

Обзор

УДК: 616-092: 616.25-003.219 +591.82

ПЕРВИЧНЫЙ СПОНТАННЫЙ ПНЕВМОТОРАКС И ДИСПАЗИЯ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ*И.В.Беляева, Ю.И. Строев, Л.П. Чурилов**Санкт - Петербургский государственный университет, медицинский факультет,
кафедра патологии, Санкт-Петербург, Российская Федерация***PRIMARY SPONTANEOUS PNEUMOTHORAX AND CONNECTIVE TISSUE DYSPLASIA***Belyaeva I.V., Stroeve Yu.I., Churilov L.P.**Saint Petersburg State University, Faculty of Medicine, Department of Pathology, saint-Petersburg, Russian Federation***Резюме**

В обзорной статье, содержащей, в том числе, и авторские данные и клинические наблюдения, рассматривается патогенетическая связь дисплазии соединительной ткани, в частности, марфаноидного фенотипа, со спонтанным пневмотораксом, а также патогенез и клиника спонтанного пневмоторакса у подобных больных (рисунок 3, библи.: 64 ист.).

Ключевые слова: первичный и вторичный спонтанный пневмоторакс, катамениальный пневмоторакс, патогенез, дисплазия соединительной ткани, синдром Марфана, марфаноидный фенотип.

Resume

A review with some original author's data and clinical cases included deals with the problem of pathogenetic relations between connective tissue dysplasias (especially, those with Marfan-like phenotype) and spontaneous pneumothorax. The pathogenesis and clinical manifestations of spontaneous pneumothorax in this type of patients are discussed as well [3 figs, bibl.: 64 refs].

Key words: primary and secondary spontaneous pneumothorax, catamenial pneumothorax, pathogenesis, connective tissue dysplasia, Marfan syndrome, marfanoid phenotype.

Пневмоторакс – скопление воздуха в плевральной полости. Спонтанный пневмоторакс формируется вне связи с травмой грудной клетки и диафрагмы или с лечебными воздействиями на них [10]. Впервые он описан еще в 1804 г. Р.-Т. Лаэннеком [12]. Закономерности течения пневмоторакса, равно как и механизмы всасывания воздуха из плевральной полости, были изучены в 1929–1950 гг. в Отделе экспериментального туберкулеза Ленинградского НИИ туберкулеза под руководством выдающегося отечественного патофизиолога Л.Р. Перельмана (1900–1969). Им же было продемонстрировано принципиальное различие состояния легочной ткани

при пневмотораксе (когда нарушены и вентиляция, и перфузия легких, а остаточный объем – сохранен) и ателектазе (когда нарушена вентиляция, а сохранная перфузия ведет к всасыванию газов и достижению глубокой безвоздушности участка легкого) [7].

Первичный СП развивается у людей без установленных предшествующих клинических признаков болезней бронхолегочного аппарата и является одним из самых распространенных неотложных состояний в торакальной хирургии [12].

По П.К. Яблонскому с соавт. [23], СП чаще возникает у молодых мужчин в возрасте от 20 до 40 лет (50, 3%), при этом соотношение мужчин и женщин – 6:1. Большинство пациентов (86, 4 %) до возникновения СП легочными заболеваниями не страдало, а у 13, 6% первый эпизод СП развился вторично, на фоне другого заболевания, чаще на фоне хронической обструктивной болезни легких (ХОБЛ). Спонтанный пневмоторакс у пациентов с ХОБЛ является угрожающим для жизни состоянием, однако прямой причинно-следственной связи между частотой вторичного СП и степенью тяжести ХОБЛ до сих пор не выявлено [16, 17].

Г.А. Кимом и А.А. Пичуровым проведен ретроспективный анализ историй болезни 1246 пациентов, госпитализированных по поводу СП в период с 1997 по 2011 годы в отделение торакальной хирургии Центра интенсивной пульмонологии и торакальной хирургии ГМПБ №2 Санкт-Петербурга. Среди них было 1002 мужчины и 244 женщины. СП возникал преимущественно у молодых мужчин в возрасте от 18 до 30 лет. В 1042 (84%) случаях СП был первичный, а у 204 (16%) больных он был ассоциирован с каким либо заболеванием легких. Среди больных с вторичным пневмотораксом обоего пола преобладали пациенты старше 40 лет. Наиболее часто развитие вторичного пневмоторакса наблюдалось на фоне ХОБЛ (59,3%), реже – бронхиальной астмы (7,8%), экстрагенитального эндометриоза (8,3%), лимфангиолейомиоматоза (6,4%), муковисцидоза (2%), опухоли легкого (2,9%),

туберкулеза легких (2,9%). Риск развития первичного СП снижался пропорционально увеличению возраста больных [9].

Причинным фактором, провоцирующим СП может быть кашель, физическое напряжение, травмы грудной клетки, роды. Описаны случаи его развития на фоне одышки: во время плавания, поднятия тяжестей, турпоходов, езды на велосипеде, бега, во время игры на духовых инструментах, а также на фоне стресса: воздушных полетов, при электротравме, во время экзаменационных сессий или даже менструаций [12, 22, 30]. Известен уникальный случай повторного правостороннего СП у женщины, возникающего либо во время полового акта, либо в первый день менструации, или за несколько дней до неё. Этот факт объясняли попаданием воздуха через приоткрытый маточный зев в маточные трубы, а затем – в брюшную полость. Пациентка была полностью излечена с помощью перевязки маточных труб [47]. Образование СП после развившегося пневмоперитонеума связано, по-видимому, с наличием у некоторых лиц врожденного дефекта диафрагмы, чаще – в правом ее куполе. В то же время следует отметить закономерное возникновение катамениального пневмоторакса у женщин с внетазовым эндометриозом. Его распространенность, по новейшим данным, гораздо больше, чем считалось ранее, а патогенез может быть связан не только с распространением клеток эндометрия по брюшине и прорастанием ими диафрагмы и диафрагмальной плевры, но и с эмболией клетками эндометрия и колонизацией ими плевры, чаще справа [26]. Таким образом, СП у женщин детородного возраста может быть вторичным по отношению к нераспознанному до этого внетазовому эндометриозу.

