

© П.С. Филипенко, Т.Б. Кучмаева, 2008
УДК 616 - 007.17:616 - 009.2

ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОГО ТЕЧЕНИЯ ЭКСПИРАТОРНОГО СТЕНОЗА ТРАХЕИ И ГЛАВНЫХ БРОНХОВ У БОЛЬНЫХ С СИНДРОМОМ НЕДИФФЕРЕНЦИРОВАННОЙ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

П.С. Филипенко, Т.Б. Кучмаева
Ставропольская государственная медицинская академия

Дисплазия соединительной ткани (ДСТ) – врожденный дефект мезенхимального матрикса организма с прогредиентным течением [4]. Среди наследственных заболеваний соединительной ткани значительное место занимает группа болезней, в основе которых лежат вполне определенные и хорошо изученные генные дефекты. Эти заболевания определяются четкой клинической симптоматикой и называются дифференцированными мезенхимальными или соединительнотканными дисплазиями. Наиболее часто встречающимися заболеваниями генной природы являются синдромы Марфана, Элерса-Данло, несовершенный остеогенез и эластическая псевдоксантома [3].

Однако в подавляющем большинстве случаев набор фенотипических признаков у больных, обращающихся к врачу, не укладывается ни в один из известных синдромов патологии соединительной ткани. Подобные случаи следует с полным основанием относить к недифференцированной дисплазии соединительной ткани (НДСТ).

Слабость соединительнотканых структур легочной ткани предрасполагает к развитию разнообразной патологии органов дыхания [2,5,12]. На тесную патогенетическую связь с мезенхимальной дисплазией может претендовать экспираторный стеноз (ЭС) трахеи.

В 1949, а затем, в 1953 году J. Lemoine впервые подробно описал ЭС трахеи под названием «трахеобронхиальная гипотония». В литературе имеются различные названия этого состояния: «трахеобронхиальная дискинезия», «дистония трахеи и бронхов», «экспираторная инвагинация перепончатой части трахеи», «коллапс трахеи и бронхов», «пролапс трахеи», «экспираторный стеноз трахеи» - все это подразумевает патологическое расслабление мембранозной части трахеи и главных бронхов, экспираторное западение ее в просвет трахеи и главных бронхов. Наиболее приемлемым можно считать термин «экспираторный стеноз трахеи», который предложил H. Herzon в 1958 году.

Цель исследования – выявить особенности клинического течения экспираторного стеноза трахеи и

главных бронхов у больных с синдромом недифференцированной дисплазии соединительной ткани.

Материал и методы. Обследовано 118 больных, находившихся на лечении в пульмонологическом отделении городской клинической больницы № 4 г. Ставрополя за период с 2003 по 2005 г. с диагнозами бронхиальная астма (БА) и хронический обструктивный бронхит (ХОБ). Все больные имели 5 и более внешних фенотипических признаков НДСТ.

Всем больным была выполнена фибробронхоскопия под местным обезболиванием (премедикация: Sol. Atropini sulfatis 0,1% - 1,0 внутримышечно; анестезия: Sol. Lidocaini 5% - 3,0; 2% - 6,0). Использовали местную анестезию, так как в этом случае не происходит изменение вентиляции. Исследования проводились в условиях, наиболее приближенных к физиологическим, исключалось «распирание» стенок трахеи и бронхов широким тубусом жесткого эндоскопа. Во время проведения фибробронхоскопии выполнялась проба с форсированным выдохом и вдохом, осуществлялась кашлевой тест. Во время кашля увеличивается амплитуда движения мембранозной части трахеи и бронхов, что повышает точность диагностики ЭС трахеи и главных бронхов.

Степень стенозирования и форму ЭС трахеи устанавливали в соответствии с классификацией В.П. Скиба [8]. I степень – экспираторная инвагинация бесхрящевой стенки дыхательных путей в пределах от 1/3 до 1/2 просвета; II степень – в пределах 1/2 – 2/3 просвета; III степень – в пределах, превышающих 2/3 просвета. При локальной (трахеальной) форме ЭС экспираторная инвагинация регистрируется только на уровне трахеи, при диффузной (трахеобронхиальной) – на уровне трахеи и бронхов.

