

**XXV Национальный Конгресс по болезням органов дыхания**

**Марфаноидный фенотип как  
предиктор развития ХОБЛ у лиц  
молодого возраста**

Вершинина М.В., Хоменя А.А.,  
Нечаева Г.И., Гринберг Л.М.

ОмГМУ (г. Омск), УГМУ (г. Екатеринбург)



**14 октября 2015 г.**



# НАСЛЕДСТВЕННЫЕ НАРУШЕНИЯ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ (ННСТ)



ННСТ представляют собой гетерогенную группу заболеваний, обусловленных мутациями генов белков внеклеточного матрикса или генов белков, участвующих в морфогенезе соединительной ткани

## ДИСПЛАЗИЯ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ (ДСТ)

Термин дисплазия соединительной ткани (ДСТ), прочно вошедший в медицинский лексикон на постсоветском пространстве, в широком смысле слова является синонимом ННСТ, а в более узком смысле объединяет группу ННСТ с полигенно-мультифакториальным типом наследования

Российские рекомендации  
«Наследственные нарушения  
соединительной ткани»,  
ВНОК, 2012 г.

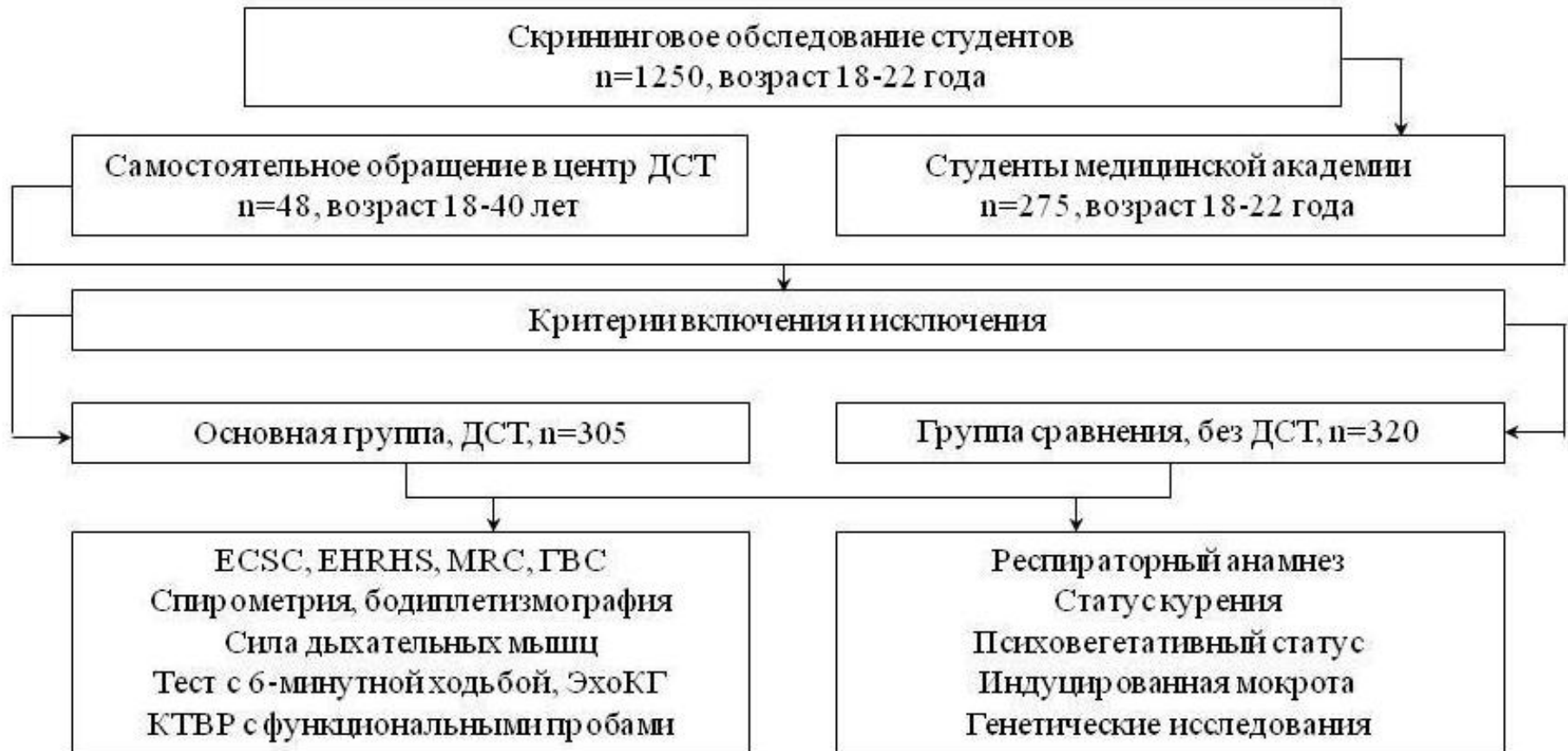
# ФЕНОТИПИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ ДСТ

