Спонтанный пневмоторакс у детей

Ю.Л. Мизерницкий, Н.Н. Розинова, С.Э. Цыпленкова, М.В. Костюченко, Т.А. Миненкова

Московский НИИ педиатрии и детской хирургии

Spontaneous pneumothorax in children

Yu.L. Mizernitsky, N.N. Rozinova, S.E. Tsyplenkova, M.V. Kostyuchenko, T.A. Minenkova

Moscow Research Institute of Pediatrics and Pediatric Surgery

Приводятся клинические наблюдения случаев спонтанного пневмоторакса, явившихся следствием различных причин: семейный спонтанный пневмоторакс; пневмоторакс у ребенка с синдромом Элерса—Данло; пневмоторакс, осложнивший течение гистиоцитоза.

Ключевые слова: дети, спонтанный пневмоторакс, семейный спонтанный пневмоторакс, соединительнотканная дисплазия, синдром Элерса—Данло, гистиоцитоз.

The paper gives clinical cases of spontaneous pneumothorax arising from various causes; family spontaneous pneumothorax, pneumothorax in a child with Ehlers—Danlos syndrome; pneumothorax complicating histiocytosis.

Key words: children, spontaneous pneumothorax, family spontaneous pneumothorax, connective tissue dysplasia, Ehlers—Danlos syndrome, histiocytosis.

Спонтанный пневмоторакс — редкое, но всегда жизнеугрожающее состояние, с которым сталкиваются врачи разных специальностей. Термин впервые был предложен A. Hard в 1803 г., более подробно спонтанный пневмоторакс был описан R. Laennec в 1819 г.

Согласно современным представлениям, под спонтанным пневмотораксом понимают поступление воздуха в плевральную полость с коллабированием легкого, что возникает вследствие нарушения целостности легочной ткани без какого-либо внешнего воздействия. Спонтанный пневмоторакс у детей может быть проявлением или осложнением различных заболеваний, но может возникать и в отсутствие клинически значимой легочной патологии.

Несомненный интерес в этом плане представляет семейный спонтанный пневмоторакс, имеющий аутосомно-доминантный тип наследования (OMIM 173600) [1]. R. Berlin и соавт. описали родословные, в нескольких поколениях которых встречался семейный спонтанный пневмоторакс [2]. P. Morrison и соавт. наблюдали семью, в которой отец и трое из шести детей имели эпизоды спонтанного пневмоторакса [3]. Установлено, что за развитие спонтанного пневмоторакса могут быть ответственны мутации в гене FLCN, локализованном в локусе 17p11.2 и кодирующем синтез белка фолликулина.

Приводим собственное клиническое наблюдение пациента с семейным спонтанным пневмотораксом.

Больной И., 16 лет. Родился от 1-й беременности, протекавшей с выраженным токсикозом, от 1-х физиологических родов в срок. У отца в анамнезе — 4 эпизода спонтанного пневмоторакса. Мальчик развивался без особенностей, редко болел респираторными заболеваниями, систематически занимался спортом.

В возрасте 15 лет через неделю после соревнований по горным лыжам на фоне полного покоя появилась резкая боль в левой половине грудной клетки с иррадиацией в левую руку. Ребенок госпитализирован в хирургическое отделение местного стационара, где при рентгенологическом обследовании выявлен пневмоторакс слева. Проведено дренирование плевральной полости, назначена антибактериальная терапия. Состояние стабилизировалось, повторных эпизодов пневмоторакса не отмечалось. Спустя 9 мес мальчик был направлен в отделение пульмонологии нашего института.

При поступлении состояние удовлетворительное. Жалоб не предъявлял, кашля и одышки не отмечалось. Ребенок правильного телосложения, умеренного питания. Грудная клетка цилиндрической формы.