Наша аспирантка Л.А. Уша продемонстрировала случай спонтанного пневмоторакса у мужчины 60 лет во время сеанса иглоукалывания [21]. Риск развития первичного СП значительно увеличивает курение, [29, 33, 48], его даже считают важнейшим экзогенным фактором риска, подразумевая, что на самом деле речь идет о пневмотораксе, вторичном по отношению к ранним стадиям хронического поражения бронхолегочного аппарата курильщиков [10].

Любопытно, что в большинстве хирургических сообщений практически не сообщается о такой причине СП, как дисплазия соединительной ткани (ДСТ). А между тем, авторы, занимающиеся проблемой ДСТ, резонно ставят вопрос, а является ли

«первичным» СП у индивидов с ДСТ, и не правильнее ли считать его проявлением этой системной формы патологии? [4]

Учение о дисплазии соединительной ткани (ДСТ) с конца XX в. и по сей день переживает настоящий «бум», и нет такой области медицины, где не упоминалась бы ДСТ. Ей посвящены сотни публикаций, причем их число прогрессивно нарастает. Почему же возник такой вселенский интерес к этой форме патологии, которую впервые заметил и описал испано-французский врач-педиатр Антуан Бернар Марфан более 120 лет тому назад [43]?

Сегодня под ДСТ понимают нарушение её развития в эмбриональном и постнатальном периоде вследствие генетически и эпигенетически измененной продукции и самосборки внеклеточного матрикса. Наследственные заболевания соединительной ткани – генетически гетерогенны и отличаются высоким клиническим полиморфизмом. Они, как правило, носят прогрессирующий характер и лежат в основе формирования значительной части соматической патологии, которая нередко выходит на первый план и определяет прогноз основного заболевания [13, 15, 25].

Соединительная ткань – важнейшее «изобретение» природы в эволюционном развитии многоклеточного животного мира. Все органы и системы обречены иметь к ней хотя бы какое-то отношение: она представлена их стромой, служит ареной всех местных типовых патологических и мишенью ряда общих процессов (стресс), составляя более половины массы тела человека [6]. Выдающийся отечественный патофизиолог А.А. Богомолец (1881–1946) считал, что здоровье или болезнь организма зависят от функционального состояния соединительной ткани, особенности которой как раз и отличают ДСТ [2, 3]. Забвение этих системных представлений может привести к тому, что ведущими как в формулировке диагноза, так и при разработке мер реабилитации и определении прогноза жизни больных станут вторичные, а не первичные симптомы заболевания [15, 25]. Болезни соединительной ткани редко ограничиваются поражением одного лишь органа – они, по сути, полиорганны, с преобладанием патологического процесса в тех или иных органах [13]. У пациентов, у которых диспластикозависимые изменения не расцениваются как единый процесс, даже если они наблюдаются и лечатся у различных узких специалистов, – заметно больше вероятность

диагностических ошибок и хуже результаты лечения [4, 13, 25].

ДСТ объединена в синдромы и фенотипы на основе общности внешних и/или висцеральных признаков. Дифференцированные ДСТ (синдромальные) – это наследственные моногенные заболевания, характеризующиеся определенным типом наследования и отчетливо очерченной клинической картиной. К ним относят: синдром Марфана, синдром Черногубова-Элерса-Данло, MASS-фенотип, синдром несовершенного остеогенеза, синдромы Стиклера, Вагнера, классическую дисплазию Книста, эпифизарную множественную дисплазию и др.

К недифференцированным (правильнее – несиндромальным) формам относят те, которые по клиническим проявлениям не укладываются в структуру какого-либо одного из наследственных синдромов, не имеют полного набора его критериев и соответствующего генного дефекта: это марфаноидный, элерсоподобный, и неклассифицируемый фенотипы. Несиндромальные формы ДСТ, по сути, служат «фенотипическими», не строго очерченными, полигенными и перекрывающимися в симптоматике неполными копиями известных синдромов, во много раз более распространенными, чем их моногенные прототипы. Е.Л. Трисветова и О.А. Юдина [20], исследовав аутопсии более 600 лиц, выявили посмертно признаки несиндромальной ДСТ в 95% случаев!

Из всего многообразия ДСТ наиболее известной и хорошо изученной моногенной её формой, связанной с аномалиями структуры фибиллина и обмена трансформирующего фактора роста- β (ТФР- β), является синдром Марфана – аутосомно-доминантная, мультисистемная, плейотропная болезнь, характеризующаяся высокой вариабельностью клинических проявлений. Среди несиндромальных форм преобладает сходный с ним марфаноподобный или марфаноидный фенотип. Как при синдроме Марфана [41, 49], так и при несиндромальном марфаноидном фенотипе [8] в системном кровотоке обнаружен значительный избыток ТФР- β , что служит ключевым звеном их патогенеза. Интересно, что и при эндометриозе, тесно связанном с проблемой распознанного и нераспознанного катамениального пневмоторакса, этот цитокин играет важнейшую патогенетическую роль [55].

При синдроме Марфана и марфаноподобных фенотипах известны следующие фатальные

осложнения: разрыв аневризмы аорты (грудной или брюшной отделы); расслоение аорты; отрыв аорты; тромбоэмболия легочной артерии; инфекционный эндокардит; отрывы хорд; разрывы клапанов; фатальные нарушения ритма сердца; ишемический инсульт; острая сердечная недостаточность; нередко бывает и СП [5].

В настоящее время у лиц с ДСТ выделяют более 20 основных клинических синдромов [15]. Среди них важное место занимает бронхолегочный синдром или «диспластическое легкое» [14, 24].

Бронхолегочные нарушения при ДСТ современные авторы описывают как генетически обусловленные, касающиеся архитектоники органа в виде деструкции межальвеолярных перегородок и недоразвития эластических и мышечных волокон в мелких бронхах и бронхиолах, ведущие к повышенной растяжимости и сниженной эластичности легочной ткани [13, 14, 24, 25]. Пациенты с ДСТ, особенно – марфаноидного фенотипа, представляют собой группу с высоким риском возникновения сопутствующей патологии, в частности, туберкулеза легких [11].

В понятие «бронхолегочный синдром» при ДСТ входят трахеобронхиальная дискинезия, трахеобронхомаляция, трахеобронхомегалия, вентиляционные нарушения (обструктивные, рестриктивные, смешанные), а также СП [13–15].