- ❑ **Костные:** воронкообразная, килевидная деформации грудной клетки, сколиоз, кифоз, долихостеномелия, арахнодактилия, лицевые дизморфии;
- ❑ **Кожные:** гиперрастяжимость кожи, атрофические стрии, келлоидные рубцы;
- ❑ **Мышечные:** гипотония и/или гипотрофия мышц, грыжи и/или пролапсы органов;
- ❑ **Суставные:** гипермобильность суставов, плоскостопие, спондилез, спондилолистез, привычные вывихи;
- ❑ **Глазные:** подвывих хрусталика, миопия, эпикантус, плоская роговица, голубые склеры;
- ❑ **Сердечно-сосудистые:** расширение восходящего отдела аорты, пролапсы клапанов, малые аномалии сердца, варикозная болезнь вен;
- ❑ **Органы брюшной полости:** птозы органов, диафрагмальная грыжа, дивертикулез, аномалии формы и расположения органов;

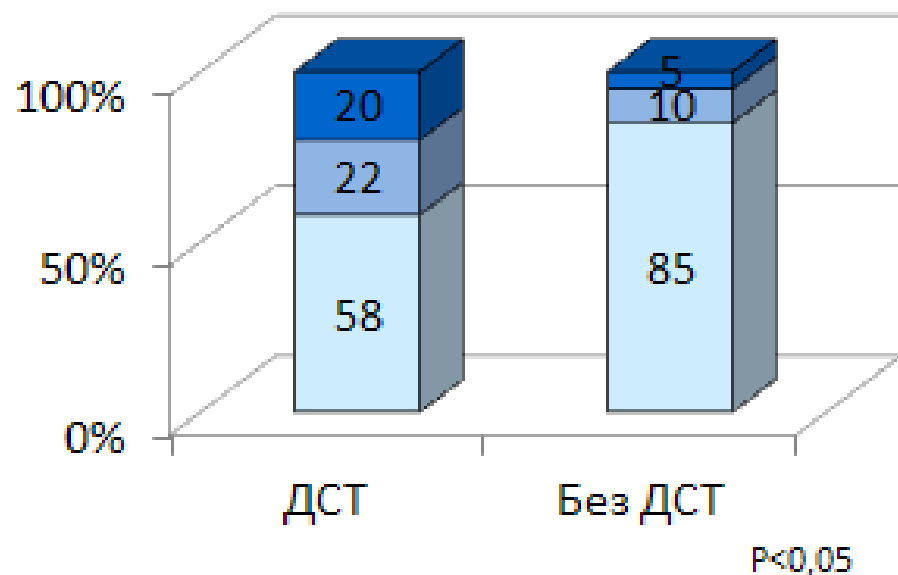
# МАРФАНОИДНЫЙ ФЕНОТИП



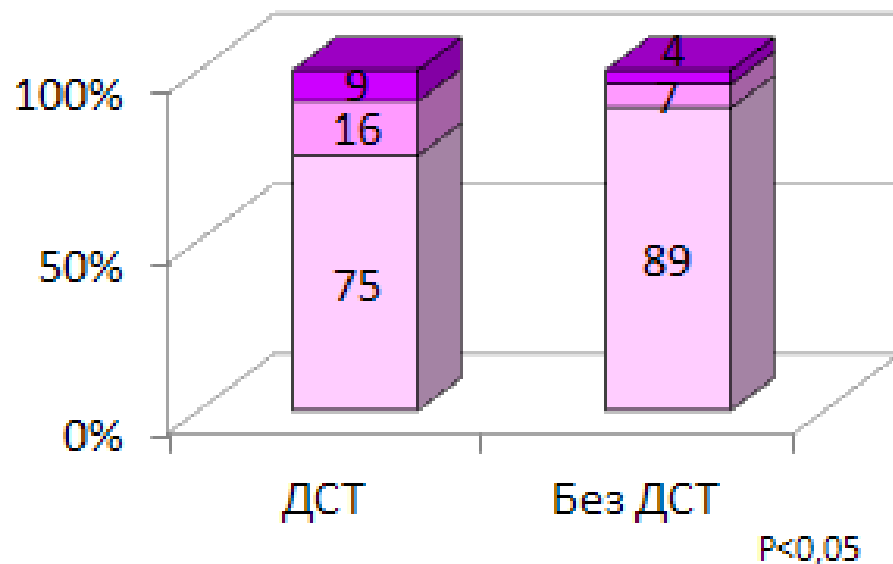
# ДИЗАЙН ИССЛЕДОВАНИЯ



# Результаты анкетирования по опроснику ECSC для выявления симптомов хронического бронхита (n=625)



- Нет кашля по утрам
- ▒ Кашель по утрам менее 3 мес в году
- Кашель по утрам более 3 мес в году

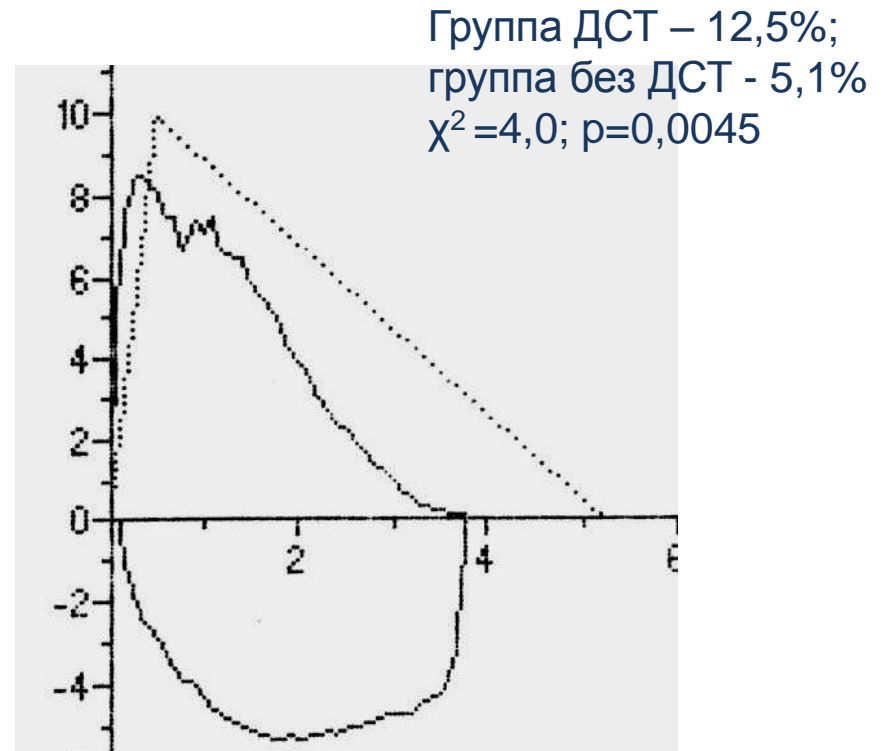
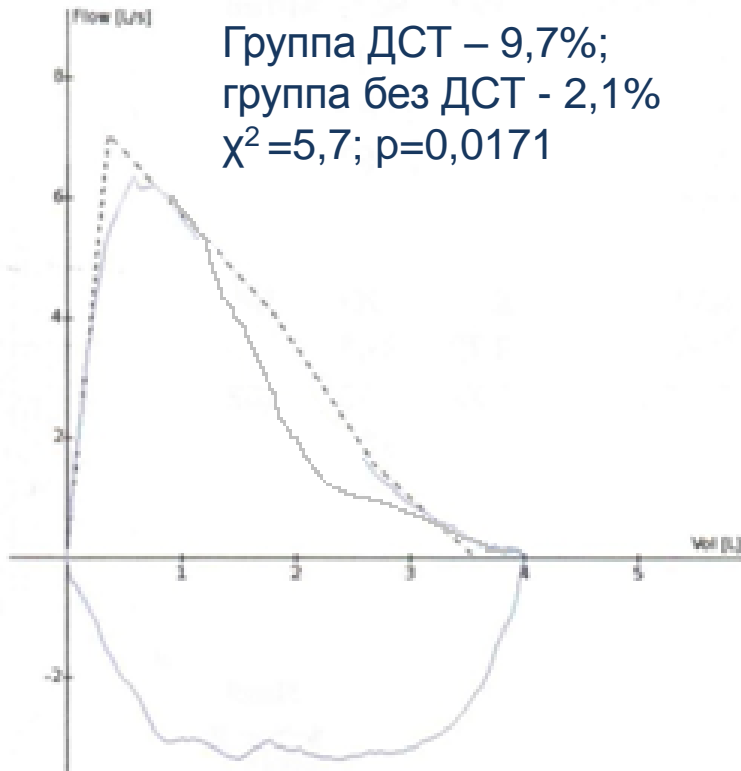