© Коллектив авторов, 2012

Ros Vestn Perinatol Pediat 2012; 3:45–48

Адрес для корреспонденции: Мизерницкий Юрий Леонидович — д.м.н., проф., зав. отделением хронических воспалительных и аллергических болезней легких Московского НИИ педиатрии и детской хирургии, руководитель Детского научно-практического пульмонологического центра Минздравсоцразвития РФ

Розинова Надежда Николаевна — д.м.н., проф., засл. врач РФ, гл.н.с. того же отделения

Цыпленкова Светлана Эвальдовна — к.м.н., в.н.с. того же отделения

Костюченко Маргарита Васильевна — к.м.н., ст.н.с. того же отделения

Миненкова Татьяна Александровна — к.м.н., ст.н.с. того же отделения

125412, Москва, ул. Талдомская, д. 2

Перкуторный звук над легкими с коробочным оттенком. Аускультативно над легкими дыхание проводилось равномерно, хрипы не выслушивались.

При проведении спирометрии объемно-скоростные показатели в пределах должных величин; по данным бодиплетизмографии обнаружено значительное увеличение внутригрудного, остаточного и общего объемов легких, что указывало на обструктивные нарушения, синдром «воздушной ловушки». На рентгенограмме органов грудной клетки в прямой проекции выявлены признаки обструктивного синдрома, сгущение сосудистого рисунка в прикорневых отделах. На компьютерной томограмме грудной клетки в верхушках легких с обеих сторон определялись мелкие воздушные тонкостенные буллы с максимальным размером до 5 мм (рис. 1).

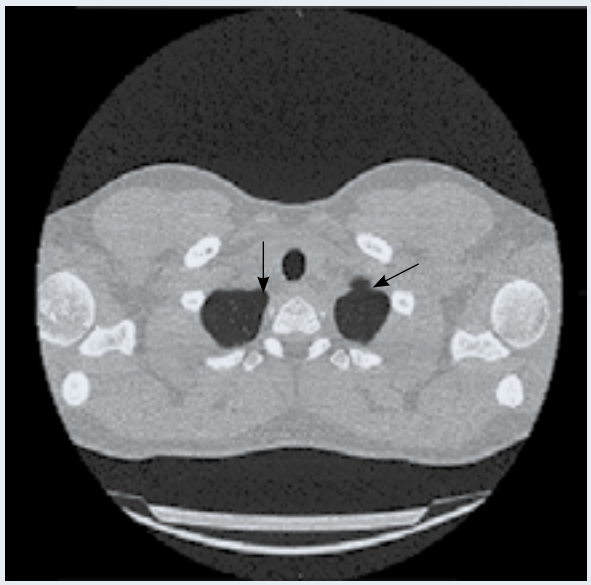


Рис. 1. **Компьютерная томограмма грудной клетки больного И., 16 лет, с семейным спонтанным пневмотораксом.**
В верхушках легких с обеих сторон — мелкие воздушные тонкостенные буллы (→).

При углубленном обследовании клинически значимых признаков соединительнотканной дисплазии выявлено не было.

Таким образом, на основании данных анамнеза (наличие рецидивирующего пневмоторакса у отца и появление спонтанного пневмоторакса у ребенка) и результатов проведенного клинико-инструментального обследования был установлен диагноз: семейный спонтанный пневмоторакс (J93.1).

Спонтанный пневмоторакс относится к наиболее типичным проявлениям моногенных заболеваний соединительной ткани [4]. Частота спонтанного пневмоторакса у больных с синдромом Марфана составляет от 4 до 16%; при синдроме Элерса — Данло пневмоторакс встречается значительно реже — в литературе имеются сообщения только о единичных случаях [5]. Патогенез бронхолегочных изменений при моногенных болезнях соединительной ткани сложен, однако основное значение придают нарушениям легочной архитектоники [5]. Главным механизмом, приводящим к спонтанного пневмотораксу, считают разрыв эмфизематозных булл.

Мы наблюдали больного с подобной патологией.

Больной В., 17 лет. Ребенок от родителей среднего возраста, считающих себя здоровыми, семейный анамнез не отягощен. Мальчик родился от 1-й беременности, протекавшей с угрозой прерывания в I триместре, от 1-х физиологических родов в срок. Рос и развивался без особенностей.

В возрасте 16 лет на фоне полного здоровья мальчик внезапно почувствовал резкую боль в левой половине грудной клетки. На следующий день был госпитализирован в хирургическое отделение местного стационара с диагнозом: спонтанный пневмоторакс слева. В стационаре проведено дренирование левой плевральной полости. Ребенок был выписан в удовлетворительном состоянии. Через 2 мес в связи с повторным пневмотораксом справа снова госпитализирован в хирургический стационар. После дренирования плевральной полости и стабилизации состояния был переведен в клинику пульмонологии нашего института.

