

© Коллектив авторов, 2013  
УДК:616.25-003.219:616-018.2

## ФЕНОТИПИЧЕСКИЕ МАРКЕРЫ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ ПРИ ПЕРВИЧНОМ СПОНТАННОМ ПНЕВМОТОРАКСЕ

*А.В. Михеев, С.Н. Трушин, М.А. Баскевич*

Рязанский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова, г. Рязань

**В статье представлены результаты обследования 21 пациента, страдающих первичным спонтанным пневмотораксом с применением методик оценки фенотипических критериев дисплазии соединительной ткани.**

**Ключевые слова:** спонтанный пневмоторакс, дисплазия соединительной ткани, фенотипические маркеры.

Спонтанный пневмоторакс (СП) – внезапное, не связанное с травмой или каким-либо лечебно-диагностическим действием, нарушение целостности висцеральной плевры и поступление воздуха из легкого в плевральную полость.

СП бывает первичным (развивается у лиц в возрасте от 20 до 40 лет, признававшихся до этого здоровыми) и вторичным (возникает на фоне выявленных заболеваний: ХОБЛ, туберкулез, муковисцидоз, пневмоцистная пневмония, рак легкого и др.) [6].

Первичный спонтанный пневмоторакс (ПСП) вызывает особый научный интерес, т.к. встречается у лиц наиболее трудоспособного возраста (20-40 лет), признававшихся до этого здоровыми.

Данная патология возникает у мужчин с частотой 7,4:100 000; у женщин - 1,2:100 000 населения в год [3]. Этиология ПСП до конца не выяснена, но выделяют ряд факторов, способствующих его развитию, а также теории возникновения. Производящими факторами являются разрыв участка патологически изменённой легочной ткани и выход воздуха в полость плевры, вследствие резкого повышения внутрилёгочного давления при физических нагрузках, погружении под воду, кашле и др. Предрасполагающими факторами являются курение, проблемы

экологии окружающей среды, перенесенные ранее легочные инфекции, астеническое телосложение, мужской пол.

Выдвинуто несколько теорий развития буллезной эмфиземы легких и спонтанного пневмоторакса: повреждающее действие нейтрофильной эластазы - усиление естественной деградации матричных белков - эластина, коллагена и др.; теория Стефансона - травматизация верхних долей легких первым и вторым ребром при дыхании из-за анатомических особенностей, и, как следствие, повреждение и дистрофия легочной ткани в этой области; генетически обусловленная теория и другие [1,2,8]. Большинство исследователей отдают ведущую роль недостаточности в организме пациента  $\alpha$ 1-антитрипсина. Однако протеазно-антипротеазная теория в полной мере не может описать генез развития буллезной эмфиземы легких как субстрата для развития ПСП. Отечественными и зарубежными учеными проведен ряд исследований, не подтверждающих дефицит  $\alpha$ 1-антитрипсина у пациентов с ПСП.

В литературе в настоящее время появились единичные высказывания о связи ПСП с дисплазией соединительной ткани (ДСТ). В отечественной медицине 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 [4, 7]. Единой классификации ДСТ до настоящего времени не выработано. В практической деятельности по этиологическим факторам ДСТ подразделяют на дифференцированные и недифференцированные дисплазии соединительной ткани (НДСТ) [4, 5, 7]. НДСТ – генетически гетерогенная группа без четких клинико-генеалогических критериев с различным набором фенотипических и клинических симптомов, обусловленных степенью выраженности нарушений твердой и рыхлой соединительной ткани и формирующимися в процессе онтогенеза осложнениями [7].

Ведущим в постановке ДСТ является определение ряда фенотипических критериев. В литературе описывается преобладание среди пациентов со спонтанным пневмотораксом лиц, имеющих астенический тип конституции, однако никаких статистических данных, как правило, не приводится.

Целью исследования стало выявление фенотипических маркеров ДСТ у больных с первичным спонтанным пневмотораксом.

