ?????????? ?????????????????? ?????????????????? ?????????????????? ? ????????? 25 % ?????????????????? ?????????????????????? ??????????????. ?????? ?????????? ?????????? ? ??????????? 15-? ??????????????, ?????????????????? ?? ?????????????????? ? ?????????????????? ??????????????????. ?????????????? ?????????????????????? ?? ?????? ??????? ?????????????????????, ??????????? ?????????? ? ?????????????????? ?????????????? ?????????? ?????????????? ?????????????????????? ?????????????.

??, ??? ???? ???????????, ?????????????????? ?????????????? ? ??????, ?????????????????? ?????????????? ?????????????????? ?????????????????? ?????????????????? — ??????????????-1 (FBN1) [5]. ?????????????????????? ?????????????????? ??????????, ?? ??????????? ?????????????????????? ??????????. ?????????????? ?????????????????????? ? ?????????????????? ?????????????????????? ??????? ?????????????????????? ??????????. ??????? ?????????????? ?????????????????????? ?????????????????????? ?????????????????????? ?????????????????????? ?????????????????? ?? [3].

????????????? ? ?????????????????????????????????? ?????????????? ?????????????? ???????????.

?? ?????????????????????? ?????????? ?????????????????????????????????? ?????????????? ?????????????????? ?? ??????????? ? ??????? ?????????????????????? ??????????????, ??????????? ?????? ?????????????????????? ? 1996 ?. (Ghent Criteria) [6].

????????????? ?????????????? ?????????????? ?? ?????????? ?????????????????? ?????????????????? ? ?????? ?????????????????? ??????????????-????????????????????? ??????????????, ??????????-????????????????????????????? ?????????????? ? ?????????????????? ?????????????? ?????????? ?????????? ?????????????????? ?????????????????? ?????????????????????? ?????????????????????? ?????????????????????? ?????????????????????? ? ?????? ?????????????????? ?????????????? ? ??????????????, ? ??????? ?????????????????????????????? ?????????????????? ?????????????????????? ??????????????, ??????.

????????? ?? ?????? ?????????? ?????????????????????????????? ?????????????? ?????????????? ?????????????????????????? ??

?????????? ? ???????? 2 ??????? ????????? ? ??? ??? ????? ?????????? ???????
?????????. ??? ? ? ?????? ?????? ?????????????????? ?????????? ????, ?? ???
?????????????? ?????????? ?????????????? ??????? ?????????? ??????????.

?????????? ?????????-????????? ?????????.

?????????? ?????????? ?????????? ? ? ??????????? ? ??, ? ??????????: ?????????? ????,
????????????????? ????????????????, ?????????????????????? (????????????????? ?????? ???????
????????????????? ?? ??????????? ? ??????????), ??????????, ?????????????????????? ?????????
????????? ?????????????? ????????? ??? ? ??????? ?????????????? ?????????????? (????????????????????
— ?????????????? ? 77 % ??????????), ?????????? (? 72 % ??????? ? 50 % ??????),
?????????????????, ?????????????? ?????????? ?????????? (?????????? ? ?????????????????? ???????,
?????????????? ? ?????????????????????? ?????????? ??????? ? ?????), ?????????????????? [3].

????????????? ?????????? ??? ? ???????.

????????? ?????????? ?????????? ? 80 % ??????? ? 60 % ??????? ? ??, ??????? ?
????????????? ? ?? ?????????????????? ??????????????????, ?? ? ? ?????????????? ?????????
????????????????? ??????????????????. ?????????? ?????????????????? ?????????? ?????????
??? — ?????????? ?????????????? ?????? (????????????????? ? 77 % ??????????). ??? ??????????
????????? ?????????????????? ?????????????? ?????????????????????? ?????? ?????????????????
?????????? (????? ? ??????). ? ??????????? ?????? ? ?????? ?????????????? ??????????????
?????????????. ? ? ?????????????? ?????????? ? ?????????????? ?????????? ?????????????? ??????????
?????????? [3].