Известно, что СП чаще всего наблюдается у высоких, тонких мальчиков [58] и молодых мужчин астенического телосложения, то есть у лиц с хабитусом, типичным для синдрома Марфана и марфаноидного фенотипа. Ведущие авторы в области изучения патогенеза ДСТ [41, 49] как одну из причин СП называют её ТФР- β -зависимые аномалии. По мнению Н.В. Путова [18], СП может быть одним из легочных проявлений болезни Марфана.

Хотя у больных с первичным СП отсутствуют клинически выраженные признаки болезней легких, у них под висцеральной плеврой в 76–100% случаев обнаруживают тонкостенные пузырьобразные образования. Эти образования диаметром до 1 см – «блебы» (blebs – буквально с англ.: вздутия) – потенциальное место разрывов, ведущих к СП [27, 31, 32, 53].

Более крупные, превышающие 2 см в диаметре, а порой сливные и гигантские по размеру воздушные кисты, не обязательно субплевральные по локализации (буллы) образуются в результате резкого увеличения объема отдельных альвеол и слияния

их между собой вследствие атрофии и полного исчезновения межальвеолярных перегородок. Размеры булл колеблются. Субплевральные буллы обнаруживают у больных СП при самых разных

операциях: во время видеоторакоскопического хирургического вмешательства, торакотомии, стернотомии, компьютерной томографии [27, 28, 31, 33, 34, 36-38, 50, 61] (рисунок 1).

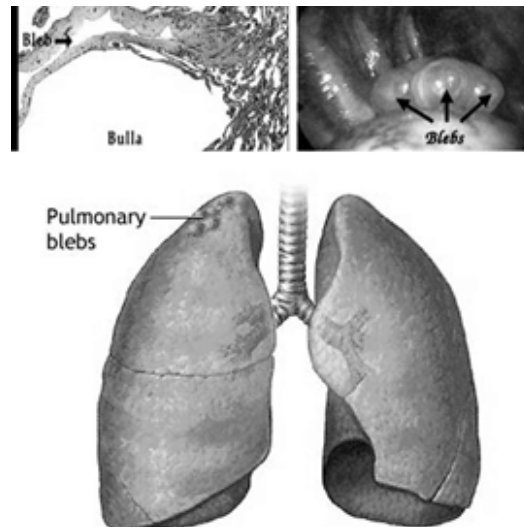


Рисунок 1. Буллы (bulla) и субплевральные вздутия (blebs) в апикальных отделах легких [1].

В контрольных исследованиях людей того же возраста (и даже курящих) буллы находили лишь в 20% случаев [40, 45]. Буллезная эмфизема и вздутия легких обнаружены на вскрытии при изучении случая внезапной смерти от разрыва аневризмы аорты молодого мужчины с марфаноподобным фенотипом [5].

Механизм образования булл остается не до конца ясным. По-видимому, в легких происходит разрушение эластических волокон, вызванное накоплением в ткани легкого нейтрофилов и макрофагов и их активацией под влиянием ТФР- β (как это показано для аортальных макрофагов при формировании аневризм, свойственных синдрому Марфана). Нельзя

отрицать роль курения или хронического воспаления с выделением соответствующих медиаторов, в том числе – протеолитического действия. Дегградация эластина является следствием дисбаланса в системе протеазы-антипротеазы (эластаза – α -1-антитрипсин) и в редокс-состоянии тканей – при избытке прооксидантов и истощении ресурсов антиоксидантной системы.

При этом протеазы и прооксиданты – факторы коррозии легочной «пружины», снижающие ее ресурс. По А.Ш. Зайчику и Л.П. Чурилову [6], эмфизема легких (включая и буллезные формы их вздутия) – всегда проблема этого механохимического баланса (рисунок 2).

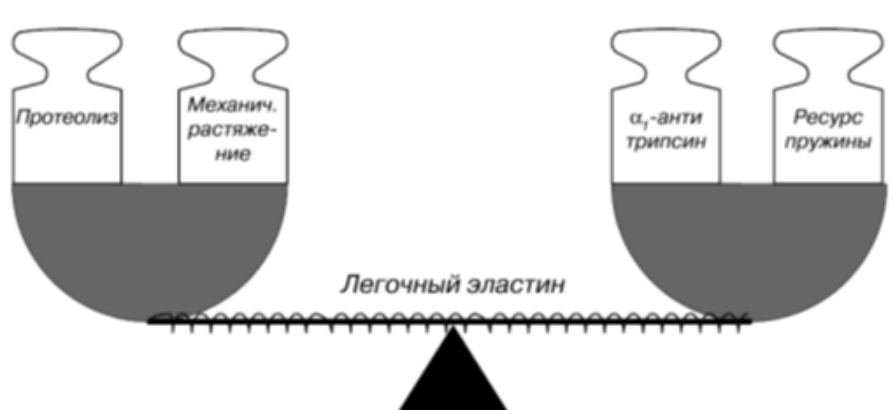


Рисунок 2. Патогенез эмфиземы легких как проблема механо-химического баланса [6].

К возникновению СП может приводить наследственная недостаточность α -1-антитрипсина (явный ранний дисбаланс в системе «протеазы-антипротеазы» со сдвигом в сторону протеолиза), приводящая к ферментативному разрушению легочной ткани (в основном у лиц молодого возраста). У курящих пациентов может сформироваться дисбаланс вследствие активации протеолитических систем компонентами табачного дыма и уменьшения количества антиоксидантов альвеолярных макрофагов, к тому же инактивирующих антипротеазы при курении [32, 39, 64].

Развитие булл, вздутий и зон повышенной плевральной проницаемости может быть связано с воспалением дистальных дыхательных путей [35], с наследственной предрасположенностью [46], с анатомическими аномалиями бронхиального дерева [29], с низким индексом массы тела, свойственным многим марфаноидам [27], а также с аномалиями соединительной ткани, сопровождаемыми избытком ТФР- β , активацией соединительнотканых макрофагов, пониженной устойчивостью соединительной ткани к депривирующему метаболическому действию стресса, что наблюдается при ДСТ и лежит в основе развития кожных стрий, характерных для марфаноидного фенотипа [8, 41, 49].

