

Дисплазии: синдром Марфана, дополнительная хорда

В.И. ЦЕЛУЙКО, д. мед. н., профессор; Е.Г. ПОЧЕПЦОВА, к. мед. н.

/Харьковская медицинская академия
последипломного образования/

Дисплазия соединительной ткани – генетически детерминированное патологическое состояние органов и тканей, проявляющееся в снижении содержания отдельных видов коллагена или нарушении их соотношения и ведущее к снижению прочности соединительной ткани различных органов и систем.

Многие авторы разделяют наследственные заболевания соединительной ткани на дифференцированные и недифференцированные.

Дифференцированные дисплазии соединительной ткани характеризуются определенным типом наследования, четкой клинической картиной и достаточно изученными генными или биохимическими дефектами. К ним относят: синдром Марфана, синдром Элерса–Данлоса, несовершенный остеогенез и синдром вялой кожи (Cutis laxa). Эти заболевания относятся к группе наследственных заболеваний коллагена – коллагенопатиям.

Недифференцированные дисплазии (20–85%) [1] соединительной ткани диагностируются тогда, когда фенотипические признаки не укладываются ни в одно из дифференцированных заболеваний. Недифференцированные (несиндромные) дисплазии – это генетически гетерогенная группа с мультифакториальными механизмами развития и клинической полиморфностью.

Со стороны сердечно-сосудистой системы: пролапсы клапанов, аномально расположенные хорды, ангиодисплазии, малая аневризма межпредсердной перегородки; органов дыхания: поликистоз, спонтанные пневмотораксы неясной этиологии, трахеобронхиальные дискинезии; желудочно-кишечного тракта: аномалии желчного пузыря, долихосигма; почек: нефроптоз, аномалии развития; глаз: миопия, птоз, прогрессирующая патология зрения; скелета: деформации грудной клетки и позвоночника, симптом большого пальца и(или) симптом запястья, размах рук / рост >1,03; суставов: дисплазия тазобедренных суставов, плоскостопие, гипермобильность суставов.

К дополнительным признакам нарушения формирования соединительной ткани относят короткие и кривые мизинцы; IV палец кисти меньше II; «сандалевидная» 1-я межпальцевая щель и др.

Наиболее часто проявляются дисплазии изменениями со стороны сердца: идиопатический пролапс митрального клапана (ПМК), частота которого составляет 2,5–20% [1, 3, 5], причем наиболее часто ПМК встречается у молодых женщин [6].

Синдром Марфана–Ашара

Впервые этот синдром в 1896 году описал французский педиатр Антонин Бернард Марфан, а в 1902 году – французский терапевт Эмиль Шарль Ашар.

Синдром Марфана (СМ) – это редкая (1 случай на 100 тысяч населения) наследственная болезнь соединительной ткани, при которой поражается сердечно-сосудистая система (миксоматозная дегенерация клапанов сердца, чаще – митрального с кистозным медионекрозом аорты, ведущим к развитию аневризм). Впоследствии развивается пролапс митрального клапана с регургитацией и постепенной дилатацией левого предсердия. Дилатация левого предсердия повышает риск мерцательной аритмии и тромбоэмболических осложнений. Затем развивается компенсаторная гипертрофия левого желудочка, угрожаемая развитием левожелудочковой недостаточности. При поражении аорты развивается дилатация ее корня, что способствует аортальной регургитации и перегрузке левого желудочка. Чаще всего поражается восходящая часть аорты, при значительной дилатации аорты возможен ее разрыв. Нередко эти изменения являются причиной внезапной смерти взрослых от разрыва аорты, когда они даже не знали о своей болезни.

При СМ нарушается синтез коллагена и эластина из-за повреждения гена 15-й пары хромосом, который отвечает за продукцию фибриллина – белка, являющегося важным компонентом соединительной ткани, формирующим ее эластичность и сократимость. Фибриллина много в стенке аорты, связочном аппарате различных органов. Вероятность столкнуться с данным синдромом во время беременности или родов невелика, поскольку частота самопроизвольных аборт и преждевременных родов у беременных с синдромом Марфана значительно выше по сравнению со здоровыми женщинами [5].