????????????? ??????????? ?????????????? ?????????.

?????????? ??????? ? ?????????????? ?????????????? ??????????? ??????????, ??? ?????????????
????????????? ?????????????? ??????????. ?????????? ? 1/3 ?????????? ?????????? ??????-????
?????????????? ?????? ??????. ?????????? ?????????????????? ?? ?????????? ??????????-
?????????????? ?????????? ??????????? ?????????? ?????????????????? ?????????? ? ?????????????????? ??????.
? ?????????? ??????????? ?????? ??????????????? ??????????????? ???????, ? ?? ?????? ???
????????????? ?????? ? ? ??????????? ?????? ?????????????????? ?????????????????????? ??????????????
?????????? ?????????????? ??????? ??? ?? ?????????????? ? ??????????????? ??????????? ? ?????????? ?
????????? ? ??????????? 30—40 ???, ? ?????????????????????????? ??????????????? ??????????????
??????, ?????? ?????????????????? ???, ? ?????????????????? ??????????????? ?? ???????.
????????????? ?????? ?????????????? ?? ??????? ? ??????? ?????????? ??????, ?? ? ? ???????????

???????, ? ????? ? ?????, ?????, ?????, ??????? ? ????? ??????
 ??????? [1]. ??????? ????? ?? ????? ? ????? ????????????? ??????
 ?? ??????? ?????????? ?????, ?? ? ?????????? ?????????? ??????????
 ?????????????, ?? ????? ????????? ? ????????????? ? ????? ????? ?
 ?? [3].



?????? 1. ????????? ???????????

???????????? ??????? ? ???????????.

?????? ????????????????????? ????? ???? ? ??????????? ?? 30 ?? 50 ??.
 ??????? ??????? ????????????? — ?????????? ?????????-???????????? ???????,
 ?????? ?????????? ?????? ??? ????? ????????????? ? 60—80 % ??????. ????? ?
 ??????????? ?????? ?????? ? ?????????? ????????????????????? ??????????? ??????? —
 ????????? ??????? ????????? ??????? ????????. ??????????? ?????????????????
 ????????? ??????? ????????? ?????????? ????????? ??????? ? ??.

? ??????????? Methodist Hospital ??????????? 280 ?????????:

- 151 ????????? — ????????????????? ????????????? ??????? ? 135 ??????;
- 13 ????????? — ????????????????? ????????????? ???????;

- 10 ????????? — ?????????????? ????? ?? ??? ??????????, ????? ?????????? ?????????????;
- 26 ????????? — ????????????? ?????????????? ????? ??? ?????;
- 7 ????????? — ?????? ?????.

????????? ????? ????????? ? 102 (67 %) ?????????, ?? ??? ? 61 ????????? — ??? ?????????????? ? ?????????? ?????? (60 %).

?? ??? ?????? ????????? 105 (70 %) ????? ????????????? ?????????????, 76 (50 %) — ?????? ????????????? ??????; 29 (20 %) — ?????????????? ????????????? ??????.

?????????, ??? 34 ?????? (23 %) ??? ????????????? ????????? ??-?? ???, ?? ? ???? ?????????? ?????????? ?????????????? ?????????????? ?????????????? ?????????????? ?????????? ? ?????????????? ????, ?? ??-?? ??????????, ?????????? ? ?????????????? ?????? ?????????????? ??????.

? ?????????? ?????????????? ?????? 30-????? ?????????????? ?????????? — 94 %, ? 5 — ? 10-????? — 75 ? 50 % ?????????????? [3].

???????

