

Balogh Ádám, Fodor Gergely SZTE-ÁOK

SZTE ÁOK Aneszteziológiai és Intenzív Terápiás Intézet

SZTE ÁOK Orvosi Fizikai és Orvosi Informatikai Intézet

A Marfan-szindróma légzőrendszeri manifesztációja: valóban emfizéma-szerű elváltozás?

Bevezetés: A Marfan-szindróma (MS) a 15-ös kromoszóma fibrillin-1 gén mutációja okozta autoszómális betegség. A MS a légzőrendszer mechanikáját ronthatja a tüdőszövet magas elasztin-tartalma miatt, így légzőrendszeri következményeit gyakran emfizémához hasonlítják. Célunk MS-s, egészséges és emfizémás légzőrendszerű betegek centrális és perifériás tüdőkompartmentjeinek leírása és összevetése volt.

Módszerek: Elektív szívsebészeti műtétre kerülő betegeket egészséges légzőrendszerű kontrollcsoportba (C csoport, n=10), illetve MS-s (M csoport, n=7) vagy emfizémás (E csoport, n=12) csoportba soroltuk. A légzőrendszer alacsony frekvenciás bemenő impedanciáját (Zrs) mértük 3, 6 és 9 H₂Ocm-es PEEP szinteken. A centrális és perifériás légzőrendszeri mechanikai tulajdonságok elkülönítéséhez légúti ellenállást (Raw), valamint légzőrendszeri szöveti csillapítást (G) és rugalmasságot (H) tartalmazó modellt illesztettünk a Zrs-adatokra. A kapnogram harmadik fázisának meredekségét (S_{III}) lineáris regresszióval meghatároztuk.

Eredmények: Az M csoport betegei szignifikánsan alacsonyabb Raw-t és H-t mutattak 3 H₂Ocm-es PEEP-en, mint a C csoportéi (1,3±0,14 vs. 2,6±0,12 H₂Ocm.s/l p=0,008 illetve 15,0±0,8 vs. 19,0±0,7 H₂Ocm/l p<0,001; Raw és H rendre). Ezen csoportok között az S_{III} esetében nem mutatkozott különbség (0,91±0,33 vs. 0,66±0,28 Hgmm/s, p=0,57). Szignifikánsan alacsonyabb Raw és S_{III} mutatkozott az M, mint az E csoportban (p <0,001 mindkét paraméterre), ugyanakkor a H értékek nem különböztek (p=0,44). Az M csoportban az oszcillációs és kapnográfias paraméterek a két másik csoporttal ellentétben nem mutattak PEEP-függést.

Következtetés: Az emfizémához hasonlóan a MS-s betegek légzőrendszere is nagy tágulékenységű. Az emfizémával ellentétben a MS-s tüdők az alacsony ellenállású légutakon keresztül homogénen ürülnek. Következésképp a MS nem mutat emfizéma-szerű perifériás légúti obstrukciót és ventilációs inhomogenitást. Így PEEP-alkalmazás MS-s betegekben a légzésfunkciót nem javítja, ugyanakkor a tüdők túlfeszítését eredményezheti.

Támogatók: OTKA (K81179)

Témavezetők: Dr. Babik Barna, Dr. Peták Ferenc