

**ПРОЯВЛЕНИЯ ВРОЖДЕННОЙ НЕДИФФЕРЕНЦИРОВАННОЙ
ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ У ПАЦИЕНТОВ
СО СПОНТАННЫМ ПНЕВМОТОРАКСОМ**

Кравченко Е. А., Гуринович В. В., Панкратова Ю.Ю.

1-я кафедра внутренних болезней

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

10 Городская клиническая больница, г. Минск

Ключевые слова: врожденная недифференцированная дисплазия соединительной ткани (ВНДСТ), буллезная эмфизема, спонтанный пневмоторакс.

Резюме. Приведены результаты исследования признаков врожденной недифференцированной дисплазии соединительной ткани у пациентов со спонтанным пневмотораксом.

Resume. Here are presented the results of the study of congenital undifferentiated connective tissue dysplasia in patients with spontaneous pneumothorax.

Актуальность. По определению, спонтанный пневмоторакс (СП) – состояние, которое характеризуется скоплением воздуха в плевральной полости при возникновении её патологического сообщения с воздухоносными путями и не связано с травмой и лечебными воздействиями [1]. СП, развивающийся без видимых причин у клинически здоровых людей, продолжает привлекать внимание исследователей в связи с увеличением числа больных с данной патологией [1, 4, 8].

В 71- 95% предполагаемой причиной СП является буллезная эмфизема легких[2]. Среди теорий, объясняющих патогенез развития эмфизематозных изменений в легочной ткани, можно выделить следующие: генетическая, ферментативная, обструктивная, механическая, инфекционная, сосудистая, аутоиммунная[3,4].

Наиболее распространенной является теория, согласно которой буллезная трансформация легких происходит вследствие дисбаланса в системе протеазы-антипротеазы, заключающейся в недостаточности α 1-антитрипсина и повреждающего действия нейтрофильной эластазы на соединительнотканьные элементы межальвеолярных перемычек. В исследованиях последних лет появились данные, не выявившие снижения концентрации α 1-антитрипсина в сыворотке крови пациентов с СП [4]. Таким образом, ни одна из известных сегодня теорий не в состоянии полностью объяснить этиопатогенез развития спонтанного пневмоторакса.

Однако в литературе имеются также данные, позволяющие считать СП одним из критериев проявления врожденной недифференцированной дисплазии соединительной ткани (ВНДСТ)[8,9,10]. В то же время в доступной литературе отсутствуют сведения о распространенности признаков ВНДСТ у больных со СП.

Цель: оценить выраженность проявлений синдрома ВНДСТ у пациентов со СП.

Задачи:

- 1 Обследовать клинически пациентов со СП.
- 2 Выявить проявления синдрома ВНДСТ у пациентов со СП.
- 3 Сделать заключение по полученным результатам.

Материал и методы. В 2014г. в отделении торакальной хирургии 10-й ГКБ города Минска пролечился 51 пациент по поводу эпизода СП. Среди пациентов преобладали мужчины (80%). Средний возраст пациентов составил 38 ± 18 лет. Методом случайной выборки мы отобрали 25 человек в возрасте до 30 лет и обследовали их на наличие проявлений ВНДСТ. Средний возраст пациентов в выборке составил 24 ± 5 лет. Мужчин было 76%. СП и вероятные причины его возникновения устанавливались при помощи рентгенологических методов диагностики: обзорной рентгенографии органов грудной клетки и компьютерной томографии органов грудной клетки (КТ ОГК). Изучали те проявления ВНДСТ, которые могли обнаружить без инструментальных методов исследования: изменения со стороны кожи, опорно-двигательного аппарата, глаз. Использовались опрос и клиническое исследование пациентов. Оценка фенотипических признаков ВНДСТ проводилась по критериям, предложенным Л. Н. Абакумовой в модификации Т. Т. Милковска-Димитровой (таблица 1). Легкая степень ВНДСТ определялась при наличии двух главных признаков. Средняя степень – при наличии трех главных и двух-трех второстепенных (трех-четырёх главных и одного-двух второстепенных). Тяжелая степень ВНДСТ устанавливалась при наличии пяти главных и трех второстепенных критериев[5].

Таблица 1. Диагностические критерии ВНДС по Т. Т. Милковска-Димитровой.

<i>Главные</i>	<i>Второстепенные</i>
Плоскостопие	Аномалии зубов
Расширение вен	Вывихи и подвывихи суставов
Гипермобильность суставов	Птеригодактилия
Нарушение зрения	
Деформация позвоночника и грудной клетки	
Увеличение растяжимости кожи	

Результаты и их обсуждение.

Астенический тип конституции имели 40%. Индекс массы тела (ИМТ) составил в среднем $18,8 \pm 1,4$. Почти у трети обследуемых наблюдался дефицит массы тела. При этом ИМТ у девушек был достоверно ниже ($t=3,4$; $p<0,05$). Регулярными курильщиками являлись 60% пациентов, все они были мужчины. Рецидивы СП наблюдались у 58% курящих пациентов (критерий Краскела-Уолиса составил $H=5,2$; $p<0,05$). 17 пациентам выполняли КТ ОГК. Среди причин СП преобладала буллезная эмфизема легких, локализованная преимущественно в области верхушек легких (88%), у 6% – наблюдался эндометриозный очаг плевры, ещё у 6% причина СП не была установлена при помощи КТ ОГК. Чаше наблюдалась односторонняя локализация булл. Преобладала правосторонняя

локализация пневмоторакса. Что соответствует литературным данным[1]. Клинические проявления ВНДСТ были диагностированы у всех пациентов со СП (рисунок 1) и имели разную степень выраженности. Чаще выявлялась средняя степень выраженности ВНДСТ.