- Нет мокроты
- ▒ Отделение мокроты менее 3 мес в году
- Отделение мокроты более 3 мес в году

## Функциональные методы исследования: изменение скоростных и объемных спирометрических показателей

Результаты	ДСТ (n=143)	Без ДСТ (n=138)	p
ОФВ <sub>1</sub> , % д.в.	85 (79-88)	86 (80-90)	0,15
ЖЕЛ, % д.в.	86 (80-92)	88 (84-92)	<b>0,00</b>
ФЖЕЛ, % д.в.	86 (83-90)	86 (84-90)	0,07
ОФВ/ФЖЕЛ, %	85 (79-90)	82 (75-89)	0,06
МОС <sub>25</sub> , % д.в.	88 (83-92)	90 (83-95)	<b>0,00</b>
МОС <sub>50</sub> , % д.в.	82 (71-88)	85 (78-91)	<b>0,00</b>
МОС <sub>75</sub> , % д.в.	85 (80-88)	86 (80-92)	0,64
СОС <sub>25-75</sub> , % д.в.	80 (72-90)	85 (80-93)	<b>0,00</b>

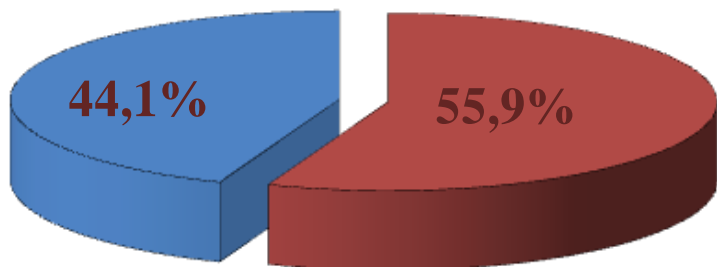
# Функциональные методы исследования: изменение формы спирометрической кривой «поток-объем»