????????????????? ?????? ?????? ?????????????? ?? ??, ??? ? ?????? ?????????? ?????? ?????? ?????? ?????? ?????? ?????? ?????? (????????????????? ?????????? ?? 120 ?? ?? . ?? . ??? ?????????? ? ?????????????? ?????? — 110 ?? ?? . ?? .) . ??? ?????? ?????????? ?????????? ???-????????????????? (????????????), ?????? ?????????? ?????????? ?? ?????????????????? ?????????? ?????? . ?????????? ?????????? ?????????????? || ?????????? ?????????????? ??????????, ?????????? ?? ?????????? ? TGF-beta-????????????? . ?????????????? ?????????????? ?????????? ?????????????? ?????????? ?????? ? ?????????? ? ?? [7].

????????????? ????????? ??????????????

? ?????? ?????? ?????????????? ??? ?????????????????? ?????? ?????????????? ? ?? . ? ?????????? ? ?????????????? ?????????? ? ?????????? ?????? ?????? ?? ??????

???????????? ?????? ????????????????? ???????????, ????????? ?????????????
???????????????? ????????????? ????????????????? ?????????????????? ??????????????
???????????????? ??????????? ?? ????????????????? ??????, ????????? ??????? ???????
??????????, ?????????????? ? ????????????????????? ????????? ?????????????????.

?????? ?????????????? ??????? ?????????? ????????????????? ??????????
???????????????????? ?????????? ?????????? ??????????? 23 ???.

???????????????? ??????????????.

????????? ?. ?????????? ?? ?????????? ? ??? ?????? ????? ? ?????????? 23 ??? ?
?????????? ?? ?????????? ?????????????????? ??????????????? ? ???????.

????????? ??????????????: ? 10 ??? ?????????????? ?????????? ????????? (????????????????
?????????????????, ????????????????????? ??????????????), ????????????????? ?? ??????????, ?? ??
?????????, ?????????? ??????????????. ? ?????????? 1 ????? ?????????? ?????????? ?????????????????
????????????????? ? ????????. ? ?????????? 2013 ????? ?????????? ?????????? ?? ??????? ??????
????????? ?????? ? ???????, ?????? ?? ?????????? ?????????????? (??? ?????????? ??????????),
????????????????? ?????????????? ?????????? ?????? ? ??? ????????????????????? (?????-??) ??????????
????????????????? ?????? ? ?? 3 ????? ? ?????????????????????????? ??????????????? ?????? ??????????????
?????? ? ?????? ?????? ?????????????????? ??????????. ?????????? ?? ?????????????????? ??????????.

?????? ?????????????????????? ?????????? ?????????????????? 170/100, ?????????? 130/80.
????????????? ?????????? ?????????????????? ??????????????????: ?? ?????????? 2013 ????? ?? ??
?????????.

????????????????? ??????????????????.

?????? ?????????????? ???????????????????????????????. ?????????? ??????. ?????????????? ??????????
????????????????????????? ?????????????????? ??????????????????.

????? (??) = 187. ??? (??) = 69,4. ??????? ?????? ????? = 19,85. ?????????? ?????
????????????????????? ??????????????, ?????????????????? ?????????? ?????????? (?????????,
?????????????????????, ?????????). ?????????? ?????????????? ?????????????? ??????????
????????????????????? ?????????????????????? ?????? ?? ?????????? ?????? ? ???????.

????????????????? ??????????: ?????????? ?????????? ???????????????????????????. ??????????
????????????????????? ?????????? 16 ? ????. ?????????? ??????????, ??????????????? ?? ??? ?????????.

????? ???. ?????? ??????????: ?????? ?????????? ???. ??????????-????????????
?????????. ?????? ??????? ??????, ????????????. ?????? ??????: ????????????????? ?? 2-?? ?/?
?????, ? ?????????????????? ??????????????????. ??? = 68 ??./???. ??: ?? ??????? ????? —
120/80 ?? ???. ??., ??????????? ?? ?????? ??????. ?????? ?????????????????????????
????????????? = 68 ??./???., ??????????? ??? ?????????????, ?????????????????, ????????? ?/?
????????????, ????????????? ?? ?????? ??????????. ????????? ?? ??????????. ??????? ??
?????????????. ????????????? ?? ??????????????????. ?????? ???????, ? ?????????? ??????????????
????????????????? ??????????? ?????????????????? ?????????????????? ???????-?????????????????
????????????????? d ?????? 8 ??, ?????????????????? ??? ??????????????. ?????? ??????????????.
????????????????? ?????????????, ??????????????????