Семячкина А.Н., Семерова Н.Б., Любченко Л.Н. (1983) изучали патогенетические механизмы нарушения роста при синдроме Марфана и установили вовлечение в процесс органов эндокринной системы, а именно – соматотропной функции гипофиза и инсулярного аппарата поджелудочной железы. Показатели соматотропина в 5–10 раз превышают норму, также имеется парадоксальная реакция гормона на глюкозо-толерантный тест у пациентов с тяжелыми клиническими проявлениями СМ. Эндокринные нарушения являются одним из основных патогенетических механизмов формирования основных симптомов болезни [6]. Наиболее важным клиническим проявлением следует считать гигантизм и акромегалию (нейроэндокринное заболевание, обусловленное патологическим повышением ростовой активности). Патологическим считается рост у женщин свыше 190 см; по мере окостенения эпифизарных хрящей гигантизм переходит в акромегалию. Ведущим признаком акромегалии является диспропорциональное увеличение костей скелета и внутренних органов, которые сочетаются с характерными нарушениями обмена веществ [5].

СИДНОФАРМ®

Molsidomine

табл. 2 мг

*Ефективне лікування
СТЕНОКАРДІЇ
без розвитку толерантності*

- ♥ **Зменшує частоту
нападів стенокардії**
- ♥ **Підвищує толерантність
до фізичного навантаження**
- ♥ **Не викликає звикання
при тривалому застосуванні**

 **sopharma**®
PHARMACEUTICALS

Ліцензія № УА/2305/01/01 від 22.10.2009. Представництво АД "Сосфарма" в Україні:
пр-т Московський, 9, м. Київ, 03067, Україна, тел.: (044) 351-1369, e-mail: office@sopharma.net.ua

®

У больных СМ имеется характерный внешний вид: длинные и тонкие конечности с такими же пальцами, «птичье лицо» (большой нос и маловыраженный подбородок), патология опорно-двигательного аппарата, кифосколиоз, переразгибание в суставах, чрезмерная растяжимость кожи.

Диагностические признаки синдрома Марфана

Выделяют главные критерии и малые критерии данного синдрома.

Для постановки диагноза должно быть наличие не менее четырех признаков из перечисленных нарушений со стороны костно-мышечной системы:

- килевидная деформация грудной клетки;
- воронкообразная деформация грудной клетки, требующая хирургического лечения;
- отношение длины верхнего сегмента тела к нижнему $<0,86$ или размаха рук к росту $>1,03$;
- сколиоз (>20) или спондилолистез;
- ограничение разгибания в локтевом суставе (<170);
- плоскостопие;
- протрузия вертлужной впадины.

Наличие двух главных признаков или одного главного и двух из нижеследующих:

- воронкообразная деформация грудной клетки;
- гиперподвижность суставов;
- высокое небо и неровно растущие зубы;
- характерное лицо.

Орган зрения: вывих хрусталиков (эктопия хрусталиков); уплощение роговицы; увеличение аксиального размера глазного яблока (причина миопии); гипоплазия радужки или цилиарной мышцы (причина сужения зрачка); сходящееся косоглазие.

Сердечно-сосудистая система: дилатация корня аорты; расслоение восходящей аорты; пролапс митрального клапана; дилатация легочной артерии после сорокалетнего возраста; кальцинация митрального кольца после сорокалетнего возраста; дилатация или расслоение других участков аорты. Дыхательная система: спонтанный пневмоторакс; апикальные пузыри.

Кожный покров: атрофические стрии; рецидивирующие грибки.

Генетические признаки: наличие независимых критериев у родителей, детей или сибсов. Мутации, характерные для синдрома Марфана в гене фибриллина-1. Наследование маркерного гаплотипа ДНК, сцепленного с синдромом Марфана, в семье.

Для всех систем, кроме костно-мышечной, достаточным условием считается наличие одного главного критерия или одного малого критерия.

Для диагноза синдрома Марфана необходимо наличие по одному главному критерию в двух системах и одного малого в третьей.

Изменение твердой мозговой оболочки и генетические признаки являются дополнительными критериями.