При поступлении одышки, кашля не было. Перкуторно справа определялся коробочный оттенок легочного звука. Аускультативно дыхание проводилось равномерно, хрипы не выслушивались.

При оценке функции внешнего дыхания скоростные параметры форсированного выдоха не изменены, определялось легкое снижение жизненной емкости легких и форсированной жизненной емкости легких. При бодиплетизмографии отмечалось значительное увеличение остаточного объема легких.

При осмотре обращали на себя внимание дисгармоничное физическое развитие: долихоморфный тип телосложения, нарушение осанки по кифосколиотическому типу, воронкообразная деформация грудной клетки, повышение эластичности кожи, гипермобильность суставов. По данным ультразвукового исследования органов брюшной полости и почек выявлено повышение подвижности левой почки. При эхокардиографии диагностирован пролапс митрального клапана без нарушения гемодинамики. Окулистом выявлена миопия слабой степени. Все вышеизложенное дало основание диагностировать у ребенка синдром Элерса — Данло (Q79.6).

На представленных рентгеновских снимках грудной клетки из хирургического стационара определялся свободный воздух в правой плевральной полости, правое легкое было коллабировано, средостение смещено влево (рис. 2, а). После дренирования плевральной полости правое легкое частично расправилось, количество свободного воздуха в плевральной поло-

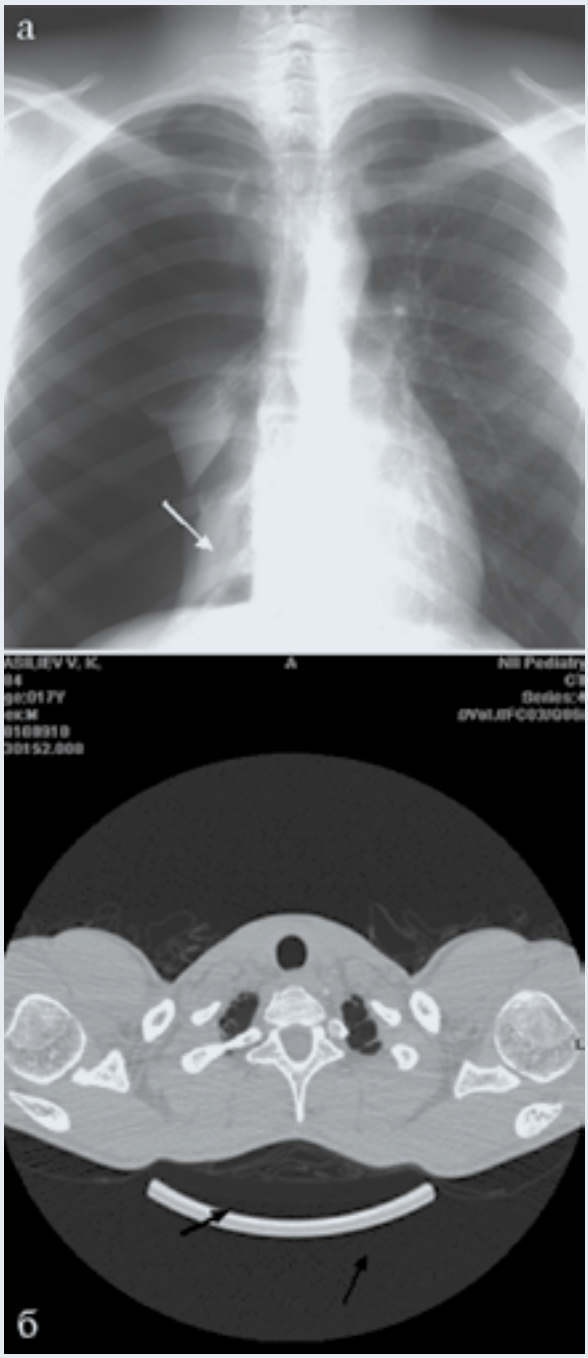


Рис. 2. **Рентгенограмма грудной клетки (а; боковая проекция) и компьютерная томограмма (б) больного В., 17 лет с синдромом Элерса—Данло.**
а — спонтанный пневмоторакс справа: свободный воздух в правой плевральной полости, правое легкое коллабировано (→), средостение смещено влево; б — воздушные тонкостенные буллы в верхушках легких с обеих сторон.