Исследование функции внешнего дыхания с регистрацией петли поток – объем (спирография) было выполнено на компьютерной системе «ЭТОН» (Россия). При проведении данного исследования руководствовались методикой проведения и унифицированной оценки результатов функционального исследования механических свойств аппарата вентиляции на основе спирометрии [6].

Степень дыхательной недостаточности считали соответствующей степени тяжести хронической обструктивной болезни легких (ХОБЛ) и определяли по классификации ХОБЛ, принятой в 1999 г. Европейским Респираторным Обществом. За показатель бронхиальной проходимости принимали ОФВ-1, который наиболее стабильно и объективно отражает выраженность бронхиальной обструкции.

Критерием исключения из обследования больных с признаками НДСТ было наличие гемодинамически значимой недостаточности кровообращения, заболеваний бронхолегочной системы, таких как пневмония, новообразования, плевриты, болезнь Хаммена-Рича, туберкулез органов дыхания, саркоидоз, наличие эндокринной патологии.

Результаты и обсуждение. ЭС трахеи был выявлен у 100 больных, что составило 84,7% от общего количества. Среди больных с установленным ЭС трахеи мужчин в возрасте от 16 до 45 лет было 62, женщин в возрасте от 22 до 46 лет – 38. При этом I степень стеноза наблюдалась у 67 больных (67%), II степень – у 31 (31%), III степень – у 2 (2%). Локальная форма ЭС выявлена у 82 больных (82%), диффузная форма – у 18 (18%).

У 27 (27%) больных дыхательная недостаточность не была выявлена, у 49 (49%) больных соответствовала I степени, у 23 (23%) – II степени и у 1 (1%) больного – III степени.

Основными клиническими симптомами являлись кашель, одышка, затрудненное дыхание и другие признаки, связанные с экспираторным сужением дыхательных путей.

Известно, что кашель – наиболее характерный и постоянный симптом ЭС трахеи. Он был отмечен у всех обследованных. У большинства больных возникновение кашля было связано с физической нагрузкой (96%), отмечена также связь кашля с действием перепадов температуры (59%), речевой нагрузкой, смехом (41%), у 33% больных кашель провоцировался резкими запахами, у многих пациентов кашель возникал при перемене положения тела (22%). В подавляющем числе наблюдений была отмечена приступообразность кашля (71%), у части больных кашель возникал периодически (29%).

Обращал внимание необычный характер кашля у этих больных. В литературе его называют по-разному: «битональный», «надсадный», «дребезжащий», «лающий». Такая особенность кашля, очевидно, была обусловлена слабостью мембранозной части трахеи и главных бронхов. Механизм возникновения кашля объясняется тем, что во время кашля струя воздуха выталкивается с большой скоростью и, проходя по крупным бронхам и трахее, по закону Бернулли вызывает сужение просвета и вибрацию лишенной упругости мембранозной части. Чем больше расслабление мембранозной части трахеи и бронхов, тем больше вибрация и лающий кашель.

Сухой лающий кашель наблюдался у 57% больных, с выделением мокроты – у 43%. У 17 больных мокрота имела слизисто-гнойный и гнойный характер, что указывало на обострение трахеобронхита. В 5 случаях на высоте кашля отмечалось кровохарканье. В результате нарушения целостности поверхностно расположенных кровеносных сосудов слизистой оболочки вибрирующей мембранозной части трахеи и главных бронхов. Кровохарканье было незначительным и прекращалось вместе с кашлем.

Одышка экспираторного характера была у 74% больных, возникала при значительной физической нагрузке. Механизм ее возникновения, по-видимо-

му, обусловлен сужением просветов трахеи и главных бронхов и развивающейся в этих условиях дыхательной недостаточностью. Лишь у одного больного одышка появлялась при небольшой физической нагрузке. Приступы кашля и одышка у 60% больных сопровождались удушьем. У многих больных приступы удушья купировались самостоятельно в покое, обычно такие приступы оказывались резистентными к действию бронхолитиков.

У половины больных во время кашля возникала рвота, которая, вероятно, была связана с увеличением внутригрудного и внутрибрюшного давления во время сильных приступов кашля и удушья. Во время кашля отмечались также головокружение, головные боли и шум в ушах (64%), что могло быть следствием развивающейся в этих условиях острой гипоксии мозга.

