

Е. А. Кравченко, В. В. Гуринович
**ВЫРАЖЕННОСТЬ ПРОЯВЛЕНИЙ ВРОЖДЕННОЙ
НЕДИФФЕРЕНЦИРОВАННОЙ
ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ У ПАЦИЕНТОВ
СО СПОНТАННЫМ ПНЕВМОТОРАКСОМ**

Научный руководитель канд. мед. наук, доц. Панкратова Ю. Ю.

1-я кафедра внутренних болезней

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

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

***Ключевые слова:** врожденная недифференцированная дисплазия соединительной ткани, буллезная эмфизема, спонтанный пневмоторакс.*

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

***Keywords:** congenital undifferentiated connective tissue dysplasia, 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, 3, 8].

Предполагаемой причиной СП является буллезная эмфизема легких.

В свою очередь, причинами буллезной эмфиземы могут быть дефицит альфа-1 антитрипсина, курение и, возможно, ВНДСТ [1, 3, 7, 8, 9].

Имеются убедительные данные, позволяющие считать СП одним из критериев проявления врожденной недифференцированной дисплазии соединительной ткани (ВНДСТ) [4, 5, 6].

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 2014 году 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 отобрали 25 человек в возрасте до 30 лет и обследовали их на наличие проявлений ВНДСТ. Средний возраст пациентов в выборке составил 24 ± 5 лет. Мужчины 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 [2].

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

<i>Главные критерии</i>	<i>Второстепенные критерии</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 $18,8 \pm 1,4$. 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. 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.

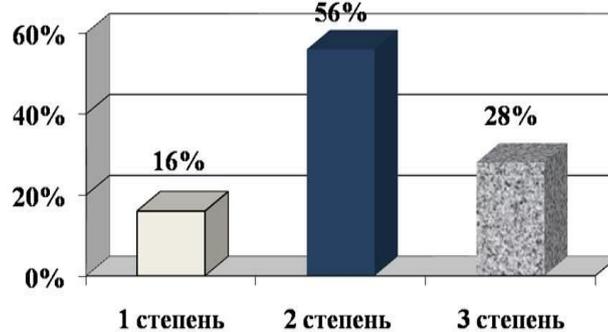


Рисунок 1 – Распределение пациентов с первичным СП в зависимости от степени выраженности ВНДСТ.

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.

E. A. Kravchenko, V. V. Gurinovich
**SEVERITY OF MANIFESTATIONS OF CONGENITAL
UNDIFFERENTIATED CONNECTIVE TISSUE DYSPLASIA IN PATIENTS
WITH SPONTANEOUS PNEUMOTHORAX**

Tutor Associate professor Y. Y. Pankratava
1st Department of Internal Diseases,
Belarusian State Medical University, Minsk

Литература

1. Авдеев, С. Н. Пневмоторакс / С. Н. Авдеев // *Consillium medicum*. – 2005. – № 10, том 7. – С. 874-882.
2. 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.
3. Земцовский, Э.В. Недифференцированная дисплазия соединительной ткани. Без права на диагноз! / Э.В. Земцовский // *Врачебные ведомости*. – 2010. – № 3(53). – С. 76-80.
4. Кадурина, Т.И. Принципы реабилитации больных с дисплазией соединительной ткани / Т.И. Кадурина, Л.Н. Абакумова // *Лечащий врач*. – 2010. – Т. 40. – С.10-16.
5. 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.
6. 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.
7. Трисветова, Е.Л. Клинические проявления при недифференцированной дисплазии соединительной ткани / Е.Л. Трисветова // *Здравоохранение*. – 2007. – №4. – С. 46-49.
8. Шилаев, Р.Р. Дисплазия соединительной ткани и ее связь с патологией внутренних органов у детей и взрослых / Р.Р. Шилаев, С.Н. Шальнова // *Вопр. соврем. педиатрии*. – 2003. – № 5 (2). – С. 61-67.
9. 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.