???: ??? (13.03.2014): ?????? ??????? ??????????????. ?????????? ?????????????????? ?
????????=50. ?????????????? ?????????????????? ??? ??????: ??????????????

?????? ?????????????: PQ=0,16 ????. QRS=0,09 ????. QRST=0,4 ????. ?????????
?????. ??????????????? ??????????? ??.

??, ??????.??????: ??? ?? (04.03.2014):

????-?? (14.10.2013): ?????????????? ? ?????? ?????? ??? ??????????????????, d
?????????????? ?????? 36, ????? — 34 — 26 ??; ?? 15 ?? ?????????????? ?????? ??????
????????????????? ?????????? — ?????????????? ?????? ? ?????????? ?????????? ?????? ?? 25 %,
????????????? — ?????????????? ?????? ?? ?????????????? ??????, ?????????????????? ??????? ?
????????? ?????????? ?????????????? ?????? ?? ?????? ?????????????? ? ?????????????? ?? ??? ???,
????????????????? ?????????? ?????????????? 80 ??, ?? ? ??? ?????????? ?? ?????????????
????????????, ??? ?????????? ?????????? ?? ?????????? ??????????.



??????? 2. ?? — ?? ????? ?) ????????? (????????????) ????????



??????? 3. ?? — ?? ????? ?) ??????????? ????????

???????? ?????????????????? ??????? ??????????????, ??????? ????
????????????, ?????????? ? ?????????????? ?????????????, ?????????? ??????????
???????????? ?????, ?? ???????, ??? ? ?????? ????????? ? ??????????
????????????????? ?????????????? ?????????? ?????????? ??????? ? ??????? ????? ?
?????????????????

??????? ?? ?????????.

??????? ??????: ?????????? ?????, ?????????? ??????. ??????????????

????????? ????? 3 ???? ? ????????????? ?????????? ?????????? ?? ?????????? ??????????.
???????????? ?????????????????????? ?????????? ?????? ? ?????? ?????? ?????????????????? ??????????.

????????? ??????????: ?????????? ?????????????????? ?????????????? ?????? ? ??????????
? ?????????? ?????????? ? ?????????????????????? ?????????????????????? ?????????? ??????????????????
22—11 ?? ? ?????????????? ?????????????????? ? ?????????? ??????????, ??????????????????
????????????????? ?????????????????? ? ?????????????????? ??????????, ? ?????????????? ??.



????????? 4. ?????????? ? ?????????????????? ??? ?????????????? ? ??????????
???. ?????????????? ?????????????????? ?????????? ?????????? ?? ?????????????????????
????????????????????????? ? ?????????????????? ?????????????????????? ?????????????



**??????? 5. ?????????????????? ???????? ?????????? ? ?????????? ??????? ??????
?????????? ??????????????????. ?????????????????? ?????????????????? ??????????. ?????????? ?
????????????????? ?????????? ?????????????????????? ? ?????????**

? ?????? ??????? ??????? ??????? ??????????? ?????????? ? ??????????????????????????
?????????????? ??? ??????????????? ?? ?????? ? ?????????? ??????????????.

?? 10 ?????? ??????? ??????????? ?????????????? ??????????? ??????????????????????????.
?????????? ??????????? ?????????????????? ?? ??? ?????????? ??????????, ?????????? ????. ????. ??????????
???????, ??????????????, ??????? ????. ?????????????????? ????????????? 130/90 ?? ???. ???. ???
78 ??./???. ?????????? ?? ???????????????.