Арахнодактилию выявляют с помощью признака большого пальца Steinberg (при сгибании большого пальца поперек ладони его ногтевая фаланга выступает за ульнарный край) и признака Walker-Murdoch (перекрывание концевых фаланг большого пальца и мизинца при охвате ими запястья противоположной руки).

Цифры, характеризующие соотношение сегментов тела, являются объективными критериями синдрома Марфана. Нижний сегмент измеряется от симфиза лобка до пола, длину верхнего сегмента получают путем вычитания полученной цифры из роста пациента.

Протрузию вертлужной впадины определяют путем рентгенографии тазобедренных суставов, эктазию твердой мозговой оболочки – с помощью магнитно-резонансной томографии (МРТ).

Гипермобильность суставов проще всего оценить по критериям Бейтона. Проводятся последовательно 5 тестов с обеих сторон:

- пассивное сгибание мизинца на 90 градусов в обе стороны;
- пассивное сгибание 1-го пальца в сторону предплечья при сгибании в лучезапястном суставе;
- переразгибание обоих локтевых суставов более чем на 10 градусов;
- переразгибание обоих коленных суставов более чем на 10 градусов;
- при наклоне вперед при фиксированных коленных суставах плоскости ладоней пациента полностью касаются пола.

Максимальная величина показателей по этим тестам – 9 баллов. Показатель в 1 балл означает патологическое переразгибание сустава на одной стороне, показатель в 1–2 балла – физиологический вариант нормы, 3–5 баллов расцениваются как умеренная гипермобильность, 6–9 баллов – выраженная гипермобильность суставов.

Дилатация аорты при синдроме Марфана обычно начинается с синуса Вальсальвы. Диаметр этого синуса, наряду с другими размерами аорты, измеряют при проведении трансторакальной эхокардиографии (Эхо-КТ) и оценивают в соответствии с возрастной нормой и площадью поверхности тела пациента [2, 5]. Увеличение диаметра корня аорты повышает риск ее расслоения [6]. В качестве вспомогательных методов оценки состояния аорты можно применять трансэзофагальную Эхо-КТ, МРТ или компьютерную томографию (КТ).

Некоторые признаки синдрома Марфана, такие как эхокардиографические находки [7], ectopia хрусталика, сколиоз, отношение верхнего сегмента тела к нижнему $<0,86$ и протрузия вертлужной впадины, могут появиться по мере роста организма.

Для подростков с морфаноподобными признаками и семейным анамнезом синдрома Марфана, которые не имеют достоверных клинических признаков, а также без семейного анамнеза, необходимо постоянное наблюдение до возраста 18 лет. Пробанд с подозрением на синдром Марфана должен наблюдаться клиническим генетиком, кардиологом и офтальмологом.

Для оценки дефицита массы тела можно пользоваться любым массо-ростовым показателем, например индексом массы тела (ИМТ).

Современное консервативное и хирургическое ведение больных с СМ продлевает жизнь в среднем на 13 лет [1]. В плане течения беременности при СМ наиболее опасным является возможность расслоения и разрыва аневризмы восходящей аорты и риск рождения больного ребенка (риск наследования синдрома Марфана составляет 50%) [2]. Ранние признаки возникающей катастрофы (разрыва аневризмы аорты) – охриплость голоса, боль и неприятные ощущения за грудиной, кашель, одышка, дисфагия или рвота, боль в спине [9].

Нарастает риск дилатации и расслоения аорты с последующим развитием септического эндокардита в третьем триместре беременности и в период родов (растет пропорционально увеличению срока беременности) [8–11].

Расслоение аневризмы аорты в период беременности связано с увеличением объема циркулирующей крови (ОЦК), аортальной компрессией и гормональными изменениями.

Если расширение восходящего отдела аорты зафиксировано у женщин с СМ в период беременности, это считается предиктором ее расслоения [13]. При увеличении диаметра корня аорты более 5,5 см показано кардиохирургическое вмешательство [4, 5], которое может быть выполнено одновременно или непосредственно вслед за кесаревым сечением (досрочное родоразрешение). Либо хирургическую коррекцию аневризмы аорты можно проводить в период беременности даже при отсутствии каких-либо угрожающих симптомов.