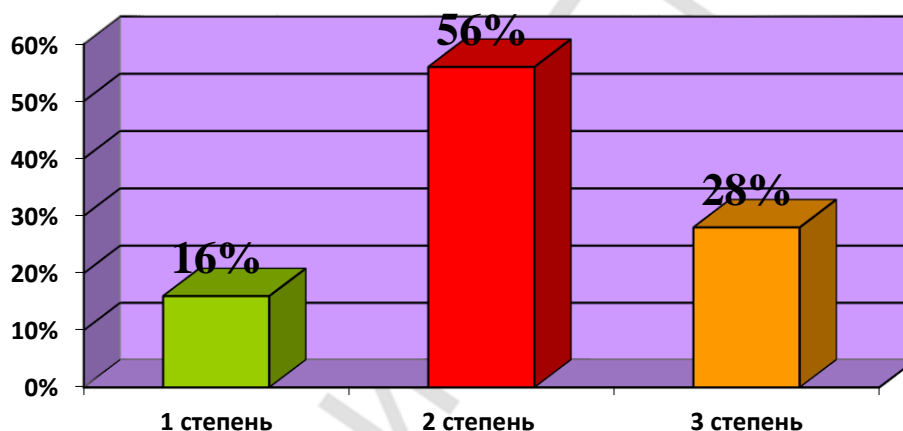


Рис. 1 – Распределение пациентов с первичным СП в зависимости от степени выраженности ВНДСТ.

Основными проявлениями ВНДСТ были деформации позвоночника (44%) и грудной клетки (20%), гипермобильность суставов (20%), клинодактилия мизинцев (8%), плоскостопие (8%), патология зрения (80%), бледность кожных покровов (32%), повышенная растяжимость кожи (28%), нежная кожа (20%), выраженный венозный рисунок (12%), пигментные пятна (8%)

Выводы:

1. У всех пациентов со СП имеются проявления ВНДСТ, преобладают нарушения средней степени тяжести.
2. Из клинических проявлений ВНДСТ преобладают изменения опорно-двигательного аппарата.
3. Пациентам с пневмотораксом в анамнезе обязательно нужно отказаться от курения, особенно при наличии ВНДСТ.
4. КТ ОГК необходимо выполнять всем пациентам с впервые жизни развившимся пневмотораксом для уточнения диагноза и выбора дальнейшей тактики лечения, в т. ч. с целью профилактики рецидива.
5. Необходимо комплексное обследование пациентов со СП для выявления проявлений ВНДСТ и последующей профилактики возможных осложнений.

Литература

1. Авдеев, С. Н. Пневмоторакс / С. Н. Авдеев // *Consillium medicum*. – 2005. – № 10, том 7. – С. 874-882.
2. Аверьянов А.В. Эмфизема легких у больных ХОБЛ: современные аспекты патогенеза, диагностики и лечения: автореф. дис. ... д-ра мед. наук. – М., 2008. – 45 с.
3. Аверьянов А.В. Роль нейтрофильной эластазы в патогенезе хронической обструктивной болезни легких // *Цитокины и воспаление*. – 2007. – Т6. – № 4. – С. 3–8.

4. Высоцкий А.Г. Буллезная эмфизема легких. – Донецк: «Східний видавничий дім», 2007. – 277 с.
5. Евтушенко, С.К. Дисплазия соединительной ткани в неврологии и педиатрии / С.К. Евтушенко, Е.В. Лисовский, О.С. Евтушенко. – Донецк: ИД Заславский, 2009. – 361 с.
6. Земцовский, Э.В. Недифференцированная дисплазия соединительной ткани. Без права на диагноз! / Э.В. Земцовский // Врачебные ведомости. – 2010. – № 3(53). – С. 76-80.
7. Лечение пациентов с буллезной эмфиземой на фоне дисплазии соединительной ткани в первичном звене здравоохранения / Г.И. Нечаева и др. // Лечащий врач. – 2011. – № 9. – С. 14-16.
8. Нечаева, Г. И. Респираторная патология и дисплазия соединительной ткани: возможна ли единая концепция? / Г. И. Нечаева, М. В. Вершинина, С. Е. Говорова // Пульмонология. – 2010. – № 3. – С. 5-10.
9. Трисветова, Е.Л. Клинические проявления при недифференцированной дисплазии соединительной ткани / Е.Л. Трисветова // Здравоохранение. – 2007. – №4. – С. 46-49.
10. Rigante, D. Persistent spontaneous pneumothorax in an adolescent with Marfan's syndrome and pulmonary bullous dysplasia / D. Rigante, G. Segni, A. Bush // Respiration. – 2001. – Vol. 68, № 6. – P. 621-624.