

© П.С. Филипенко, Т.Б. Кучмаева, 2008
УДК 616.24(083.13)

ЗАВИСИМОСТЬ ВЕНТИЛЯЦИОННЫХ НАРУШЕНИЙ У БОЛЬНЫХ С ЭКСПИРАТОРНЫМ СТЕНОЗОМ ТРАХЕИ И ГЛАВНЫХ БРОНХОВ ОТ КОЛИЧЕСТВА ВНЕШНИХ ФЕНОТИПИЧЕСКИХ ПРИЗНАКОВ СИНДРОМА НЕДИФФЕРЕНЦИРОВАННОЙ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

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

Термин дисплазия соединительной ткани (ДСТ) объединяет группу генетически гетерогенных и клинически полиморфных патологических состояний, обусловленных нарушением формирования соединительной ткани в эмбриональном и постнатальном периодах [3, 5].

Среди висцеральных проявлений недифференцированной дисплазии соединительной ткани (НДСТ) относительно неплохо изучены лишь изменения сердечно-сосудистой системы. На тесную патогенетическую связь с мезенхимальной дисплазией может претендовать экспираторный стеноз (ЭС) трахеи и главных бронхов. ЭС часто сочетается с пролапсом митрального клапана, дополнительными хордами и другими аномалиями сердца [4, 5].

В функциональном смысле ЭС трахеи проявляется значительным изменением просвета трахеи и (или) главных бронхов во время форсированного выдоха за счет экспираторного пролапса их атонированной мембранозной части. Первичным заболеванием рассматривается в случаях врожденного недоразвития фиброзно-мышечных элементов стенки трахеи и главных бронхов. Врожденная аплазия хрящей в крупных дыхательных путях не обеспечивает достаточной опоры дряблой мембранозной части, в результате чего стенки бронхов приобретают необычную мягкость и спадаются во время форсированного выдоха [1, 2, 10].

Начало заболевания больные обычно связывают с простудным фактором. В анамнезе всегда отмечаются повторные респираторные заболевания, пневмонии, трахеобронхит с обструктивным синдромом. Со временем эти заболевания учащаются, а продолжительность обострений увеличивается [1, 7, 9].

Больных с ЭС трахеи и бронхов беспокоит одышка и приступы удушья, чувство инородного тела за грудиной, кашель [1, 7, 9, 10]. Одышка носит экспираторный характер. Приступы удушья вначале возникают лишь при физической нагрузке, а затем и в спокойном состоянии. «Классическая» бронхолитическая терапия при этих приступах удушья не дает эффекта или приносит лишь незначительное и кратковременное облегчение [7].

Пароксизмы приступообразного, «лающего», «дребезжащего» или «трубного», иногда битонального, длительного, сухого кашля резистентны к терапии. Кашель провоцируется изменением позы (резкие наклоны или повороты головы), положением на животе, форсированием дыхания как на выдохе, так и на вдохе, смехом, поднадуживанием, вдыханием холодного воздуха, газов-ирритантов, глотанием пищи, холодной жидкости или большого пищевого комка. На высоте кашлевого пароксизма у 78% больных ЭС трахеи и бронхов отмечается головокружение, удушье с затруднением в большей степени вдоха, чем выдоха, недержание мочи (чаще у женщин) [10]. При наличии трахеобронхита или бронхоэктазов больные выделяют значительное количество мокроты, иногда с примесью крови. Характерно плохое отхождение мокроты из-за экспираторного перекрытия просвета трахеи и бронхов пролабирующей мембранозной частью [1, 7, 9].

В начале заболевания у больных с первичной формой ЭС трахеи и бронхов физикальные признаки довольно скудны. В некоторых случаях выслушиваются сухие хрипы или ослабленное везикулярное дыхание, а во время кашля в межлопаточной области выявляется «захлопывающий» звук над трахеей, который, вероятно, обусловлен кратковременным и резким сокращением расслабленной мембранозной части трахеи с хрящевой стенкой [1].

С течением времени у больных с ЭС трахеи и главных бронхов внутригрудное давление постепенно повышается из-за механического препятствия выдоху. В итоге возникает порочный круг: ЭС трахеи и бронхов вызывает повышение внутригрудного давления, а повышенное внутригрудное давление приводит к дальнейшему прогрессированию ЭС [1, 7, 10].