Экспериментальные линейные мыши с дефектом в структуре матричного микрофибрилярного гликопротеина фибриллина-1 склонны к развитию бронхолегочных поражений. У них выявляется низкая продукция антиоксидантов, снижается активность экстрацеллюлярной супероксиддисмутазы, и сразу после рождения обнаруживаются нарушения развития дистальных альвеолярных перегородок. У взрослых мышей развивается деструктивная эмфизема [41]. Аномалии матрикса (даже без явных признаков эластолиза) могут способствовать формированию эмфиземы под влиянием окислительного свободно-радикального повреждения [57].

Среди лиц с синдромом Марфана существует подгруппа с эмфиземой легких, которая часто приводит у них к развитию СП. В патогенезе формирования эмфиземы существенным фактором является активация ТФР- β . Повышение активности ТФР- β сопровождается усилением апоптоза клеток в развивающихся легких [49]. Дегградация эластина при эмфиземе способствует формированию вздутий и гипервоздушности легких. С помощью компьютерной томографии установлено, что легкие больных с СП

имеют как раз такую структуру. Эмфизематозные нарушения с подплевральной локализацией наблюдались преимущественно в апикальных полях. Компьютерная томография оказалась наиболее чувствительным методом в выявлении фокусов эмфиземы. Этим методом обнаружено, что у больных СП эмфизема носит распространенный характер, развивается не только в апикальных, но и в центральных частях легких [40].

Хотя буллезная эмфизема присутствует в апикальной части легких у большинства пациентов, верхушки легких при СП – не всегда место выхода воздуха в плевральную полость. Воздух может выходить через висцеральную плевру где угодно вследствие «плевральной порозности». В легких обнаруживают зоны разрушенных мезотелиальных клеток висцеральной плевры, замещенных воспалительными эластофибротическими слоями повышенной проницаемости [52-54, 60]. Воздух проникает в интерстиций, затем перемещается к корню легкого, вызывая эмфизему средостения; а когда медиастинальное давление повышается – происходит разрыв медиастинальной париетальной плевры с пневмотораксом [42]. Большой СП приводит к снижению жизненной емкости легких и повышению альвеолярно-артериального градиента кислорода, что вызывает гипоксемию различной степени. Выраженность гипоксемии как результата низкого вентиляционно-перфузионного отношения и шунтирования кровотока зависит от величины пневмоторакса. Функция же контралатерального легкого компенсаторно увеличена, поэтому гиперкапния зачастую отсутствует, развивается гипервентиляционный дыхательный алкалоз. Спадение (коллабирование) легкого может быть полным или частичным. Полное коллабирование легкого чаще возникает при первичном СП у практически здоровых лиц. Частичное коллабирование развивается при незначительном анатомическом дефекте висцеральной плевры, наличии плевральных сращений, ригидности ткани легкого вследствие воспалительных или склеротических процессов (вторичный СП) [12]. Клиника СП зависит от степени коллапса легкого, наличия осложнений и возраста больного. Может быть острый пневмоторакс (бурная картина – 63%, бессимптомная – 4,2%, латентная – 1,4%), хронический (4,2%) и рецидивирующий (5,4%). Возможен двусторонний СП, а также пневмоторакс единственного легкого. СП может возникать в любое

время суток, но чаще – в период бодрствования.

Состояние больного при СП чаще удовлетворительное. Характерны внезапные умеренные боли (80%) в соответствующей половине грудной клетки, иррадирующие в руку или шею, одышка (примерно у 54%), в основном, вследствие невозможности сделать глубокий вдох из-за болей. Кашель является третьим по частоте признаком СП (28%). На стороне поражения наблюдаются ослабление голосового дрожания, ослабленное дыхание, перкуторный коробочный звук, границы сердца смещаются в противоположную сторону. Дыхательные экскурсии уменьшаются. Один из самых частых симптомов СП – тахикардия. Пульс учащен до 90–100 ударов в минуту. Могут возникать гипотония и гипоксемия, которые представляют угрозу для жизни больного [12, 18, 56, 62].

В патогенезе расстройств, возникающих в первые минуты и часы после попадания в плевральную полость воздуха и спадения легкого, существенную роль играют рефлекторные реакции, иногда приводящие к развитию острой недостаточности кровообращения по типу коллапса или (при наличии симпатoadреналовой централизации кровообращения) – плевропульмонального шока. В дальнейшем механизм патологических нарушений определяется характером сообщения плевральной полости с воздухоносными путями [18, 56, 59]. Друг за другом следуют фазы открытого и закрытого пневмоторакса. При закрытом СП количество воздуха в плевральной полости постоянно, и клиника зависит от степени спадения легкого. При ограниченном пневмотораксе и самопроизвольном закрытии бронхоплеврального сообщения воздух, попавший в плевральную полость, может постепенно всасываться, причем, по Л.Р. Перельману, расправляемое легкое оказывает поршневой эффект, способствующий достижению необходимого градиента давлений газов. Несвоевременное расправление коллабированного легкого приводит к накоплению в остаточной плевральной полости серозного экссудата, который нередко превращается в гнойный. Образование клапанного дефекта ведет к развитию пневмоторакса по клапанному типу, что способствует ранним нарушениям кровообращения. Осложнениями СП являются острая дыхательная недостаточность, острая недостаточность кровообращения (см. выше), кровоизлияния в плевральную полость, экссудативный плеврит, эмпиема плевры, подкожная эмфизема [18, 44, 56, 59].

Одной из ведущих задач при лечении СП является предотвращение повторных пневмотораксов (рецидивов), однако ни простая аспирация, ни дренирование плевральной полости не позволяют уменьшить число рецидивов [16, 28, 44, 59].

Примером, иллюстрирующим вышеизложенное, может служить случай двустороннего СП, наблюдавшийся нами в Мариинской больнице [19]. Приводим развернутую выписку из истории болезни этого пациента.