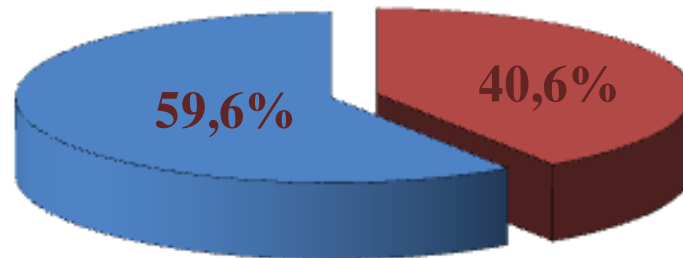


# ЧАСТОТА ВСТРЕЧАЕМОСТИ ТАБАКОКУРЕНИЯ СРЕДИ СТУДЕНТОВ 1 КУРСА

Студенты с ДСТ



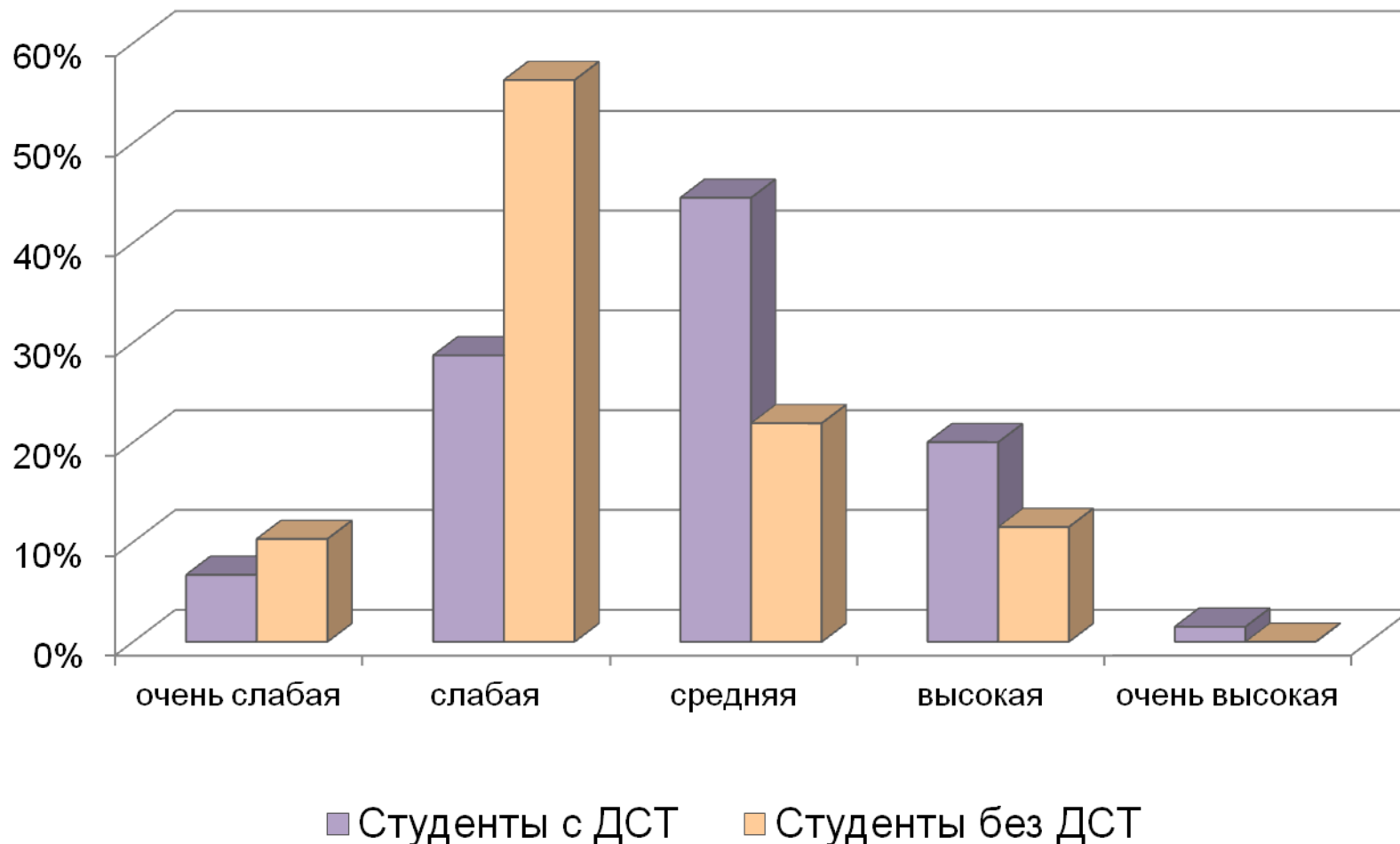
Студенты без ДСТ



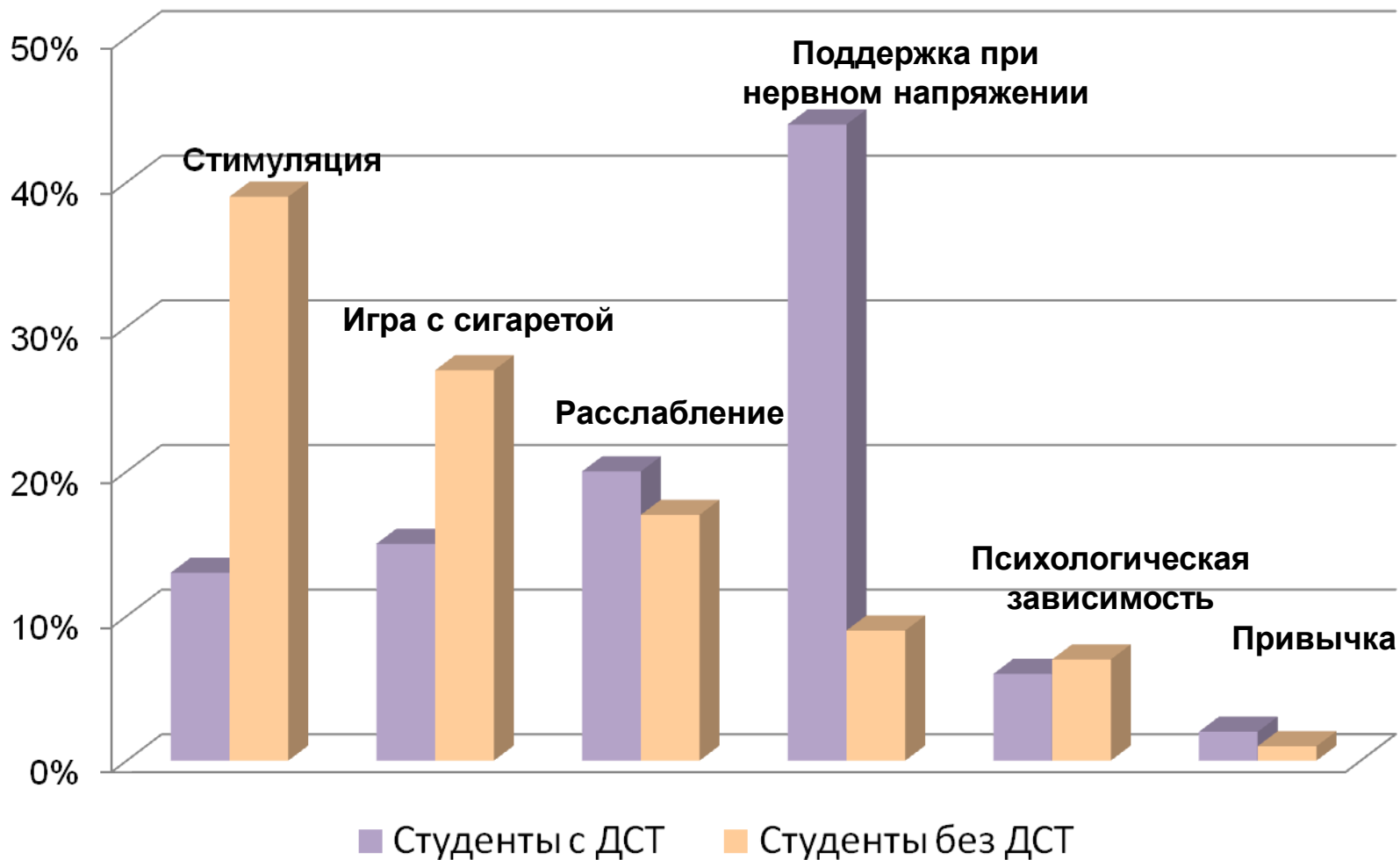
■ Курят (более 2 сигарет в неделю)

