

## Неспецифический спонтанный пневмоторакс. Сообщение 1: Этиология, патогенез и диагностика

*Представлены современные взгляды на этиологию и патогенез неспецифического спонтанного пневмоторакса. Особое внимание уделено высокоинформативным методам диагностики, показаны преимущества их использования. Подчеркнута ведущая роль лучевых методов и видеоторакоскопии в диагностике спонтанного пневмоторакса.*

**Ключевые слова:** спонтанный пневмоторакс, буллезная эмфизема легких, компьютерная томография, видеоторакоскопия

Спонтанный пневмоторакс – это выхождение воздуха в плевральную полость с коллабированием легкого, которое возникает вследствие нарушения целостности легочной ткани без какого-либо внешнего воздействия. Термин “спонтанный пневмоторакс” (СПТ), как альтернатива «травматическому», впервые в 1803 году предложил А. Hard, а характерную симптоматику СПТ подробно описал в 1819 году R.T.H. Laennec [4]. В силу особенностей клинического течения, диагностики и принципов лечения принято различать специфический (туберкулезный) и неспецифический СПТ. При легочном туберкулезе пневмоторакс наблюдается у 15-20 % больных [5, 17]. Неспецифический СПТ составляет 10-12 % среди всех госпитализированных больных с ургентной торакальной хирургической патологией. Ежегодная заболеваемость неспецифическим СПТ на протяжении последних десятилетий в среднем составляет 5:100000 человек, причем мужчины болеют в 6 раз чаще женщин [2, 11]. Наиболее часто он диагностируется у пациентов в возрасте от 20 до 40 лет, хотя может встречаться и в первые месяцы жизни, и в глубокой старости [2, 16, 20].

В зависимости от характера предшествующих легочно-плевральных изменений СПТ принято подразделять на первичный и вторичный. Вторичный (симптоматический) СПТ является осложнением кист легкого, бактериальных деструктивных пульмонитов, кавернозного туберкулеза легких, казеозной пневмонии, муковисцидоза, пневмоцистной пневмонии у больных СПИДом, рака легкого, эхинококкоза, спонтанного разрыва пищевода и др. Первичный (идиопатический) СПТ развивается у пациентов без какой-либо клинически значимой легочно-плевральной патологии в анамнезе. Термин «идеопатический СПТ» связан с объективными трудностями установления причины его развития, т.е. выявления основного заболевания с помощью традиционных методов диагностики. Следует признать, что подобное деление СПТ достаточно условно. Любой СПТ, конечно, всегда вторичен, поскольку осложняет течение определенного патологического процесса в легких или плевре [4].

В доступной литературе последних лет работ, посвященных изучению вопросов этиологии и патогенеза СПТ, крайне мало. Многочисленные исследования посвящены в основном проблемам оптимизации хирургической тактики и лечения СПТ. В настоящее время принято считать, что основным морфологическим субстратом СПТ является «буллезная эмфизема легких» (БЭЛ), которая шифруется в МКБ 10 как J43.9. Ее развитие связано с нарушением проходимости бронхиол в месте ранее перенесенных ограниченных воспалительных процессов. Зарубежные авторы

называют БЭЛ «эмфиземоподобными изменениями» («emphysema-like changes»), подчеркивая патогенетическую разницу между буллезной и интерстициальной эмфиземой лёгких. В основе БЭЛ лежит образование так называемых булл и (или) блебов. Считается, что буллы (bullae – вздутие, пузырь) являются следствием атрофии и дегенерации межальвеолярных перегородок с последующим их слиянием. Внутренняя поверхность булл выстлана альвеолярными клетками, а между буллой и висцеральной плеврой имеется прослойка легочной ткани. Блеб (bleb – волдырь, крупный пузырь) в отличие от буллы не покрыт легочной тканью, не имеет внутренней эпителиальной выстилки и образуется вследствие отслойки или расслоения висцерального листка плевры. БЭЛ является причиной СПТ в 72-92 % [14, 18, 19, 24]. Интерстициальная эмфизема легких (МКБ 10 – J43) – это самостоятельный патологический процесс, характеризующийся стойким необратимым увеличением воздухоносных пространств легких дистальнее терминальных бронхиол, т.е. в ацинусах, сопровождающийся деструкцией их стенок без выраженного пневмофиброза [4, 17, 31].