Описано немало случаев успешного исхода подобного комбинированного лечения для матери и плода [13, 14].

Наиболее доступным диагностическим методом динамического наблюдения является Эхо-КГ, позволяющая определить размеры аорты, однако она может оказаться недостаточно информативной при визуализации надклапанной части восходящего отдела аорты [12]. Измерение диаметра аорты и оценка функции аортального клапана должны выполняться ежемесячно в течение первых 6 месяцев беременности, затем – дважды в месяц [3]. Считается целесообразным продолжить тщательное наблюдение за состоянием сердечно-сосудистой системы еще в течение двух месяцев после родов [4].

Из биохимических методов диагностики чаще всего используют определение оксипролина и гликозамингликанов в суточной пробе мочи; это маркеры распада коллагена, достаточно объективные и точные критерии дисплазии соединительной ткани. Для подтверждения диагноза их используют редко (нет необходимости), а для контроля в ходе реабилитационной терапии они удобны.

Прогноз больных с СМ определяется степенью поражения сердечно-сосудистой системы: прогрессирующее расширение восходящего отдела аорты с формированием недостаточности аортального клапана и/или расслоением и разрывом стенки сформировавшейся аневризмы. Принято считать, что беременность противопоказана, если диаметр основания аорты превышает 4 см [3, 4]. При отсутствии существенного поражения сердца и магистральных сосудов беременность считается относительно допустимой. При тщательном контроле за состоянием

беременных женщин с СМ с незначительными изменениями сердечно-сосудистой системы и диаметром корня аорты менее 4 см не было значительной дилатации корня аорты ни во время беременности, ни при длительном наблюдении в дальнейшем [5]. Однако все же имеются описания неблагоприятного исхода беременности у пациенток с СМ и без предшествующего расширения корня аорты [6, 7].

Всем беременным с синдромом Марфана профилактически назначают блокаторы β -адренорецепторов, которые уменьшают сердечный выброс и прогрессирующее расширение аорты и тем самым снижают риск ее расслоения. В настоящее время доказана клиническая эффективность их длительного профилактического применения в предупреждении расширения и расслоения аорты.

В связи с высокой угрозой расслоения и разрыва аорты при ведении беременных с СМ исключительное значение имеет адекватный контроль над параметрами артериального давления (АД). Рекомендуемый уровень систолического АД не должен превышать 130 мм рт.ст. [3].

Вопрос о способе ведения родов у женщин с СМ решается дифференцировано, с учетом общих и акушерских показаний. Роды через естественные родовые пути возможны у женщин, не имеющих выраженной патологии сердечно-сосудистой системы и диаметр аорты, не превышающий 4 см. Применяется обычно эпидуральная анальгезия растворами местных анестетиков низкой концентрации с добавлением наркотических анальгетиков из-за меньшего по сравнению с наркозом риска гемодинамических расстройств [14]. Обезболивание должно начинаться с первого периода родов.

Частота акушерских осложнений у женщин с СМ не больше, чем в общей популяции. Так, по данным K.J. Lipscomb и соавторов, неосложненная беременность имела место у 30 из 36 женщин с СМ [8].

Серьезной проблемой при данной патологии является высокий генетический риск для потомства. Аутосомно-доминантный тип наследования с высокой пенетрантностью и различной экспрессивностью означает вероятность рождения больного ребенка, равную 50%. Расшифровка генных дефектов, ответственных за возникновение СМ, позволяет проводить пренатальную и преимплантационную диагностику и избежать рождения больного ребенка. К сожалению, в нашей стране своевременная генетическая диагностика не всегда доступна.

Таким образом, риск сердечно-сосудистых осложнений, связанных с беременностью и родами, и высокая вероятность рождения больного потомства требуют обстоятельного информирования женщины с СМ, желающей иметь ребенка, о возможных последствиях. Крайне необходим тщательный медицинский контроль с оценкой диаметра корня аорты и состояния аортального клапана. При ведении периода беременности и родов должна быть предусмотрена возможность экстренной кардиохирургической операции.