#### Материалы и методы

Нами были обследованы пациенты (n=21), находившиеся в клинике факультетской хирургии ГБОУ ВПО РязГМУ Минздрава России на базе отделения торакальной хирургии ГБУ РО «ОКБ». У всех пациентов имел место ПСП, сопутствующей патологии не выявлено. Все пациенты были мужского пола; женщины в исследование не включались. В 16 случаях (76%) имел место правосторонний пневмоторакс, у 5 (14%) – левосторонний.

Средний возраст составил  $26 \pm 1,2$  лет. У всех пациентов проводились антропометрические исследования. Для выявления долихостеномелии измерялись следующие показатели:

- длина верхней конечности – расстояние между выступающей точкой на крае акромиального отростка лопатки и самой дистальной точкой ногтевой фаланги 3-его пальца.

- длина плеча – расстояние от выступающей точки на крае акромиального отростка лопатки до верхней точки головки лучевой кости.

- длина предплечья – расстояние от нижней точки шиловидного отростка лучевой кости до верхней точки головки лучевой кости.

- длина кисти – расстояние между проекцией шиловидной кости на продолжение линии 3-ей пястной кости до самой дистальной точки ногтевой фаланги 3-его пальца.

- длина нижней конечности – расстояние от большого вертела до пола.

- длина бедра – расстояние между верхним краем лонного сочленения и серединой медиального мыщелка большеберцовой кости.

- длина голени – расстояние между серединой медиального мыщелка большеберцовой кости и нижней точкой на внутренней лодыжке.

- длина стопы – расстояние от пяточного бугра до конца ногтевой фаланги 2-ого пальца.

Критериями диагностики долихостеномелии с помощью антропометрических данных являются:

- отношение «кисть/рост» >11%

- отношение «стопа/рост» >15%

- разность «размах рук - рост» > 7,6 см

- отношение «верхний сегмент/ нижний» <0,85, где нижний сегмент измерялся от лонного сочленения до пола, верхний сегмент определяли как разность «рост-нижний сегмент».

Для определения дефицита массы тела рассчитывали индекс Варги (ИВ) по формуле:

$$\text{ИВ} = (\text{масса тела, г} / \text{рост}^2, \text{ см}) - (\text{возраст, годы} / 100)$$

Величина ИВ 1,7-1,5 отражает умеренное снижение массы тела. Величина ИВ менее 1,5 – выраженный дефицит массы тела.

Одним из наиболее часто встречающихся в клинической практике проявлений ННСТ является синдром гипермобильности суставов (ГМС). Гипермобильными следует считать суставы с избыточным диапазоном

движений. Необходимо помнить, что диапазон движений в суставах зависит от возраста, пола, этнического происхождения пациента. Выраженность ГМС оценивали по девятибалльной шкале (табл. 1).

Таблица 1

*Девятибалльная шкала гипермобильности P.Beighton (1998)*

Тест	Суставы	
	правый	левый
Способность		
1. пассивно отогнуть назад V палец в пястно-фаланговом суставе более чем на 90°	1	1
2. пассивно привести I палец к ладонной поверхности руки	1	1
3. пассивно разогнуть локтевой сустав > 10°	1	1
4. пассивно разогнуть коленный сустав > 10°	1	1
5. интенсивно прижать ладони к полу, не сгибая коленей	1	1
<b>Итого</b>	9	
Один балл может быть получен для каждой стороны при манипуляциях 1-4, поэтому показатель гипермобильности составляет максимально 9 баллов.		

Максимальная величина по этим тестам равняется 9 баллам, причем 1 балл обозначает патологическое переразгибание одного сустава на одной стороне, а 2 балла – на двух. Показатель от 0 до 2 рассматривался как физиологический вариант нормы, от 3 до 5 – как умеренная гипермобильность, от 6 до 9 баллов – выраженная гипермобильность суставов.