Остальные симптомы в виде ощущения инородного тела, перекрытия, першения в дыхательных путях, болей в груди, горле, дисфагии, по всей вероятности, связаны с прохождением воздуха с большой скоростью через суженный просвет трахеи и бронхов и раздражением при этом нервных рецепторов слизистой оболочки.

Для оценки тяжести клинического состояния больных с различными степенями ЭС использовали суммарный балл тяжести клинического состояния, который определяли с учетом 5 клинических параметров по разработанной схеме.

1. Одышка:

3 балла – тяжелая степень, одышка заставляет делать остановки при ходьбе на расстояние около 100 метров;

2 балла – средняя степень тяжести, появляется необходимость делать остановки при ходьбе в своем темпе по ровной местности;

1 балл – легкая степень тяжести, одышка возникает при быстрой ходьбе или при подъеме на небольшое возвышение;

0 баллов – нет признака.

2. Кашель:

3 балла – тяжелый, изнуряющий, приступообразный кашель, часто в течение дня;

2 балла – умеренный периодический или приступообразный кашель, часто в течение дня;

1 балл – умеренный периодический кашель, редкие эпизоды в течение дня;

0 баллов – отсутствие кашля.

3. Мокрота:

3 балла – гнойная мокрота (нейтрофилов 25% и более в поле зрения);

2 балла – слизисто-гнойная мокрота (нейтрофилов менее 25% в поле зрения);

1 балл – слизистая мокрота;

0 баллов – нет признака.

4. Приступы удушья:

1 балл – наличие приступов удушья;

0 баллов – отсутствие приступов удушья.

5. Кровохарканье:

1 балл – наличие кровохарканья;

0 баллов – отсутствие кровохарканья.

Больные с первой степенью стеноза имели от 1 до 7 баллов, со второй степенью стеноза – от 3 до 10 баллов, с третьей степенью стеноза – 11 баллов.

Заключение. Экспираторный стеноз трахеи как проявление НДСТ имеет специфические патоморфологические, характерные клинические, эндоскопические, функциональные проявления. В основе патологии лежит чрезмерная инвагинация бесхрящевой стенки дыхательных путей при форсированном выдохе или кашле. Ведущими симптомами заболевания являются

длительный, пароксизмальный, сухой кашель с битональным оттенком, порой заканчивающийся приступами удушья или кровохарканьем, загрудинные боли различной интенсивности в проекции бифуркации трахеи.

При анализе клинических признаков заболевания и лабораторно-инструментальных данных у больных с БА и ХОБ обнаружена прямая зависимость между степенью имеющегося ЭС трахеи и выраженностью клинических симптомов: чем больше степень ЭС, тем в более тяжелой форме протекает заболевание.

Литература

1. Богданова, А.В. Клинические особенности и течение бронхолегочной дисплазии / А.В. Богданова, Е.В. Бойцова, С.В. Старевская // Пульмонология. – 2002. - № 1. - С. 28-32.
2. Гавалов, С.М. Особенности клинических проявлений и течения различных форм бронхолегочной патологии у детей с малыми формами дисплазии соединительной ткани / С.М. Гавалов, В.В. Зеленская // Педиатрия. – 1999. - № 1. – С. 49-52.
3. Земцовский, Э.В. Соединительнотканная дисплазия сердца / Э.В. Земцовский. – СПб., 1998. – 86 с.
4. Клеменев, А.В. Внекардиальные проявления недифференцированной дисплазии соединительной ткани