Все женщины детородного возраста с СМ должны наблюдаться в медико-генетической консультации, где может быть

использована пренатальная диагностика путем поиска мутаций или сцепления. Ультразвуковое исследование (УЗИ) плода не является надежным диагностическим методом.

Дополнительная хорда

Дополнительная хорда левого желудочка является одной из наиболее распространенных малых аномалий развития сердца.

Причинами формирования дополнительной хорды могут быть различные факторы: нарушения эмбриогенеза в результате внешних мутагенных влияний (радиация, профессиональные вредности и др.), хромосомные и генные дефекты соединительной ткани, а также врожденные аномалии развития соединительной ткани. Большая часть наследственных и врожденных аномалий соединительной ткани связана с ее дисплазией. Соединительная ткань участвует в формировании каркаса сердца практически на всех этапах эмбриогенеза, поэтому влияние любого повреждающего агента может привести к развитию дисплазии соединительной ткани сердца.

Хорда представляет собой тяж, связку или нервные волокна. Этот тяж крепится одной стороной к створке митрального или трехстворчатого клапана, другой – к стенке сердца. Таких хорд у каждого человека имеется несколько, их основная функция – помогать клапану не прогибаться во время систолы. Если одна из этих хорд более толстая или плотная, она становится видна на ЭхоКГ в виде эхо-тени как дополнительное экзогенное образование в полости левого желудочка; такая хорда не требует лечения.

Разрыв сухожильных хорд (травма, дегенеративные изменения) может способствовать развитию недостаточности клапана. Данная патология может сочетаться с другими врожденными или приобретенными пороками сердца.

Так как в дополнительных хордах имеются клетки проводящей системы сердца, при данной патологии возможно развитие аритмий.

Данный диагноз можно установить или опровергнуть только по данным ЭхоКГ.

Объективные данные: аускультативно чаще всего шум отсутствует, но в крайне редких случаях может выслушиваться в точке Боткина, на верхушке и во II–III межреберье слева от грудины слабый систолический шум; при расположении добавочной хорды ближе к выносному тракту левого желудочка интенсивность систолического шума более выражена, отмечается ослабление первого тона. По данным аускультации можно лишь предположить: либо пролапс клапана, либо хорда.

На электрокардиограмме (ЭКГ) – может быть неполная блокада правой ножки пучка Гиса, CLC-синдром, синдром ранней реполяризации желудочков, синусовая тахикардия, изредка – изолированная инверсия зубцов Т в грудных отведениях V_4-V_6 [15].

При холтеровском мониторингировании возможны: предсердные, желудочковые экстрасистолы, периоды синусовой тахикардии, суправентрикулярной тахикардии, преходящий синдром CLC, WPW-синдром, синоаурикулярная блокада.

Велоэргометрия – низкая физическая работоспособность, низкая толерантность к физическим нагрузкам, реакция на нагрузку – чаще дистоническая.

У пациентов молодого возраста с наличием добавочной хорды основным клиническим симптомом является снижение толерантности к физическим нагрузкам. Прежде всего, присутствуют жалобы на боль в области сердца (кардиалгии) и ощущение перебоев в работе сердца.

Проведение ЭКГ-мониторирования и эхокардиографии, определение толерантности к физическим нагрузкам у этих больных является обязательным. Очень важно пациентам с добавочной хордой определить адекватную норму физической активности в зависимости от функционального состояния миокарда. Таким образом, в большинстве случаев дополнительная хорда является гемодинамически не значимой, т.е. не влияющей на работу сердца (если не проявляется аускультативно), что и надо отражать в диагнозе.

Если дополнительная хорда все же гемодинамически значима, необходимо провести обследование. Тактика лечения определяется в индивидуальном порядке (крайне редко приходится прибегать к иссечению дополнительной хорды). При наличии гемодинамически значимой хорды требуется консультация кардиохирурга.

Немедикаментозное лечение: правильная организация труда и отдыха, соблюдение режима дня, сбалансированное питание, занятия лечебной физкультурой.