Среди факторов риска развития БЭЛ выделяют курение, загрязнение воздуха, легочные инфекции, мужской пол, астеническое телосложение, энергичные или длительные физические нагрузки, высотные полеты, ныряние, наличие генетических факторов и др. Правосторонний СПТ наблюдается в 2 раза чаще, чем левосторонний. Как казуистика встречаются двусторонние пневмотораксы [4]. Производящим фактором, вызывающим разрыв участка патологически изменённой легочной ткани и выход воздуха в полость плевры, является резкое повышение внутрилёгочного давления при физических нагрузках, погружении под воду, кашле и др. [2, 37].

Рецидивирующие бронхоспазмы и бронхообструкция сопровождаются развитием обтурационных ателектазов, пневмофиброза и компенсаторной эмфиземы. Развивающаяся на их фоне ишемия кортикальных отделов легочной паренхимы и висцеральной плевры способствует их буллезной трансформации. Она возникает в истонченных альвеолярных мембранах в результате компенсаторного раздувания их воздухом при вдохе. При этом соседние альвеолы инфильтрированы или, чаще, фиброзированы [11, 14]. Эта концепция подтверждается при сопоставлении данных ангиопульмонографии и бронхографии. У больных со СПТ в бронхах обнаруживаются выраженные нарушения терминальной бронхиальной проходимости, а в легочных сосудах – депонирование и замедление скорости кровотока. При этом также выявлена функциональная неполноценность сосудов и бронхов в области “плаща” легкого [14]. При нарушении бронхиального дренажа срабатывает механизм так называемого коллатерального дыхания, которое осуществляется по альвеолярной ткани в обход тех или иных пораженных бронхоальвеолярных комплексов. При этом внутридольковому перемещению газа способствует спастическое сокращение бронхиол в соответствующем отделе легкого. В осуществлении коллатерального дыхания большую роль играют «губчатые комплексы альвеолярной ткани», которые располагаются в участках легких на границах сегментов, где альвеолярная ткань не имеет четкого подразделения на легочные ацинусы и дольки. В таких отделах альвеолярные тяжи, изогнутые длинные дольки, переходят из одного сегмента в другой. В случаях хронической непроходимости альвеолярных ветвлений коллатеральная аэрация на фоне пневмосклероза приводит к образованию булл. Остро возникающая непроходимость бронхиол или бронхоальвеолярных ветвлений вследствие спазма или закупорки мокротой вызывает усиление коллатеральной

аэрации. При этом возникает нарушение экспираторного цикла, ведущее к значительному перерастяжению альвеол, которое может сопровождаться разрывом межальвеолярных перегородок, альвеол и возникновением СПТ [14, 22].

По гипотезе S. Stephenson, а превалирование буллезных изменений в верхушечных сегментах легких связано с тем, что горизонтально расположенные первое и второе рёбра ввиду наличия у них острого края постоянно травмируют при дыхании верхушки лёгких, вызывая нарушение их перфузии и ишемии. По его мнению именно фактор ишемии приводит к образованию булл, с последующим их разрывом и развитием СПТ [33]. У 5-12 % больных причиной развития СПТ являются разрывы спаек или бронхогенных кист, отличием которых от других полостных лёгочных образований является наличие внутренней эпителиальной выстилки [14, 22, 24].