- / А.В. Клеменев // Клиническая медицина. – 2003. - № 10. – С. 4-7.
5. Корытников, К.И. Проплап митрального клапана и заболевания органов дыхания / К.И. Корытников // Клиническая медицина. - 1999. - № 4. – С. 15-18.
 6. Методика проведения и унифицированная оценка результатов функционального исследования механических свойств аппарата вентиляции на основе спирометрии: пособие для врачей – СПб., 1996. – 36 с.
 7. Сильвестров, В.П. Клинические аспекты трахеобронхиальной дискинезии / В.П. Сильвестров, Ю.С. Крысин // Терапевт. архив. – 2002. - № 3. – С. 36-38.
 8. Скиба, В.П. Трахеобронхиальная дискинезия: автореф. дис. ... канд. мед. наук / В.П. Скиба - Минск, 1995. – 35 с.
 9. Скиба, В.П. Трахеобронхиальная дискинезия (экспираторный пролапс мембранозной стенки трахеи и бронхов) / В.П. Скиба // Пульмонология. – 1996. - № 2. – С. 54-57.
 10. Скотина, Е.И. Синдром трахеобронхиальной дискинезии у больных бронхиальной астмой / Е.И. Скотина // Инструментальные методы исследования во врачебной практике: Сб. научных работ. – Саратов, 1996. – С. 84-85.
 11. Хадарцев, А.А. Экспираторные стенозы трахеи и бронхов. Вопросы диагностики, лечения, профилактики / А.А. Хадарцев // Вестник новых медицинских технологий. – 1999. - № 3-4. – С. 85-87.
 12. Zu Walack, R. Pulmonary function studies in patients with prolapse of the mitral valve / R Zu Walack, S. Sinatra, B. Lahiri // Chest. – 1979. – Vol 1. – P. 17-20.

ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОГО ТЕЧЕНИЯ ЭКСПИРАТОРНОГО СТЕНОЗА ТРАХЕИ И ГЛАВНЫХ БРОНХОВ У БОЛЬНЫХ С СИНДРОМОМ НЕДИФФЕРЕНЦИРОВАННОЙ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

П.С. ФИЛИПЕНКО, Т.Б. КУЧМАЕВА

С целью изучения особенностей клинического течения экспираторного стеноза трахеи и главных бронхов у больных с синдромом недифференцированной дисплазии соединительной ткани обследовано 118 больных, находившихся на лечении в пульмонологическом отделении городской клинической больницы № 4 г. Ставрополя с диагнозом «бронхиальная астма» и «хронический обструктивный бронхит». Все больные имели 5 и более внешних фенотипических признаков синдрома недифференцированной дисплазии соединительной ткани.

При выполнении фибробронхоскопии экспираторный стеноз трахеи и главных бронхов был выявлен у 100 больных (84,7%). Ведущими симптомами заболевания являются длительный, пароксизмальный, сухой кашель с битональным оттенком, порой заканчивающийся приступами удушья или кровохарканьем, загрудинные боли различной интенсивности в проекции бифуркации трахеи. Установлена прямая зависимость между степенью экспираторного стеноза трахеи и главных бронхов трахеи и выраженностью клинических симптомов: чем больше степень ЭС, тем в более тяжелой форме протекает заболевание.

Ключевые слова: недифференцированная дисплазия соединительной ткани, экспираторный стеноз трахеи

FEATURES OF CLINICAL COURSE OF EXPIRATORY STENOSIS OF THE TRACHEA AND THE MAIN BRONCHIAL TUBES IN PATIENTS WITH THE SYNDROME OF NONDIFFERENTIATED CONNECTIVE TISSUE DYSPLASIA

FILIPENKO P.S., KUCHMAEVA T.B

With the purpose of studying features of clinical course of expiratory stenosis (ES) of the trachea and the main bronchial tubes in patients with the syndrome of nondifferentiated connective tissue dysplasia 118 patients with the diagnosis of bronchial asthma and chronic obstructive bronchitis that were treated in pulmonary department of Stavropol city clinical hospital № 4 were surveyed. All patients had 5 and more external phenotypical signs of syndrome of nondifferentiated connective tissue dysplasia.

At performance of fibrobronchoscopy, expiratory stenosis of the trachea and the main bronchial tubes has been revealed in 100 patients (84,7 %). The main symptoms of disease are long, paroxysmal, dry cough with bitonal shade, at times coming to end attacks of asthma or blood spit, retrosternal pains of various intensities in a projection of trachea bifurcation. Direct dependence between a degree of expiratory stenosis of the trachea and the main bronchial tubes and expressiveness of clinical symptoms is established: the more degree of ES, the more severe form of the disease.

Key words: nondifferentiated connective tissue dysplasia, expiratory stenosis (ES) of the trachea