Больной Ш-ин. В., 32 лет, 22.09.1997 года пришел в госпитальную терапевтическую клинику СБГПМА. Жаловался на общую слабость, потливость, боли в левой половине грудной клетки, выраженную одышку при малейшей физической нагрузке, кашель с трудно отделяемой мокротой и перебои в сердце в положении на левом боку. Считает себя больным около 4-х месяцев: упорный кашель, который связывал с длительным курением. Резкое ухудшение — 3 дня назад, когда он давал наркоз пациенту. В анамнезе — операция по поводу узлового зоба (1977 г.), после которой постоянно получает заместительную терапию левотироксином. При осмотре — выраженные признаки марфаноидного фенотипа: высокий рост, астеническое телосложение, арахнодактилия, «готическое» нёбо, гипермобильность суставов и др. Кожные покровы сухие, чистые. Пульс — 86 уд/мин., АД — 110/70 мм рт. ст. Сердце перкуторно смещено вправо. Корень легкого значительно расширен. Множество мелких лимфоузлов по верхушечной плевре. Над всей поверхностью левого легкого — тупость, дыхание резко ослаблено, подозрение на плевральный выпот. Учитывая тяжесть состояния, был госпитализирован в 6 т.о. Мариинской б-цы. При срочном рентгенологическом обследовании обнаружено полностью коллабированное к корню левое легкое. Справа — очаги пневмонической инфильтрации в верхней и средней доле легкого с диффузным усилением легочного рисунка. Смещение органов средостения вправо. На ЭКГ — вертикальная электрическая позиция сердца, синусовая брадикардия с ЧСС 57 уд/мин., выраженные изменения в предсердиях, местная внутрижелудочковая блокада, ранняя реполяризация, изменения миокарда в области высоких отделов боковой стенки левого желудочка. Клинический анализ крови: Лейк. — 11,4x10⁹/мкл, Эр. — 4,65x10¹²/мкл, Нб — 138 г/л, Тромбоциты — 349x10⁹/мкл, П. — 4, С. — 80, Л. — 11, М. — 5, СОЭ — 16 мм/час.

С диагнозом «левосторонний пневмоторакс» был переведён в 4 х.о. При торакоскопии в левой плевральной полости обнаружено небольшое количество серозной жидкости, левое легкое полностью коллабировано. В верхней доле выявлена киста размером 3×2×2 см под фибрином. Проведено дренирование плевральной полости по Бюлау. Больной осмотрен проф. М.П. Королевым. Дренаж функционирует нормально, отделялось геморрагическое содержимое. При рентгеноскопии 24.09.1997 г. левое легкое полностью не расправилось, над его верхушкой — воздух высотой 5 см и локально в нижне-наружном отделе — шириной 1,5. Подключен аппарат активного дренирования, отходило серозно-

фибринозное содержимое. При рентгеноскопии 27.09.1997 г. — коллабированное до 2/3 объема левое легкое, в наружном синусе — жидкость.

При рентгенографии 1.10.1997 г. левое легкое полностью не расправилось. В связи с отсутствием положительной динамики пневмоторакса, ex consilio решено сделать торакотомию. Однако при предоперационной рентгенографии 4.10.1997 г. правое легкое неожиданно оказалось также коллабированным на ¼ объема, в нижнем отделе — воздух, жидкость не определяется, легочный рисунок усилен, сгущен. Заключение: двустороний пневмоторакс, левосторонний гидроторакс. (рисунок 3).



Рисунок 3. Рентгенологическая динамика спонтанного пневмоторакса правого легкого, (наблюдение Ю.И. Строева).

При рентгенографии 6.10.1997 г. правое легкое расправилось полностью. В правой полости — дренажная трубка, диффузный пневмофиброз. Левое легкое полностью коллабировано к корню, в наружном синусе — горизонтальный уровень жидкости, конец дренажной трубки — в проекции IV-го межреберья. Решено выполнить левостороннюю торакотомию.

9.10.1997 г. с 10.00 до 11.30 проф. Ф.Х. Кутушевым под эндотрахеальным наркозом произведена переднебоковая торакотомия слева по IV межреберью. В плевральной полости — скудное сукровичное содержимое. Левое легкое полностью коллабировано. В области S1 имеется участок легочной ткани с белесоватого цвета втянутым уплотнением

звездчатой формы. Произведена атипичная краевая резекция с применением сшивающего аппарата УКЛ и герметизацией этого участка погружными швами. В области S5 имеется фибриновый налет по наружному краю этого сегмента, при снятии его выявлен дефект легочной ткани, из которого поступал воздух. Произведена атипичная краевая резекция с применением аппарата УКЛ и герметизацией этого участка погружными швами. Послеоперационный диагноз: Буллезная эмфизема легких. Левосторонний спонтанный пневмоторакс.

27.10.1997г., на 35 день пребывания в Мариинской больнице, по настоянию пациента он был выписан на амбулаторное лечение.

В последние годы в России наблюдается стремительный рост заболеваемости подростков допризывного и призывного возрастов, равно как и случаи внезапной смерти призванных, спровоцированные физическими нагрузками. Наши исследования показали, что подавляющая часть подростков-призывников Санкт-Петербурга, имевших диагноз «гипотрофия» и поступивших в Мариинскую больницу в целях медицинского освидетельствования, на деле имела сочетание различных признаков нераспознанной ДСТ марфаноподобного фенотипа [8]. К сожалению, до сих пор значительное число современных отечественных врачей имеет о ДСТ весьма туманные представления. Поэтому не удивительно, что многие пациенты с явной наследственной патологией не получают правильного диагноза, так как они ускользают от взора даже опытейших врачей широкой практики, в частности, врачей призывных комиссий, работающих вне сферы медицинской генетики. И это в особенности касается широко распространенных ДСТ, диагностировать которые при наличии генетической настороженности достаточно просто уже при первом осмотре пациента. В этом отношении представляет интерес следующее наше наблюдение.

Подросток М-ков М.В., 19 лет, 1.04.1997 г. в 13.00 был доставлен машиной скорой помощи в приемный покой Мариинской больницы с диагнозом «спонтанный пневмоторакс». При поступлении жаловался на резкие боли в правой половине грудной клетки и одышку, которые возникли у него утром в метро. На рентгенограмме в 13.25 — легкое справа поджато до $\frac{1}{2}$ объема, правосторонний пневмоторакс. Подростку была предложена срочная госпитализация по жизненным показаниям. Однако он самовольно покинул приемный покой больницы и оправился домой. Дежурному врачу приемного покоя с помощью активного вызова через поликлинику № 77 в 19.30 удалось госпитализировать его в хирургическое отделение Мариинской больницы.