сти справа сократилось, тень средостения приобрела срединное положение.

На момент госпитализации в клинику института правое легкое было полностью расправлено, свободного воздуха в правой плевральной полости не отмечалось. На компьютерной томограмме грудной клетки в верхушках легких с обеих сторон определялись воздушные тонкостенные буллы с максимальным размером до 14 мм и участки локального фиброза (рис. 2, б).

Таким образом, спонтанный пневмоторакс у данного больного расценен как проявление синдрома Элерса — Данло. Мальчику рекомендовано динамическое наблюдение, а при повторных рецидивах обращение к торакальному хирургу.

Одной из причин спонтанного пневмоторакса в детском возрасте может быть и столь редкое заболевание, как гистиоцитоз. При этом страдании в различных органах и тканях формируются инфильтраты (эозинофильные гранулемы), состоящие из макрофагов (гистиоцитов). В зависимости от возраста дебюта заболевания и характера преимущественного поражения тканей выделяют несколько форм гистиоцитоза, однако клиническая картина заболевания не имеет характерных начальных черт. Изолированное поражение легких при гистиоцитозе чаще наблюдается в молодом и зрелом возрасте у мужчин, особенно у курильщиков [6].

Мы наблюдали больного, у которого спонтанный пневмоторакс осложнил течение гистиоцитоза.

Больной В., 14 лет. Мальчик поступил в клинику в крайне тяжелом состоянии. Семейный и ранний анамнез неизвестны (мальчик воспитывался в детском доме). Курил с 10 лет.

Из анамнеза заболевания известно, что с 12-летнего возраста после перенесенной пневмонии в течение 2 лет стала нарастать одышка, появился постоянный продуктивный кашель и влажные хрипы в легких. В течение последнего года к клинической картине присоединились явления рецидивирующего двустороннего спонтанного пневмоторакса, в связи с чем ребенок неоднократно госпитализировался в хирургический стационар по месту жительства. При рентгенологическом и томографическом обследовании отмечалось ячеистое строение легких. Для уточнения характера поражения была проведена торакоскопическая биопсия левого легкого; на основании гистологического исследования диагностирован гистиоцитоз. Ребенок был направлен в нашу клинику.

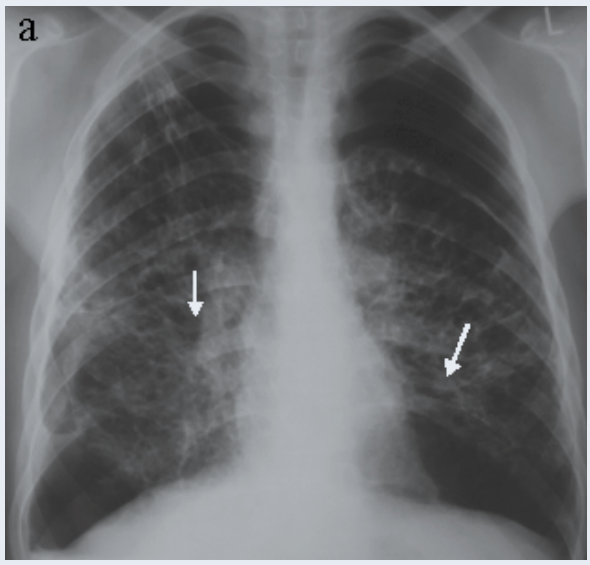
При поступлении состояние ребенка было крайне тяжелым за счет явлений выраженной дыхательной недостаточности. Мальчик не мог самостоятельно передвигаться, находился в инвалидном кресле. Ребенок астеничного телосложения, пониженного питания. При осмотре обращали на себя внимание акроцианоз, деформация ногтевых пластин по типу «часовых стекол» и фаланг пальцев по типу «барабанных палочек». Беспокоила смешанная одышка в покое, постоянный продуктивный кашель. Грудная клетка бочкообразно вздута, перкуторный звук над легкими — коробочный, при аускультации дыхание ослаблено, выслушивались множественные

разнокалиберные влажные хрипы. Тоны сердца были приглушены, выражена тахикардия, границы относительной сердечной тупости четко не определялись.