Литература

1. Земцовский Э.В. Диспластические фенотипы. Диспластическое сердце: Аналитический обзор. – СПб: Ольга, 2007.
2. Клеменов А.В., Алексеева О.П., Ткачева О.Н. и др. Особенности течения беременности у женщин с недифференцированной дисплазией соединительной ткани // Проблемы репродукции. – 2005. – №3. – С. 85–88.
3. Мартынов А.И., Степура О.Б., Шехтер А.Б. и др. Новые подходы к лечению больных с идиопатическим пролабированием митрального клапана // Тер. архив. – 2000. – №9. – С. 67–70.
4. Kudlicki J., Drozd J., Oleszczuk J. Pregnancy in women with Marfan's syndrome // Ginekol. Pol. – 1997. – Vol. 68 (2). – P. 94–101.
5. Aubard Y., Lagarde M., Villate D., Granjean M.H. Marfan's syndrome and pregnancy. A case report and review of the literature // J. Gynecol. Obstet. Biol. Reprod. – 1995. – Vol. 24 (4). – P. 426–433.
6. Rossiter J.P., Repke J.T., Morales A.J. et al. A prospective longitudinal evaluation of pregnancy in the Marfan syndrome // Am. J. Obstet. Gynecol. – 1995. – Vol. 173 (5). – P. 1599–1606.
7. Preiss M., Hosli I., Holzgreve W., Zerkowski H.R. Aortic dissection in pregnancy in Marfan syndrome – case report and treatment concept // Z. Geburtshilfe Neonatol. – 2001. – Vol. 205 (3). – P. 110–113.
8. Lipscomb K.J., Smith J.C., Clarke B. et al. Outcome of pregnancy in women with Marfan's syndrome // Br. J. Obstet. Gynaecol. – 1997. – Vol. 104 (2). – P. 201–206.
9. Bonow R. et al. ACC/AHA 2006 Guidelines for the Management of Patient with Valvular Heart Disease // Circulation. – 2006, August 1. – P. 148.
10. Boudoulas H. Etiology of Valvular Heart Disease in the 21st Century // Hellenic J. Cardiol. – 2002. – Vol. 43. – P. 183–188.
11. Gemelli A., Marilungo V., De Ruvo S. et al. Prolapso della mitrale. Incidenza per eta e sesso, diagnosi echocardiografica e correlazioni cliniche ed elettrocardiografiche // Minerva Med. – 1992. – Vol. 83 (1–2). – P. 6–16.
12. Lichodziejewska B., Klos J., Rezier J. et al. Clinical symptoms of mitral valve prolapse are related to hypomagnesemia and attenuated by magnesium supplementation // Am. J. Cardiol. – 1997. – Vol. 79 (6). – P. 768–772.
13. Handa F., Ohnishi Y., Takauchi Y., Kuro M. Anesthetic management of parturients with Marfan syndrome // Masui. – 2001. – Vol. 50 (4). – P. 399–404.
14. Tritapepe L., Voci P., Pinto G. et al. Anaesthesia for caesarean section in a Marfan patient with recurrent aortic dissection // Can. J. Anaesth. – 1996. – Vol. 43 (11). – P. 1153–1155.
15. Feigenbaum H. Clinical echocardiography. – Philadelphia: Lea Febiger, 1972.

Проект «Післядипломне навчання на сторінках журналу «Ліки України»

Випуск 8/2011

Фах: кардіологія

Модератор: кафедра кардіології та функціональної діагностики ХМАПО

Термін відправлення відповідей: протягом одного місяця з дати отримання журналу

ХАРКІВСЬКА МЕДИЧНА АКАДЕМІЯ ПІСЛЯДИПЛОМНОЇ ОСВІТИ

Анкета учасника проекту «Післядипломне навчання на сторінках журналу «Ліки України»