В отделении он продолжал жаловаться на боли в правой половине грудной клетки, покашливал. Состояние удовлетворительное. Астеник. Кожа и слизистые были бледноваты. АД — 120/70 мм рт. ст., пульс — 80 уд./мин. Тоны сердца были чистыми. Слева выслушивалось везикулярное, резко ослабленное дыхание, живот — мягкий, безболезненный, печень и селезенка — не увеличены.

В 19.40 у больного была предпринята диагно-

стическая торакоскопия. Под местной анестезией в IV межреберье справа был выполнен торакоцентез. При осмотре правое легкое коллабировано. Между верхнедолевой и париетальной плеврой обнаружены две плевральные шварты, на одной из которых имелось кровоизлияние. Булл не обнаружено. Плевральная полость дренирована по Бюлау.

Диагноз: «Спонтанный пневмоторакс справа на почве отрыва плевральной шварты».

На контрольной рентгенограмме 3.04.97 г. : в правой плевральной полости — дренажная трубка, легкое расправилось, свободного газа и жидкости не выявлено. 4.04.97 г. дренаж из плевральной полости удален. Самочувствие оставалось удовлетворительным. Жалоб не предъявлял. 8.04.97 г. осмотрен проф. М.П. Королевым, рекомендовавшим выписать больного на амбулаторное лечение.

Вскоре после выписки из больницы подростку пришла повестка из райвоенкомата, так как он являлся призывником и не имел отсрочки от службы в армии. И призывная врачебная комиссия признала призывника, который перенес правосторонний спонтанный пневмоторакс, годным к строевой службе. Однако в армию его все-таки не призвали. И не потому, что у него была серьезная легочная патология. Курьезность случая состояла в том, что у него одна нижняя конечность оказалась явно короче другой (что иногда наблюдается у лиц с ДСТ). И именно это явилось поводом признать его негодным к службе в армии.

А.А. Богомолец считал, что физиологические типы конституции человека определяются активной мезенхимой. Он создал учение о соотношении типов соединительной ткани организма, определяющем реактивность, по степени развития и состоянию соединительной ткани выделил такие типы конституции как: астенический (преобладает тонковолокнистая соединительная ткань), фиброзный (плотная, волокнистая соединительная ткань), пастозный (рыхлая соединительная ткань) и липоматозный (обильное развитие жировой ткани) [2]. Согласно Богомольцу, и старение сопряжено с физико-химическими и иммунобиологическими свойствами соединительной ткани: динамика организации мезенхимы определяет ход онтогенеза, т.е. «человек имеет возраст своей соединительной ткани». Богомолец указывал, что «активная мезенхима», то есть, прежде всего — фагоцитирующие клетки, иммунная система и мезенхимальные источники

биорегуляторов – влияет на дифференцировку, пролиферацию и сроки жизни всех клеток [3]. Ранее, в 1896 г. австро-венгерский терапевт Б. Штиллер ввел представление об астеническом конституциональном типе и его склонности к бронхолегочной патологии [62], которое А.А. Богомолец развил. «Совершенно правильно, – писал он, – выделен тип астеника, все более распространяющегося среди современного человека... Вся фигура тонкая, узкая, длинная: длинная тонкая шея, узкая, плоская и длинная грудная клетка, узкий таз, слабая мускулатура, крыловидные лопатки... Слабое развитие жировой ткани, тонкая бледная кожа, вялая мошонка, вялая брюшная мускулатура, склонность к паховым грыжам, малое сердце, склонность к спланхноптозу, подвижные почки...» [2].

За истекшие почти 90 лет распространенность ДСТ только выросла, конституциональный тип, описанный Б. Штиллером и А.А. Богомольцем постоянно встречается врачу. Пульмонолог и торакальный хирург, по нашему мнению, должны проявлять осведомленность в вопросах системных заболеваний соединительной ткани, диагностическую настороженность по отношению к связанным с ДСТ вторичным болезням, особенно – у конституционально предрасположенных лиц, которых нетрудно распознать при осмотре. Нельзя недооценивать роль ДСТ в патогенезе первичного и вторичного СП. Повидимому, перспективны исследования пациентов со СП и катамениальным пневмотораксом в отношении критериев марфаноидности, а также содержания ТФР-β. Привлечь к этому внимание и было целью нашей статьи.

Список литературы

1. Авдеев С.Н. Пневмоторакс // *Consilium Medicum*. – 2005. – Т. 7. – N 10. – С. 874 – 882.
2. Богомолец А. А. Введение в учение о конституциях и диатезах. – Харьков: Госмедиздат, 1928. – 172 с.
3. Богомолец А.А. Продление жизни. – Киев: Изд-во АН УССР, 1940. – 143 с.
4. Вершинина М.В., Нечаева Г.И., Гринберг Л.М. и соавт. Дисплазия соединительной ткани в генезе буллезной эмфиземы: останется ли «первичным» первичный спонтанный пневмоторакс? // *Леч. врач.* – 2012. – № 9. – С. 14.
5. Викторова И.А., Викторова С.И. Ретроспективное клинико-анатомическое исследование случая внезапной смерти мужчины с марфаноподобным фенотипом // *Мед. вестн. Сев. Кавказа.* – 2008. – Т. 11. – № 3. – С. 36–39.
6. Зайчик А.Ш., Чурилов Л.П. Общая патофизиология с основами иммунопатологии. СПб.: ЭЛБИ-СПб., 2008. – С. 125.
7. Зайчик А.Ш., Чурилов Л.П. Наследник Серебряного века. К 100-летию со дня рождения Л.Р. Перельмана // *Мир медицины.* – 2000. – № 1–2. – С. 39.
8. Калашникова А.В., Муджигова О.М., Нода М., Сесь Т.П., Строев Ю.И., Чурилов Л.П. Роль аутоагглютинации в патогенезе эндокринных нарушений при недифференцированной системной дисплазии соединительной ткани // *Вестн. С.-Петерб. ун-та. Сер. 11.* – 2009. – Вып. 4. – С. 3–25.
9. Ким Г.А., Пичуров А.А. Вопросы эпидемиологии спонтанного пневмоторакса (анализ 1246 случаев) // *Фундам. наука клин. мед.* – 2012. – т. 15. – С. 137–138.
10. Лайт Р. Пневмоторакс/Внутренние болезни по Тинсли Р. Харрисону. – М.: Практика – Мак Гроу-Хилл, 2005. – Т. 4. – с. 1782-1783.
11. Лёншин А.В., Ильин А.В., Мальцева Т.А., Тихонова Л.Ю. Синдром Марфана как фактор риска осложненного течения туберкулеза легких // *Бюлл. физиол. и патол. дыхания.* – 2012. – № 44. – С. 137–144.
12. Мейер А., Нико Ж., Карро Ж. Спонтанный нетуберкулезный пневмоторакс у взрослых и его лечение: Пер. с франц. – М.: Медгиз, 1964. – 138 с.
13. Нечаева Г. И., Викторова И. А. Дисплазия соединительной ткани: терминология, диагностика, тактика ведения пациентов. Омск: Изд-во ООО «Типография БЛАНКОМ», 2007. – 188 с.
14. Нечаева Г. И., Викторова И. А., Друк И. В., Вершинина М. В. Дисплазия соединительной ткани: пульмонологические аспекты // *Пульмонология.* – 2004. – № 2. – С. 116–119.
15. Нечаева Г.И., Яковлев В.М., Конев В.П. и соавт. Дисплазия соединительной ткани: основные клинические синдромы, формулировка диагноза, лечение // *Леч. врач.* – 2008. – № 2. – С. 22–25.
16. Пичуров А.А. Лечебная тактика при спонтанном пневмотораксе у больных с хронической обструктивной болезнью легких / Автореф. дисс. ... к.м.н. – СПб., 2011. – 134 с.
17. Пичуров А.А., Оржешковский О.В., Петрунькин А.М. и соавт. Спонтанный пневмоторакс – анализ 1489 случаев // *Вестн. хирургии им. И.И. Грекова.* – 2013. – т.