У ряда больных этиология СПТ связана с генетически детерминированным снижением концентрации в сыворотке ингибитора эластазы- $\alpha_1$ -антитрипсина, приводящее к разрушению каркаса лёгких и резкому расширению альвеолярных ходов [6, 14, 18]. Из редких причин развития СПТ следует отметить наследственный рецидивирующий СПТ с аутосомно-доминантной передачей [6, 27]. Sharpe I.K. et al. (1980) впервые попытались выделить ген, ответственный за развитие семейного СПТ. Высказано предположение о возможном сцеплении HLA-локусов в шестой хромосоме и локусов, ответственных за развитие семейного СПТ. Представляется, что HLA-генотипирование и фенотипирование  $\alpha_1$ -антитрипсина является перспективными для установления точной локализации патологического гена. Это даст возможность выявлять субъектов, предрасположенных к семейному СПТ, и дать практические рекомендации при браке членов таких семей [32]. Часто рецидивирующий СПТ возникает при ряде наследственных болезней и генетически детерминированных системных дисплазиях соединительной ткани: наследственная недостаточность  $\alpha_1$ -антитрипсина, синдром Марфана, прогерия, синдром Элерса-Данло, гистиоцитоз-Х и др. Для них характерно развитие первичной эмфиземы лёгких [4, 7]. Причинами развития рецидивирующего течения СПТ являются эндометриоз, при котором он возникает после менархе и может повторяться каждый месяц и лимфангиолейомиоматоз легких, когда СПТ наблюдается во время беременности [17].

Патофизиологические изменения и клиническая картина, возникающие при СПТ, обусловлены: а) наличием воздуха в плевральной полости и степенью интраплевральной компрессии; б) характером бронхо-плеврального сообщения; в) степенью коллапса лёгкого. Пневмоторакс и спадение лёгкого приводят к уменьшению дыхательных объёмов, снижению резервов дыхания и максимальной минутной вентиляции, ускорению, а затем-замедлению лёгочного кровотока, уменьшению ударного объема крови, повышению центрального венозного давления, давления в малом круге кровообращения и снижению оксигенации артериальной крови [8, 10, 12, 23]. В зависимости от размеров и особенностей образования бронхо-плевральной фистулы принято различать открытый, закрытый и клапанный (напряженный) СПТ [2, 20, 24]. Интраплевральный воздух вызывает интенсивное раздражение плевры, сопровождается сильной болью и при отсутствии плевродеза приводит к спадению лёгкого. В зависимости от степени коллапса лёгкого различают малый, средний и большой СПТ. Малый СПТ-это спадение лёгкого примерно на 1/3 от первоначального объёма, средний-на 1/2, большой-больше, чем на 1/2. Коллапс части функционирующей лёгочной ткани приводит гиповентиляции альвеол,

снижению парциального давления кислорода в артериальной крови с развитием дыхательной недостаточности с респираторным ацидозом. При большом коллапсе лёгкого происходит смещение средостения в пораженную сторону, а विकарное расширение здорового лёгкого усиливает его еще больше. Это неблагоприятно отражается на функционировании крупных кровеносных сосудов и сердечной деятельности. При возникновении напряженного СПТ за счет нарастающей внутривезвальной компрессии происходит смещение органов средостения в здоровую сторону. При этом уменьшается дыхательный объём и участие в газообмене противоположного лёгкого. Нередко развивается эмфизема средостения и мягких тканей грудной стенки [2, 20, 23]. Градиент давлений в плевральных полостях, возникающий при СПТ, сопровождается возникновением флотации средостения с нарушением возврата венозной крови, уменьшением ударного объёма сердца, повышением центрального венозного давления, легочной гипертензией, снижением оксигенации артериальной крови. [26, 34, 36]. Исходя из задач определения оптимальной лечебной тактики, выделяют начальный период СПТ с развитием острых сердечно-легочных расстройств, обусловленных болью, коллапсом легкого и смещением средостения и период легочно-плевральных осложнений таких, как эксудативный плеврит, эмпиема плевры, бронхоплевральный или бронхоплеврокожный свищ. Тяжесть проявления сердечно-лёгочных расстройств и соответственно-состояния пациента, определяется объёмом пневмоторакса, скоростью поступления воздуха в плевральную полость, наличием клапанного механизма, степенью дислокации средостения, возрастом, наличием сопутствующих заболеваний и своевременностью оказания медицинской помощи [26, 34, 36].