■ Не курят

# СТЕПЕНЬ НИКОТИНОВОЙ ЗАВИСИМОСТИ У КУРЯЩИХ СТУДЕНТОВ 1 КУРСА



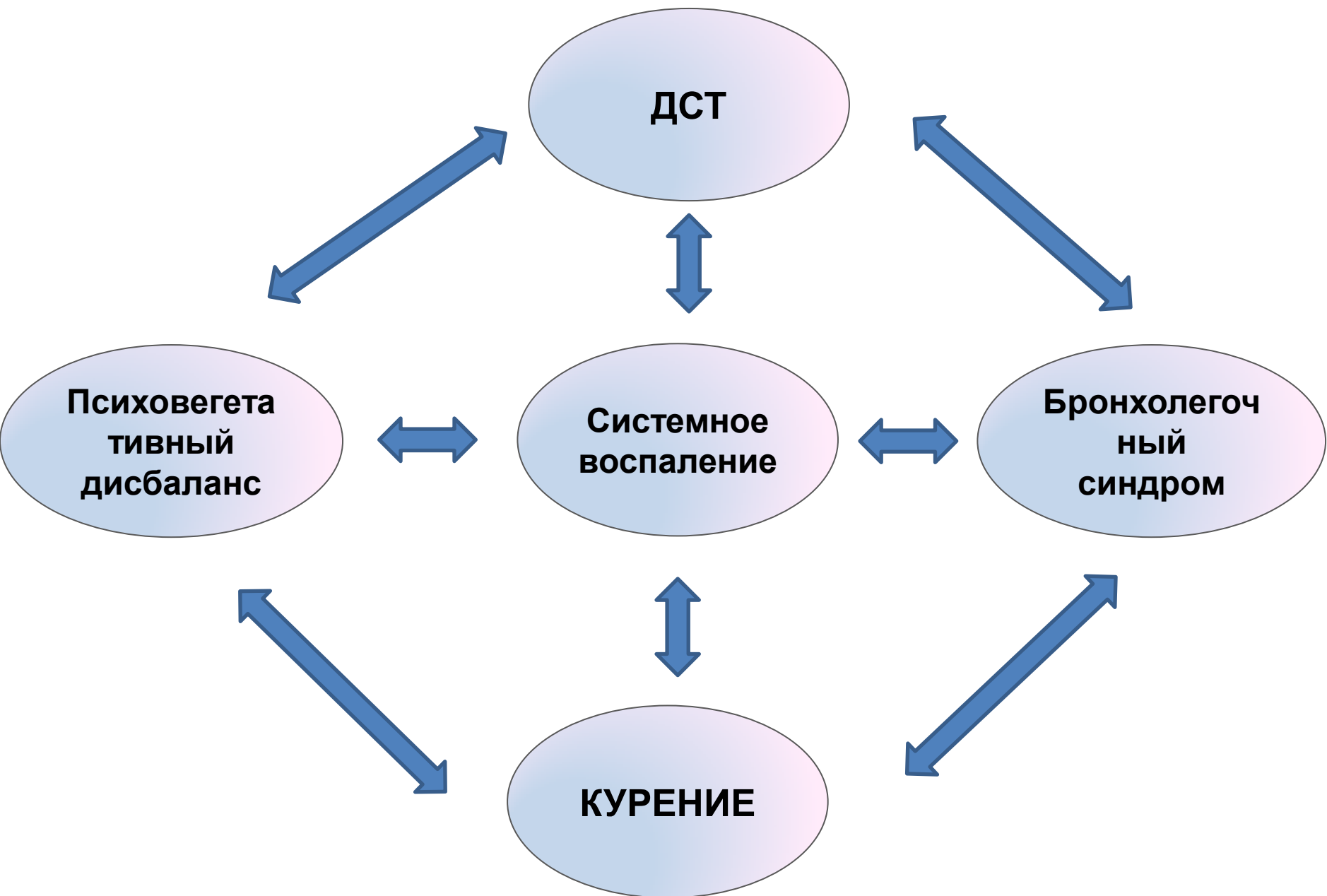
# МОТИВАЦИЯ К КУРЕНИЮ У СТУДЕНТОВ 1 КУРСА



# ЦЕНА АДАПТАЦИИ: ХРОНИЧЕСКОЕ ВОСПАЛЕНИЕ

Показатели	ДСТ (n=52)	Без ДСТ (n=44)	U ( $\chi^2$ )	P
Цитоз мокроты ( $\times 10^6$ )	1,2 (0,9-1,5)	1,1 (0,85-1,3)	952,0	0,158
Клеточный состав мокроты:				
– Лимфоциты, %	8,4 (7,5-8,6)	9,5 (8,3-9,7)	837,0	0,076
– Макрофаги, %	52,3 (48,2-54,0)	58,2 (50,1-60,1)	762,5	0,122
– Эозинофилы, %	1,8 (1,6-2,0)	1,5 (1,1-1,8)	846,0	0,098
– Нейтрофилы, %	36,9 (29,7-40,1)	27,1 (23,6-29,4)	992,3	<b>0,042</b>
Рост <i>S. pneumoniae</i> , %	23,07	7,69	2,918	0,087
Рост <i>H. influenzae</i> , %	6,25	3,12	0,148	0,700
ПМН-эластаза, ммоль/л	47,5 (43,9–68,7)	38,8 (30,1-50,4)	944,0	<b>0,007</b>
IL8, моль/л	32,2 (26,8-44,2)	23,3 (9,2-25,6)	985,5	<b>0,033</b>
ААТ, ммоль/л	1,8 $\pm$ 0,2	2,1 $\pm$ 0,6	750,0	0,237
Индекс ПА	31,7 (25,8-41,4)	19,5 (17,0-27,8)	98,5	<b>0,002</b>
ОАС, ммоль/л	0,70 (0,52-0,72)	3,14 (1,92-4,55)	78,5	<b>0,006</b>
ООС, ммоль/л	0,61 (0,47-0,88)	0,42 (0,36-0,50)	113,5	<b>0,023</b>
Индекс оксидантной активности	0,87 (0,54-1,35)	0,14 (0,09-0,25)	126,0	<b>0,005</b>

# ДСТ И КУРЕНИЕ: ПОРОЧНЫЙ КРУГ



**Спасибо за внимание**