На обзорной рентгенограмме легких отмечались признаки двустороннего пневмоторакса, в коллабированных легких — множественные разнокалиберные буллы (рис. 3, а). На представленных компьютерных томограммах грудной клетки с обеих сторон определялись участки вздутия легочной ткани неправильной формы с тонкими стенками диаметром от 7 до 37 мм, между полостями — единичные мелкие центрилобулярные очаги (рис. 3, б).

По тяжести состояния в связи с рецидивирующим пневмотораксом и выраженной дыхательной недостаточностью ребенок был экстренно переведен в хирургическое отделение Российской детской клинической больницы, где вскоре умер от прогрессирующей дыхательной недостаточности. Диагноз гистиоцитоза был подтвержден патоморфологически. Таким образом, у данного ребенка пневмоторакс явился проявлением гистиоцитоза (D76.0).

Таким образом, спонтанный пневмоторакс у детей может быть обусловлен различными причинами. Прогноз данного заболевания всегда серьезный и во многом зависит от своевременности оказания квалифицированной врачебной помощи.



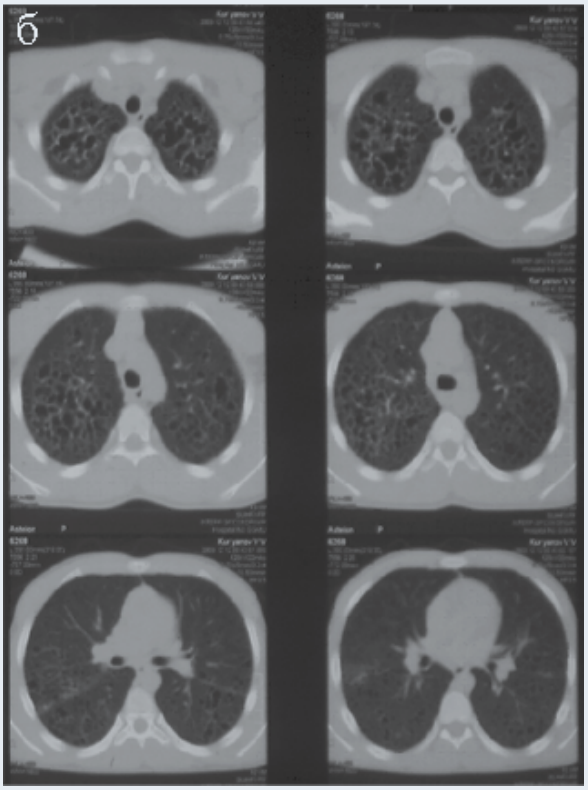


Рис. 3. **Рентгенограмма (а; прямая проекция) и компьютерная томограмма (б).**
а — двусторонний пневмоторакс: свободный воздух с обеих сторон; коллабированные легкие с множественными разнокалиберными буллами (→); б — множественные разнокалиберные буллы, единичные мелкие очаги.

ЛИТЕРАТУРА

1. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/omim/
2. *Berlin R.* Familial occurrence of pneumothorax simplex. Acta Med Scand 1950; 137: 268—275.
3. *Morrison P.J., Loury R.C., Nevin N.C.* Familial primary spontaneous pneumothorax consistent withtrue autosomal dominant inheritance. Torax 1998; 53: 151—152.
4. *Розинова Н.Н., Богорад А.Е., Новиков П.В.* Наследственные заболевания легких у детей: клинические формы и генетическая гетерогенность. Рос вестн перинатол и педиат 2008; 5: 20—27.
5. *Шахназарова М.Д., Семячкина А.Н., Розинова Н.Н.* Патология легких при моногенных заболеваниях соединительной ткани. Хронические заболевания легких у детей. Под ред. Н.Н. Розиновой, Ю.Л. Мизерницкого. М: Практика 2011; 118—124.
6. *Гольдштейн В.Д., Борисова Н.К.* Гистиоцитоз Х (гистиоцитарный гранулематоз). Болезни органов дыхания. Под ред. Н.Р. Палеева. М: Медицина 1990; 4: 511—527.

Поступила 21.12.11