172. — № 5. — С. 82 — 88.

18. Справочник по пульмонологии: Под ред. Н.В. Путова, Г.Б. Федосеева, А.Г. Хоменко. — Л.: Медицина, 1987. — С. 116—117.

19. Тимченко О.В. Случай спонтанного пневмоторакса у молодого мужчины с болезнью Марфана / «Студенческая наука-98»: Мат-лы. науч. конф. студентов. — СПб.: Изд. ГПМА, 1998. — Ч. 2. — С. 39—40.

20. Трисветова Е.Л., Юдина О.А. Анатомия малых аномалий сердца. — Минск: Белпринт, 2006. — 104 с.

21. Уша Л.А. Случай развития спонтанного пневмоторакса у больного во время сеанса иглокальвания / Патология внутренних органов при нейрогормональных и обменных нарушениях: Сб. научн. трудов под ред. доц. Ю.И. Строева. — Л.: ЛПМИ, 1988. — С. 136—138.

22. Юдаева Л.С., Макацария А.Д. Беременность и родоразрешение у больных с врожденными заболеваниями соединительной ткани (синдромы Марфана, Элерса-Данло, Рендю-Вебера-Ослера) // Вопр. гинекол., акуш. и перинатол. — 2008. — Т. 7. — № 1. — С. 16—20.

23. Яблонский П.К., Атюков М.А., Буляница А.П., Пищик В.Г. Выбор лечебной тактики и возможности прогнозирования рецидива у больных с первым эпизодом спонтанного пневмоторакса // Медицина XXI век. — 2005. — № 1. — С. 38—44.

24. Яковлев В.М., Нечаева Г.И. Кардиореспираторные синдромы при дисплазии соединительной ткани. — Омск, 1994. — 217 с.

25. Яковлев В.М., Нечаева Г.И., Викторова И.А., Глотов А.В. Терминология, определенная с позиции клиники, классификация врожденной дисплазии соединительной ткани. // Врожденные дисплазии соединительной ткани: тез. симпоз. — Омск: ОГМА, 1990. — С. 3—5.

26. Aljehani Y. Catamineal pneumothorax: Time to look differently // Saudi Med. J. — 2014. — V. 35. — N 2. — Pp. 115 — 122.

27. Amjadi K, Alvarez GG, Vanderhelst E, et al. The prevalence of blebs and bullae among young healthy adults: a thoracoscopic evaluation//Chest. — 2007. — V. 132. — Pp. 1140—1145.

28. Baronofsky ID, Warden HG, Kaufman JL, Whatley J, Hanner JM. Bilateral therapy for unilateral spontaneous pneumothorax//J.Thorac. Surg. — 1957. — V. 34. — Pp. 310—322.

29. Bense L, Eklund G, Wiman LG. Bilateral

bronchial anomaly. A pathogenetic factor in spontaneous pneumothorax// Amer. Rev. Respir. Dis. — 1992. — V. 146. — Pp. 513—516;

30. Bense L, Wiman LG, Hedenstierna G. Onset of symptoms in spontaneous pneumothorax: correlation to physical activity// Eur. J. Respir. Dis. — 1987. — V. 71. — Pp. 181—186).

31. Donahue D.M., Wright C.D., Viale G. et al. Resection of pulmonary blebs and pleurodesis for spontaneous pneumothorax // Chest. — 1993. — V. 104. — №6. — P.1767—1769.

32. Fukuda Y, Haraguchi S., Tanaka S. et al. Pathogenesis of blebs and bullae of patients with spontaneous pneumothorax: an ultrastructural and immunohistochemical study// Amer. J. Respir. Crit. Care Med. — 199. — V.149. — Suppl. A. — Pp. A1022—A1022.

33. Gobbel W.G. Jr, Rhea W.G. Jr, Nelson I.A. Spontaneous pneumothorax // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. — 1963. — V. 46. — Pp. 331—345.

34. Hagen R.H., Reed W., Solheim K. Spontaneous pneumothorax// Scand. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. — 1987. — V. 21. — Pp. 183—185.

35. Hatz R.A., Kaps M.F., Meimerakis G., et al. Long—term results after video—assisted thoracoscopic surgery for first—time and recurrent spontaneous pneumothorax// Ann. Thorac. Surg. — 2000. — V. 70. — Pp. 253—257.

36. Hazelrigg S.R., Landreneau R.J., Mack M. et al. Thoracoscopic stapled resection for spontaneous pneumothorax // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. — 1993. — V. 105. — Pp. 389—393.