Диагностика СПТ начинается с анализа анамнестических данных. Характерно, что при рецидивирующем течении СПТ больные часто сами ставят себе верный диагноз. Ранним признаком (75-80%) является внезапная боль в груди на стороне поражения. Ее интенсивность зависит от скорости поступления и объёма воздуха в плевральную полость, наличия и выраженности в ней спаечного процесса. Три четверти больных жалуются на одышку, степень выраженности которой зависит от скорости спадения легочной ткани, компенсаторных возможностей неизмененного легкого и состояния сердечно-сосудистой системы. Лишь у 20% больных отмечается кашель, связанный с раздражением воздухом интероцепторов плевры. В 2/3 случаев кашель сухой, в 1/3 – продуктивный. Среди других жалоб отмечают слабость, головная боль, сердцебиение, кровохарканье, боли в эпигастрии, но они не отличаются постоянством, и поэтому не считаются патогномичными [3, 4, 16]. При физикальном обследовании выявляются отсутствие или значительное снижение голосового дрожания, тимпанический звук при перкуссии и отсутствие или ослабление дыхательных шумов при аускультации [20].

Ведущее место в диагностике СПТ продолжают занимать лучевые методы исследования (рентгенография, рентгеноскопия, линейная томография, компьютерная томография), которые позволяют: 1) установить факт наличия пневмоторакса, 2) определить патофизиологические механизмы его развития, 3) выявить причины его возникновения [1, 2, 3, 5, 9, 17, 18, 19, 23, 24]. Рутинные рентгенография и полипозиционная рентгеноскопия позволяют решить две первые задачи: определить степень коллапса лёгкого, наличие плевральных сращений, смещение органов средостения, присутствие жидкости в плевральной полости [4, 23, 31]. Для решения третьей задачи в настоящее время наиболее информативным и неинвазивным методом

является компьютерная томография (КТ), специфичность которой в верификации БЭЛ достигает 95%. Она позволяет дифференцировать кистозные, буллезные, опухолевидные и метатуберкулезные изменения в легких. Кроме этого КТ позволяет выявить патологический субстрат в легком, как на стороне пневмоторакса, так и в контрлатеральном легком. Это важно для определения показаний к превентивному оперативному лечению БЭЛ с целью профилактики развития СПТ, либо к выполнению одномоментных вмешательств на обеих плевральных полостях [13, 15, 17, 22, 29]. Для диагностики бронхоплевральных свищей при СПТ применяют плеврографию 60-75% уротрастом, а для дифференцировки буллезно-перерожденной и функционирующей легочной ткани-ангиопульмонографию [8, 10, 18, 25, 28, 30, 35]. В последнее время для выявления СПТ стали применять ультразвуграфию, которая безвредна для пациента, дает возможность уточнить характер поражения грудной стенки, плевры, «плащевой» отдела легкого, диагностировать на ранних этапах гидропневмоторакс, оптимально выбрать место для плевральной пункции, наблюдать в динамике за течением болезни и снизить лучевую нагрузку [1, 9].

Фибробронхоскопия (ФБС) при СПТ обязательно выполняется при подозрении на туберкулёз или рак лёгкого. Она незаменима для купирования и профилактики бронхообструкции, улучшения реологических свойств мокроты, восстановления адекватного бронхиального дренажа. Кроме этого актуально выполнение бронхоальвеолярного лаважа и забор материала для бактериологического и иммунологического исследования [1, 4]. Не утратила до сих пор своего значения диагностическая пункция плевральной полости с манометрией, которая позволяет уточнить механизм формирования патологического легочно-плеврального сообщения, приведшего к развитию СПТ [2, 23, 24].

Современным и высокоинформативным методом диагностики СПТ является видеоторакоскопия (ВТС), которая позволяет выявить причину его развития, визуально определить наличие и объем буллезного поражения легкого, выраженность интраплеврального спаечного процесса, степень коллапса легкого у 91,5-95% больных [2, 5, 13, 15, 18, 19]. Локализацию разрывов булл или шварт при ВТС обнаруживают нечасто. Это связано с развитием «самогерметизации» дефектов легких, а также с их малыми размерами или вовсе отсутствием. При гистологическом исследовании булл, удалённых во время операций, установлено наличие в их стенке микропор, что объясняет возможность возникновения СПТ без визуально определяемого разрыва булл. К косвенным ВТС-признакам перфорации булл относят локальные наложения фибрина на висцеральной плевре и пенящийся выпот в плевральной полости [18, 21]. Представляет интерес для выбора лечебной тактики предложение выделять 4 типа визуально выявляемых при ВТС изменений: I тип – отсутствие визуальной патологии; II тип – наличие плевральных сращений при отсутствии изменений легкого; III тип – небольшие субплевральные буллы диаметром менее 2 см; IV тип – крупные буллы более 2см в диаметре [17].