1. ПІБ _____
Прізвище, ім'я, по батькові

2. Лікарська атестаційна категорія (на даний момент) _____

3. Професійні дані

Спеціальність _____ Звання _____ Посада _____

Останнє удосконалення (вид) _____ Останнє удосконалення (років) _____

4. Місце роботи

Повна назва закладу _____

Повна адреса закладу _____

Відомча належність (підкреслити): МОЗ, МШС, МО, СБУ, МВС, АМН, ЛОО або ін. _____

5. Домашня адреса

Індекс _____ Область _____ Район _____ Місто _____

Вулиця _____ Будинок _____ Корпус _____ Квартира _____

6. Контактні телефони

Домашній _____ Робочий _____ Мобільний _____

7. E-mail _____

Особистий підпис _____

Я, _____ (П.І.Б.), надаю свій дозвіл на обробку моїх, вказаних вище, персональних даних відповідно до сформульованої в анкеті (учасника проекту) мети

_____ Ваш підпис

Надсилати лише оригінали тестів

Правила відповідей на тести:

Позначаєте правильну відповідь на запитання.

Ви можете вказати один або декілька правильних варіантів відповідей.

Журнал «Ліки України» Ви і Ваші колеги можуть придбати:

1. Шляхом передплати через Укрпошту (передплатний індекс 40543).

2. На медичних заходах, де представлено журнал «Ліки України».

3. За сприяння представників фармацевтичних компаній, з якими Ви співпрацюєте.

Тестовые вопросы для самоконтроля

1. Дисплазия соединительной ткани – это:
 - а) генетически детерминированное патологическое состояние органов и тканей;
 - б) приобретенное патологическое состояние органов и тканей.
2. Жизненно опасные осложнения синдрома Марфана:
 - а) инфаркт миокарда;
 - б) разрыв аорты;
 - в) острый панкреатит.
3. Частота развития пролапса митрального клапана при синдроме Марфана:
 - а) до 20%;
 - б) до 50%;
 - в) до 70%.
4. При дисплазиях патологические изменения развиваются:
 - а) практически во всех органах и системах;
 - б) в сердечно-сосудистой системе;
 - в) в органах дыхания.
5. При синдроме Морфана чаще всего поражаются:
 - а) мелкие сосуды;
 - б) аорта.
6. При Синдроме Марфана происходит:
 - а) нарушение свертывающей системы крови;
 - б) гиперпродукция кортикостероидов;
 - в) нарушение синтеза коллагена и эластина.
7. Патогенетические механизмы нарушения роста при синдроме Марфана:
 - а) нарушение соматотропной функции гипофиза и инсулярного аппарата поджелудочной железы;
 - б) нарушение противосвертывающей системы;
 - в) нарушение функции мозжечка.
8. Патологический рост у женщин (синдром Морфана):
 - а) свыше 185 см;
 - б) свыше 190 см;
 - в) свыше 195 см.
9. Для оценки дефицита массы тела можно пользоваться:
 - а) любым массо-ростовым показателем;
 - б) только показателем индекса массы тела.
10. Риск наследования синдрома Марфана составляет:
 - а) 40%;
 - б) 50%;
 - в) 60%.
11. Беременность у женщины с синдромом Марфана противопоказана, если диаметр основания аорты превышает:
 - а) 4 см;
 - б) 5 см;
 - в) 6 см.
12. При синдроме Марфана:
 - а) высокий генетический риск для потомства;
 - б) невысокий генетический риск для потомства.
13. При необходимости лечения синдрома Марфана назначают:
 - а) блокаторы β -адренорецепторов;
 - б) сердечные гликозиды;
 - в) диуретики.
14. Основной метод диагностики дополнительной хорды левого желудочка:
 - а) эхокардиография;
 - б) рентгенография;
 - в) аускультация.
15. Большое значение в диагностике синдрома Марфана имеет:
 - а) аускультация;
 - б) объективный осмотр.
16. У больных с синдромом Марфана повышается:
 - а) уровень соматотропина;
 - б) уровень креатинина;
 - в) уровень гемоглобина.
17. При синдроме Марфана из биохимических методов диагностики чаще всего используют:
 - а) определение сахара в моче;
 - б) определение оксипролина и гликозамингликанов в суточной пробе мочи.
18. При дополнительной хорде изменения на электрокардиограмме носят:
 - а) специфический характер;
 - б) неспецифический характер.