

# ОСНОВНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ СИНДРОМА ВРОЖДЕННОЙ НЕДИФФЕРЕНЦИРОВАННОЙ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ У ПАЦИЕНТОВ С БУЛЛЕЗНОЙ ЭМФИЗЕМОЙ, ОСЛОЖНЕННОЙ 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) – внезапное 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 бывает первичным (развивается у лиц в возрасте до 30 лет, признававшихся до этого здоровыми) и вторичным (возникает на фоне выявленных заболеваний: ХОБЛ, туберкулез, муковисцидоз и др.) [1, 2, 3].

СП, развивающийся без видимых причин у клинически здоровых людей, продолжает привлекать внимание исследователей в связи с увеличением числа больных с данной патологией [2]. Выделяют ряд факторов, способствующих развитию СП, а также теории возникновения. Производящими факторами являются разрыв участка патологически изменённой легочной ткани и выход воздуха в полость плевры, вследствие резкого повышения внутрилегочного давления при физических нагрузках, кашле и др. [4, 5]. Предрасполагающими факторами являются курение, проблемы экологии окружающей среды, перенесенные ранее легочные инфекции, астеническое телосложение, мужской пол [4, 5, 6].

В 71-95% предполагаемой причиной СП является буллезная эмфизема легких [6]. Среди теорий, объясняющих патогенез развития эмфизематозных изменений в легочной ткани, можно выделить следующие: генетическая, ферментативная, обструктивная, механическая, инфекционная, сосудистая, аутоиммунная [6].

Наиболее распространенной является теория, согласно которой буллезная трансформация легких происходит вследствие дисбаланса в системе протеазы-антипротеазы, заключающейся в недостаточности  $\alpha$ 1-антитрипсина и повреждающего действия нейтрофильной эластазы на соединительнотканые элементы межальвеолярных перемычек. В исследованиях последних лет появились данные, не выявившие снижения концентрации  $\alpha$ 1-антитрипсина в сыворотке крови пациентов со СП [8]. Таким образом, ни одна из данных теорий не в состоянии в полной мере объяснить этиопатогенез развития спонтанного пневмоторакса.

В литературе в настоящее время появились единичные высказывания о связи СП с дисплазией соединительной ткани (ДСТ). Под ДСТ понимают системный прогрессирующий процесс, в основе которого лежат генетически детерминированные дефекты волокнистых структур и основного вещества межклеточного матрикса соединительной ткани, приводящие к нарушению формообразования органов и систем и определяющие особенности ассоциированной патологии [3, 7, 9]. Единой классификации ДСТ до настоящего времени не разработано. В практической деятельности по этиологическим факторам ДСТ подразделяют на дифференцированные и врожденные недифференцированные дисплазии соединительной ткани (ВНДСТ) [2, 3, 9].

ВНДСТ – это такие изменения соединительной ткани, фенотипические и клинические проявления при которых, с одной стороны, свидетельствуют о наличии соединительнотканного дефекта, а с другой стороны не укладываются ни в один из известных в настоящий момент генетически

обусловленных синдромов мезенхимальной недостаточности (синдром Марфана, синдромом Элерса-Данло, синдром несовершенного остеогенеза и др.) [10]. Ведущим в постановке ВНДСТ является определение ряда фенотипических критериев. В литературе описывается преобладание среди пациентов со спонтанным пневмотораксом лиц, имеющих астенический тип конституции, однако никаких других признаков правления ВНДСТ, как правило, не приводится.