37. Ikeda M., Uno A., Yamane Y., Hagiwara N. Median sternotomy with bilateral bullous resection for unilateral spontaneous pneumothorax, with special reference to operative indications // J. Thorac. Cardiovasc. Surg.— 1988. — V. 96. — №4. — Pp. 615—620.

38. Inderbitzi R.G., Leiser A., Furrer M., Althaus U. Three years' experience in video—assisted thoracic surgery (VATS) for spontaneous pneumothorax // Thorac. Cardiovasc. Surg. — 1994. — V. 107. — Pp. 1410—1415.

39. Kondo T., Tagami S., Yoshioka A. et al. Current smoking of elderly men reduces antioxidants and alveolar macrophages // Amer. J. Respir. Crit. Care Med. — 1994. — V. 149. — Pp. 178—182.

40. Lesur O., Delorme N., Fromaget J.M. et al. Computed tomography in the etiologic assessment of idiopathic spontaneous pneumothorax // Chest. — 1990. — V. 98. — Pp. 341—347.

41. Loeys B.L., Matthys D.M., De Paepe A.M. Genetic

- fibrillinopathies: new insights in molecular diagnosis and clinical management // *Acta Clin. Belg.* – 2003. – V. 58. – Pp. 3–11.
42. Macklin M.T., Macklin C.C. Malignant interstitial emphysema of the lungs and mediastinum as an important occult complication in many respiratory diseases and other conditions: an interpretation of the clinical literature in the light of laboratory experiment// *Medicine (Baltimore).* – 1944. – V. 23. – Pp. 281–358.
43. Marfan A.B. Un cas de deformation congenital des quatre membres plus prononcee aux extremités caracterisee par l'allongement des os avec un certain degre d'amincissement // *Bull. Mem. Soc. Med. Hip. (Paris)* – 1896. – No. 13. – Pp. 220–226.
44. MacDuff A., Arnold A., Harvey J. et al. Management of spontaneous pneumothorax: British Thoracic Society pleural disease guideline 2010 // *Thorax.* – 2010. – V. 65. – Suppl. 2. – Pp. 1118–1131.
45. Mitlehner W., Friedrich M., Dissmann W. Value of computer tomography in the detection of bullae and blebs in patients with primary spontaneous pneumothorax // *Respiration.* – 1992. – V. 59. – Pp. 221–227.
46. Morrison P.J., Lowry R.C., Nevin N.C. Familial primary spontaneous pneumothorax consistent with true autosomal dominant inheritance // *Thorax.* – 1998. – V. 53. – Pp. 151–152.
47. Müller NL, Nelems B. Postcoital catamenial pneumothorax. Report of a case not associated with endometriosis and successfully treated with tubal ligation // *Amer. Rev. Resp. Dis.* – 1986. – V.134. – N 4. – Pp. 803–804.
48. Nakamura H., Izuchi R., Hagiwara T. et al. Physical constitution and smoking habits of patients with idiopathic spontaneous pneumothorax // *Jpn. J. Med.* – 1983. – V. 22(1). – Pp. 2–8.
49. Neptune E.R., Frischmeyer P.A., Arking D.E. et al. Dysregulation of TGF-beta activation contributes to pathogenesis in Marfan syndrome // *Nat. Genet.* – 2003. – V. 33. – Pp. 407–411.
50. Nkere U.U., Griffin S.C., Fountain S.W. Pleural abrasion: a new method of pleurodesis// *Thorax.* – 1991. – V. 46. – Pp. 596–598.
51. Noppen M. Spontaneous pneumothorax: epidemiology, pathophysiology and cause // *Eur. Respir. Rev.* – 2010. – V. 19. – N 11. – Pp. 7217–7219.
52. Noppen M. Management of primary spontaneous pneumothorax // *Curr. Opin. Pulm. Med.* – 2003. – V. 9. – Pp. 272–275.
53. Noppen M. Do blebs cause primary spontaneous pneumothorax? Con: blebs do not cause primary spontaneous pneumothorax // *J. Bronchol.* – 2002. – V. 9. – Pp. 319–323.
54. Noppen M., Baumann M.H. Pathogenesis and treatment of primary spontaneous pneumothorax: an overview // *Respiration.* – 2003. – V. 70. – Pp. 431–438.
55. Omwandho C.O., Konrad L., Halis G. et al. Role of TGF-betas in normal human endometrium and endometriosis//*Hum. Reprod.* – 2010. – V. 25(1). – Pp. 101–109.
56. Pearson F.G. *Thoracic Surgery.* — Philadelphia: Churchill Livingstone Publ., 2002. – 1900 p.
57. Podowski M., Calvi C.L., Cheadle C. et al. Complex integration of matrix, oxidative stress, and apoptosis in genetic emphysema // *Amer. J. Pathol.* – 2009. – V. 175(1). – Pp. 84–96.
58. Primrose W.R. Spontaneous pneumothorax: a retrospective review of aetiology, pathogenesis and management // *Scott. Med. J.* – 1984. – V. 29. – Pp. 15–20.
59. Rivas J. J., López M. F. J., López—Rodó L. M. et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of spontaneous pneumothorax / Spanish Society of Pulmonology and Thoracic Surgery // *Arch. Bronconeumol.* — 2008. — V. 44. — № 8. — Pp. 437–448.
60. Sahn S.A., Heffner J.E. Spontaneous pneumothorax // *N. Engl. J. Med.* — 2000. — V. 342. — Pp. 868–874.
61. Schramel F.M.H., Sutedja T.G., Janssen J.P. et al. Prognostic factors in patients with spontaneous pneumothorax treated with video-assisted thoracoscopy // *Diagn. Ther. Endosc.* – 1995. – V. 2. – Pp. 1–5.
62. Steven A. Sahn M.D., Heffner J.E. Spontaneous Pneumothorax// *N. Engl. J. Med.* — 2000. — V. 342. — Pp. 868–874.
63. Stiller B. Über Enteroptose im Lichte eines neuen Stigma neurasthenicum // *Archiv für Verdauungskrankheiten.* – 1896. – Bd. 2. – S. 281.
64. Wallaert B., Gressier B., Marquette C.H., et al. Inactivation of alpha 1-proteinase inhibitor by alveolar inflammatory cells from smoking patients with or without emphysema // *Amer. Rev. Respir. Dis.* – 1993. – V. 147. – Pp. 1537–1543.