**Результаты и их обсуждение**

По данным антропометрических исследований рост пациентов составил 179±1,4см, вес - 64±1,3кг. Индекс Варги равен 1,7±0,04. В 76% случаев выявлен дефицит веса, у 4 пациентов выраженный недостаток массы тела. Антропометрические расчетные показатели представлены в таблице 2.

Таблица 2

*Результаты антропометрического исследования*

Антропометрические показатели	Результат (см)
Длина верхней конечности	81,4±0,9
Длина плеча	33,1±0,4
Длина предплечья	28,95±0,6
Длина кисти	20,1±0,3
Длина нижней конечности	95,95±1,5
Длина бедра	44,7±1,09
Длина голени	44,8±0,8
Длина стопы	26,8±0,4
Верхний сегмент тела	92,1±1,3
Нижний сегмент тела	87,2±1,2
Размах рук	182,35±1,9

При оценке критериев долихостеномелии с помощью антропометрических данных средние показатели составили:

- отношение «кость/рост» - 11,2%
- отношение «стопа/рост» - 14,9%
- разность «размах рук - рост»  $4,1 \pm 0,76$  см
- отношение «верхний сегмент/нижний» -  $1,06 \pm 0,02$

При этом у 11 пациентов (52,4%) соотношение «стопа/рост» превышала 15%, у 6 больных (28,6%) разность «размах рук - рост» составила более 7,6 см.

У 11 (52,4%) пациентов из общего числа выявлены признаки ГМС, причем у 9 определялась умеренная, а у 2 выраженная гипермобильность суставов.

#### Заключение

Таким образом, у большинства пациентов с первичным спонтанным пневмотораксом имелись фенотипические признаки недифференцированной дисплазии соединительной ткани:

- 1) распространённость долихостеномелии среди пациентов с первичным спонтанным пневмотораксом составила 90%;
- 2) дефицит массы тела наблюдался в 76% случаев;
- 3) гипермобильность суставов выявлена у 52,4% пациентов.

#### Литература

1. Аверьянов А.В. Эмфизема легких у больных ХОБЛ: современные аспекты

патогенеза, диагностики и лечения: автореф. дис. ... д-ра мед. наук / А.В. Аверьянов. – М., 2008. – 45 с.

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. Бисенков Л.Н. Неотложная хирургия груди и живота: руководство для врачей / Л.Н. Бисенков, П.Н. Зубарева. – СПб.: Гиппократ, 2006. – 556 с.
4. Кадурина Т.И. Наследственные коллагенопатии, диагностика, лечение, диспансеризация / Т.И. Кадурина. – СПб., 2000. – 270 с.
5. 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.
6. Спонтанный пневмоторакс / М. Перельман, С. Кононенко // Врач. – 2002. – №11. – С. 34-36.
7. Яковлев В.М. Кардио-респираторные синдромы при дисплазии соединительной ткани / В.М. Яковлев, Г.И. Нечаева. – Омск: ОГМА, 1994. – 217 с.
8. Stephenson S.E. Spontaneous pneumothorax: The sharp rib syndrome / S.E. Stephenson // Thorax. – 1976. – Vol. 31. – P. 369-372.

## PHENOTYPIC MARKERS OF CONNECTIVE TISSUE DYSPLASIA IN PRIMARY SPONTANEOUS PNEUMOTHORAX

*A.V. Miheev, S.N. Trushin, M.A. Baskevich*

**The paper presents the results of a survey of 21 patients with primary spontaneous pneumothorax using valuation techniques phenotypic criteria of connective tissue dysplasia.**

**Key words:** *spontaneous pneumothorax, connective tissue dysplasia, phenotypic markers.*

Михеев Алексей Владимирович – канд. мед. наук, ассистент кафедры факультетской хирургии с курсом анестезиологии и реаниматологии.  
E-mail: almiheev77@mail.ru.

Трушин Сергей Николаевич – д-р мед. наук, проф., зав. кафедрой факультетской хирургии с курсом анестезиологии и реаниматологии, Заслуженный врач РФ.

Баскевич Максим Аркадьевич – студент 6 курса лечебного факультета.