**Цель:** оценить выраженность проявлений синдрома ВНДСТ у пациентов с буллезной эмфиземой, осложненной СП.

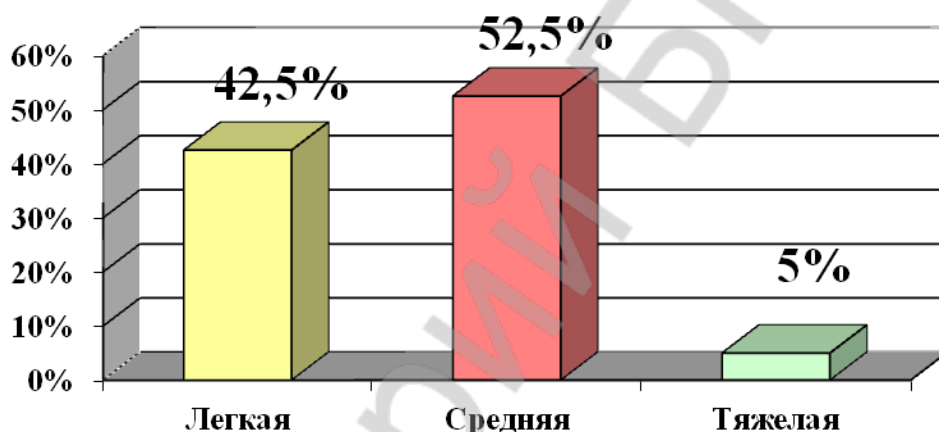
**Задачи:**

1. Обследовать клинически пациентов с буллезной эмфиземой, осложненной СП.
2. Выявить проявления синдрома ВНДСТ у пациентов с буллезной эмфиземой, осложненной СП.
3. Сделать заключение по полученным результатам.

**Материалы и методы исследования.** В 2014-2015г. в отделении торакальной хирургии 10-й ГКБ города Минска пролечился 71 пациент по поводу эпизода СП. Среди пациентов преобладали мужчины (80%). Средний возраст пациентов составил  $38 \pm 18$  лет. Методом случайной выборки мы отобрали 40 человек в возрасте до 30 лет и обследовали их на наличие проявлений ВНДСТ. Средний возраст пациентов в выборке составил  $24 \pm 4$  года. Мужчин было 77,5%. 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. Наличие ВНДСТ определяли на основании внешних диагностических критериев, предложенных Г.И. Нечаевой и И.А. Викторовой [9]. Для определения степени тяжести ВНДСТ использовали критерии Т. Милковска-Димитровой и А. Каркашева в модификации Р.Р. Шиляева и С.Н. Шальной. Главные критерии: плоскостопие, расширение вен, гипермобильность суставов, нарушение зрения, деформация позвоночника и грудной клетки, увеличение растяжимости кожи. Второстепенные критерии: аномалии зубов, вывихи и подвывихи суставов, птеригодактилия. Легкая степень ВНДСТ определялась при наличии двух главных признаков. Средняя степень – при наличии трех главных и двух-трех второстепенных (трех-четыре главных и одного-двух второстепенных). Тяжелая степень ВНДСТ устанавливалась при наличии пяти главных и трех второстепенных критериев [8].

**Результаты исследования и их обсуждение.** Астенический тип конституции имели 62,5%. Индекс массы тела (ИМТ) составил в среднем  $19,5 \pm 1,7$ . Более чем у четверти обследуемых наблюдался дефицит массы тела. При этом ИМТ у девушек был достоверно ниже ( $t=3,4$ ;  $p<0,05$ ).

Регулярными курильщиками являлись 62,5% пациентов, все они были мужчины. Рецидивы СП наблюдались у 60% курящих пациентов (критерий Краскела-Уолиса составил  $H=5,2$ ;  $p<0,05$ ). 33 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. Чаще 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 со СП в зависимости от степени выраженности ВНДСТ.

Наиболее часто встречались изменения со стороны опорно-двигательного аппарата: сколиоз (30%), гипермобильность суставов (22,5%), легкое вдавление на груди (17,5%), плоская грудная клетка (12,5%), кифоз (10%), плоскостопие (5%). Со стороны кожи и мышц частыми признаками проявления ВНДСТ были: повышенная растяжимость кожи (27,5%), тонкая кожа (20%), пигментные пятна (17,5%), выраженный венозный рисунок (15%), геморрагические признаки (13%), мышечная гипотония (5%), грыжи (2,5%). Со стороны глаз: миопия (62,5%).

#### **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. Роль нейтрофильной эластазы в патогенезе хронической обструктивной болезни легких / А.В. Аверьянов // *Цитокины и воспаление*. – 2007. – Т. 6. - № 4 – С. 3-8.
3. Высоцкий, А. Г. Буллезная эмфизема легких / А. Г. Высоцкий – Донецк: Східний видавничий дім. – 2007. – 277 с.
4. 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.
5. Земцовский, Э. В. Недифференцированная дисплазия соединительной ткани. Без права на диагноз! / Э. В. Земцовский // *Врачебные ведомости*. – 2010. – № 3(53). – С. 76-80.
6. Кадурина Т. И. Наследственные коллагенопатии, диагностика, лечение, диспансеризация / Т. И. Кадурина. – Санкт-Петербург: «Невский диалект», 2000. – 270с.
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. Милковска-Димитрова, Т. Вродена съединителнотъканна малостойност у децата. / Т. Милковска-Димитрова, А. Каракашов. — София: Медицина и физкультура, 1987. — 190 С.
9. 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.
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.