В заключении следует подчеркнуть то, что, несмотря на более чем двухсотлетнюю историю изучения первичного СПТ многие стороны его этиологии и патогенеза окончательно остаются невыясненными. До настоящего времени мало изучены механизмы формирования буллёзных изменений в легких, их особенности в современных условиях, причины развития стойких легочно-плевральных коммуникаций, роль факторов иммунной защиты дыхательных путей и легких в

развитии СПТ, возможности ранней диагностики буллезной эмфиземы легких и ее профилактики.

### Литература

1. Бабанин С. В., Гинзбург М. А., Ибишев Ш. Ф. Эхографическая диагностика спонтанного пневмоторакса. // Тезисы докладов Украинского конгресса радиологов.- Киев, 1995.-С. 47
2. Бисенков Л. Н., Зубарев П. Н., Трофимов В. М., Шалаев С. А., Ищенко Б. И. Неотложная хирургия груди и живота: Руководство для врачей / Под ред. Л. Н. Бисенкова, П. Н. Зубарева-Санкт-Петербург, 2002.-215 с.
3. Бисенков Л.Н., Гладышев Д.В., Чуприна А.П. Алгоритмы и стандарты диагностических и лечебных мероприятий при спонтанном пневмотораксе //Материалы VII Всероссийского съезда по эндоскопической хирургии. Эндоскопическая хирургия. – 2004.- № 1.- С. 17-18
4. Болезни органов дыхания: Руководство для врачей / Под ред. Н. Р. Палеева.-М., 2000.- С.705-709
5. Васильев В. Н., Шаров Ю. К. Спонтанный пневмоторакс // Вест. хир.-1989.-№ 6.- С.132-136
6. Вишневский А. А., Николадзе Г. Д., Ромашов Ю. В. Семейная буллёзная болезнь лёгких, как причина спонтанного пневмоторакса // Гр. и сер. сосуд. хир.- 1990.-№ 6.-С. 44-46
7. Дворецкий Л.И., Агеев А.Т., Аксюк З.Н. Рецидивирующий спонтанный пневмоторакс, как проявление синдрома Марфана // Пульмонология.- 1994.-№ 3.-С. 88-91.
8. Долина О. А., Смоляр В. А., Кукушкина Н. В., Бидагаев В. Б., Иващенко Н. В., Левачев М. М. Некоторые негазообменные функции легких при неспецифическом спонтанном пневмотораксе // Грудная хир.-1982.-№ 3.-С. 55-57.
9. Ищенко Б.И., Бисенков Л.Н., Тюрин И.Е. Лучевая диагностика для торакальных хирургов. Руководство для врачей. – СПб.:Издательство «ДЕАН», 2001. – 346 с.
10. Кукош В.И., Марков С.И. Диагностика и лечение неспецифического спонтанного пневмоторакса // Вестн. хир.-1983.-№ 12.-С. 7-8.
11. Кутушев Ф. Х., Мичурин Н. В., Соринов А. Н., Чаленко В. В. Лечебная тактика при спонтанном пневмотораксе // Вестник хир. 1990.-№1.-С. 32-34
12. Марчук И.К. Хирургическая тактика при патологическом пневмотораксе // Вестн. хир.-1984.-№ 5.-С. 13-15.
13. Мова В. С. Тактика видеоторакоскопического лечения спонтанного пневмоторакса // Эндоскопическая хирургия.-1997.-№ 14.-С. 78-79
14. Муромский Ю. А., Бинецкий Э. С., Харькин А. А. Патогенез и непосредственные исходы хирургического лечения спонтанного неспецифического пневмоторакса // Гр. и сер.-сосуд. хирургия.-1993.-№ 4.-С. 34-38
15. Нагаев А. С. Тактика оперативной видеоторакоскопии при спонтанном пневмотораксе: Автореф. дис.... канд. мед наук.-Пермь, 1999.-30 с.
16. Неусыпин В. В., Зеленин М. М., Козлов Г. К. Диагностика и лечение спонтанного пневмоторакса // Воен.-мед. журн.-1999.-№ 2.- С. 50-53.
17. Нечаев В. И., Хованов А. В., Крылов В. В. Современный взгляд на проблему спонтанного пневмоторакса // Пробл. туберкулеза.-2001.-№ 9.- С. 59-65.

