

MARFAN-SZINDRÓMÁS BETEG LÉGZŐRENDSZERI MECHANIKAI TULAJDONSÁGAI MECHANIKAI LÉLEGEZTETÉS SORÁN

Balogh Ádám OH^{*}, Fodor Gergely OH[#], Peták Ferenc[#], Babik Barna^{*}

SZTE, ^{*} Aneszteziológiai és Intenzív Terápiás Intézet, [#] Orvosi Fizikai és Orvosi Informatikai Intézet

Bevezetés: A Marfan szindróma (MFS) ritka, autoszomális dominánsan öröklődő, kötőszöveti elváltozással járó betegség, melyet a 15. kromoszóma fibrillin-1 (FBN-1)-et kódoló gén mutációja okozza. A gén terméke, a fibrillin-1 az elastin fő alkotóeleme, normálisan a kötőszöveti mátrix része. Míg a kardiovaszkuláris, szemészeti és vázszerkezeti elváltozások MFS-ban jól ismertek, a kóros elastikus rostok jelentősége légzőrendszeri patofiziológiában nem tisztázott; az irodalomban található megfigyelések a légzőrendszeri jellemzőket emfizéma-szerű elváltozásnak tartják.

Esetismertetés: 34 éves MFS-s férfi beteg aorta insuficiencia miatt aortabillentyű csere céljából elektívén műtetre került. A narkózis indukciója után a tüdő kóros kötőszöveti szerkezetének leírására a légzőrendszer bemenő impedanciáját (Zrs) határoztuk meg 3, 6 és 9 H₂Ocm kilégzés-végi nyomásokon (PEEP) zárt mellkasban. A légúti ellenállás (Raw), valamint a szöveti csillapítás (G) és rugalmasság (H) tényezőit Zrs-ből modellillesztéssel nyertük. Minden PEEP szinten meghatároztuk a mellékáramú kapnogram görbe harmadik fázisának emelkedési szögét (S_{III}) és az artériás vér oxigén parciális nyomását (PaO₂). Eredményeinket szívműtetre került egészséges légzőrendszerű középkorú férfiak paramétereivel vetettük össze. MFS-s betegben az Raw, G és H (1,12 H₂Ocm.s/l, 1,8 H₂Ocm/l, 10,4 H₂Ocm/l) jelentősen alacsonyabb értéket mutatott, mint az egészséges populációban (2,7±0,8 H₂Ocm.s/l, 4,4±2,1 H₂Ocm/l, 18,4±4,9 H₂Ocm/l). Az S_{III} és a PaO₂ értékei betegünkben a normál populációra jellemző tartományba estek. Az egészséges légzőrendszerű, hátonfekvő, lélegeztetett betegekkel szemben, a vizsgált paraméterek PEEP-függést az MFS-s betegben nem mutattak.

Konklúzió: Az irodalomban fellelhető eddigi adatokkal ellentétben, az MFS légzőrendszeri manifesztációját nagy tágulékonyosságú tüdő parenchyma és alacsony ellenállású légutak jellemzik. Az MFS tehát nem mutatja az emfizémára jellemző obstruktív elváltozásokat. Ezen eredmény és a mechanikai paraméterek PEEP függetlensége arra utal, hogy a lélegeztetési nyomások emelése nem segíti az alveolusok toborzását, sőt a PTX veszélyét növelheti.

Irodalom: Dyhdalo K, Farver C. *Am J Clin Pathol.* 136: 857-63, 2011.