????????? ?????????????????????????????? ?????????? ?????????????? ??? ??????????????????, ?????? ?????????
????????????????? ??????????????????. ?????????????????????? ??????????: ??????????????????, ??????????????????,
??????.

??????????.

??????????.

? ?????????? ???? ?????? ?????????? ?????????? ? ?????????? ?????????? ??????
?????? ?????????? ??????????: ?????????????? ?????????????????????????, ?????????? ?
?????????? ?????????, ?????????????????? ?????????????????? ?????????????? ?? ?????????
??.

????????????? ? ?????????? ?????????? ?????????????? ?????????????? ??????????????
????????????????? ? ?????????????????? ?????????? (????????? ?????????????????? ?? ??????????????
?????? 160 ?? ??, ??, ??? ?????????????? ?????? ?? 120 ?? ??, ??.).

????? ?????????????? ? ?????????????????? ?????????? ?????? ?????????? ?????? 80 ??.

? ?????????? ?????? ?????????????????? ?????????? ?????????? ??????????????????????????
?????????? ? ?????????? ??????????? ? ?? ?????????? ?????????????????? ??????????????
?????????? ?????? (????????????????? ?????? ?????????? ??????????????????).

????? ??? ??????? ??????? ?????????????????? ?????????????????? ?????????? 23-?????????
?????????? ? ?????????????????? ?????? ?????????????? ?????????? ??????, ?????????? ??????
????????????? ? ?????????? ?????????????????????? ??????????????????

????????? ?????????? ?? ?????????????????? ?????? ?????????? ?????????? ??????????????????
?????????????????, ? ?????????? ??????? ??????????????????????. ??????????? ??????????????????
????????? ?????? ?????????????? ?????????????????????? ?????? ?????? ? ?? ??????????????.
????????????????? ?????? ?????????????????? ?????????????????? ?? ?????? ?????????????? ??????????????
????????????, ?????????????? ?????????????????? ??????????? (?? 170/100 ?????? 130/80) ???
?????? ??????????? ??????????? ????????. ?????? ?????????????????? ?????????? ?????? (?? 8 ??
?????? 2,5—3 ??). ?? ?????? ??????????, ??? ?? — ??? ?????????????????? ?????????? ??????????
????????????? ?? ??????????, ??? ??? ?? ?????? ?????????????? ? ?????????? ??????????????
????????????????? ?? ?????????? ?????????? ?? ?????????? ?????????????? ?????????????? ?????? ??????????
(????????????? ??????, ?????????? ??????????? ???????).

? ?????????????? ?????????? ?????????? ?????????? ?????????? ??????????????. ?????????? ?? ??
??? ?? ?????????????????? ??????? ??????? ?????????????? ?????????????? ? ?????????? ??? ??????????
????????? ?????????????? ?????????????????? ??????????????????, ??? ?????????????? ?????????????????? ??????,
????????????? ??, ?????????? ?????? ?????????????????????, ?????????????????? ?????????????????? ?

???????????????? ???? ? ???? ???? ???? ???? ???? ???? ????
???????????????? ???? ???? ? ? ? 48 ? 61—72 ???.

????? ?????????:

1. ?????? ?., ???????? ?., ?????? ?.. (2006) ?????? ???????.
????????????, 1: 92—98.
2. ?????????? ?.. (1986) ???????? ???????. ????, ?????????????, 164 ?.
3. ???????????? ?.. — ????????????? ???????????. ??? 1 ?. 490—560.
4. ???????????? ?.., 1964; ?????????? ?.., ?????????? ?.., 1987.
5. ???????? ?.. (2006) ????????? ????????????????? ?????????? ??????????
?????????.
6. De Pape A., Devereux R.B., Ditz H.C. et al. (1996) Revised diagnostic criteria
for the Marfan syndrome Am. J. Med. Genet. 62(4) 417—426.
7. Karalliedde J., Viberti G. Microalbuminuria and cardiovascular risk. Am J
Hypertens, 2004; 17: 986—93.