18. Николадзе Г. В. Буллёзная эмфизема лёгких: хирургические аспекты / Под ред. А. А. Вишневого.-М., 1987.- 74 с.
19. Потапенков М. А., Шипулин П. П. Хирургическое лечение осложнённой буллёзной эмфиземы лёгких // Гр. и сер.-сосуд. хирургия.-1993.-№ 4.-С. 39-42.
20. Спонтанный (патологический) пневмоторакс / Чухриенко Д. П., Далиенко М. В., Бондаренко В. А., Белый И. С.-М., 1973.-295 с.
21. Тимченко Ф. Н. Причины редких находок места разрыва плевры у больных с пневмотораксом и другими осложнениями // Вестн. хир.-1985.-№ 9.-С. 137-140.
22. Харькин А. А. Оперативное лечение неспецифического спонтанного пневмоторакса и его отдаленные результаты: Автореф. дис.... канд. мед наук.-М., 1999.-28 с.
23. Хирургия лёгких и плевры: Руководство для врачей / Под ред. Колесникова И. С., Лыткина М. И.-Л.: Медицина, 1988.-384 с.
24. Шнитко С. Н., Пландовский В. А. Эволюция хирургического лечения неспецифического спонтанного пневмоторакса // Новости хирургии.-1996.-№ 1.- С. 17-24.
25. Euhmann H. Leistungsvormogen und lungen Funktion nach Pleurektomie wegen Spontanpneumothorax.-Schweiz. Z. Sportmed.-1982.-Bd 30, № 3.-S. 87-90. disease.-Amer. Rev. Resp. Dis.- 1982.- Vol. 126.- P. 429-433.
26. Hernandez M., Fibrá R., Roca F. G. Neumothorax traumatico estudio estudiantico // Rev. cuba. Cirug.-1982.-Vol. 21, № 1.-P. 52-61.
27. Morrison P. J., Lowry R. C., Nevin N. C. Familial primary spontaneous pneumothorax consistent with true autosomal dominant inheritance // Thorax.-1998.-Vol. 53.-P. 151-152.
28. Nichel C. Pneumothorax spontane. Signes, diagnostic, indications therapeutiques // Rev. Med.- 1982.-Vol. 23, № 16.-P. 869-871.
29. Phillips G. D., Trotman-Dickenson B., Hodson M. E., Geddes D. M. Role of CT in the management of pneumothorax in patients with complex cystic lung disease // Chest.-1997.-Vol. 112.-P. 275-278.
30. Ros-Die E., Vara – Thorbeck R. Der idiopatischer Spontanpneumothorax: ein aktuelles Problem // Zbl. Chir.-1983.- Bd. 108, № 6.- S. 345-352.
31. Schramel F. M., Postmus P. E., Vaderschueren R. G. Current aspects of spontaneous pneumothorax // Eur. Respir. J.-1997.-Vol. 10, № 6.-P. 1372-1379.
32. Sharpe I. K., Ahmad M., Braun W. Familial spontaneous pneumothorax and HLA antigens // Chest.-1980.-Vol. 78.-P. 264-268.
33. Stephenson S. E. Spontaneous pneumothorax: The sharp rib syndrom // Thorax.-1976.-Vol. 31.- P. 369-372.
34. Sy S. O., Dye Y. U. Catheter drainage of spontaneous pneumothorax: suction or no suction, early or late removal // Thorax.-1982.-Vol. 37.-P. 46-48.
35. Tecl F., Macik L., Cerbako'va B. Spontaneous pneumothorax u deti.-Rozhl. Chir.-1982.-Vol. 61, № 9.- P. 624-626.
36. Weeden D., Smith G. H. Surgical experience in the management of spontaneous pneumothorax. 1972-1982 // Thorax.-1983.-Vol. 38, № 10.-P. 737-743