Поскольку дефект соединительной ткани является генерализованным, то у пациентов с ЭС трахеи одновременно определяются фенотипические признаки «слабости» соединительной ткани со стороны кожи, опорно-двигательного аппарата, глаз, сердца и т.д.

В связи с вышеизложенным целью исследования явилось выявление зависимости между количеством

внешних фенотипических признаков синдрома НДСТ и степень выраженности вентиляционных нарушений при ЭС; обоснование необходимости поиска у больных с частым, резистентным к терапии кашлем внешних фенотипических маркеров синдрома НДСТ для ранней диагностики ЭС трахеи и главных бронхов наряду с клиническими признаками заболевания.

Материал и методы. Обследовано 218 больных с диагнозом бронхиальная астма (БА) и хронический обструктивный бронхит (ХОБ). Все больные были разделены на две сопоставимые по возрасту и полу группы. В первую группу (контрольная группа) включены 100 больных в возрасте от 16 до 40 лет, не имевших внешних фенотипических признаков синдрома НДСТ. Вторую группу (основная) составили 118 больных в возрасте от 15 до 46 лет, имевших 5 и более внешних фенотипических признаков синдрома НДСТ.

Приступы упорного кашля и затрудненного дыхания врачами расценивались как проявления бронхиальной астмы или хронической обструктивной болезни легких. Во всех случаях при направлении больных в стационар не было речи об ЭС трахеи и главных бронхов.

Всем больным под местным обезболиванием была проведена фибробронхоскопия, во время которой выполнялась проба с форсированным выдохом и вдохом, осуществлялся кашлевой тест для повышения точности диагностики ЭС трахеи и главных бронхов.

Исследование функции внешнего дыхания с регистрацией петли поток – объем (спирография) было выполнено на компьютерной системе «ЭТОН» (Россия). Результаты исследования расшифровывали, руководствуясь специальными методическими и инструктивными материалами [6, 8].

Вентиляционную функцию легких, тип и выраженность ее нарушений, оценивали по спирографическим показателям, вычисляя процентное отношение к должным величинам.

Степень дыхательной недостаточности (ДН) 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 объем форсированного выдоха за первую секунду (ОФВ1), который наиболее стабильно и объективно отражает выраженность бронхиальной обструкции.

Результаты исследований были подвергнуты математической обработке с использованием программы MICROSOFT EXCEL, XP, 2000.

Результаты и обсуждение. При проведении фибробронхоскопии 100 больным первой группы патологическая подвижность мембранозной части трахеи и главных бронхов была выявлена у 11 человек (11%). Из 118 больных второй группы, имевших 5 и более фенотипических признаков синдрома НДСТ, ЭС трахеи был у 100 человек (84,7%). Среди этих больных мужчин в возрасте от 15 до 45 лет было 62 человека, женщин в возрасте от 22 до 46 лет – 38.

У 100 больных (вторая группа) с ЭС трахеи и бронхов изучены внешние фенотипические признаки как маркеры синдрома НДСТ. Изменения скелета были у 96 больных, астенический тип телосложения – у 88, деформации грудной клетки и изменения позвоночника (сколиозы, кифозы и лордозы позвоночника) – у 80, воронкообразная, килевидная грудная клетка – у 59, синдром «прямой спины» – у 42, ювенильный остеохондроз с преимущественным поражением межпозвоночных дисков – у 47, искривленный мечевидный отросток – у 42. В ряде случаев встречались оттопыренные лопатки – 33 больных, ранний деформирую-

щий остеоартроз – 16, круглая спина – 30.

Краниоцефальные симптомы были выявлены у 58 больных. Из них у 24 была неправильная форма черепа, у 55 – искривление носовой перегородки, у 36 больных – частые носовые кровотечения («рыхлое» сплетение Киссельбаха).

Изменения со стороны глаз были обнаружены у 56 больных. Среди них миопия различной степени выраженности была диагностирована у 37, косоглазие (сходящееся или расходящееся) – у 8, эпикант – у 13, голубые склеры – у 35, астигматизм – у 49 больных.

В полости рта изменения были установлены у 63 больных: из них у 44 обнаружено высокое «готическое» нёбо, расщепление язычка – у 29, аномалии прикуса – у 53, умение свернуть язык в трубочку – у 24 больных.

Нарушение роста зубов установлено у 56 обследуемых второй группы: из них рост зубов вне зубного ряда наблюдался у 42, полисадообразное расположение зубов – у 22, большое расстояние между верхними резцами (диастема) – у 39, протрузия зубов – у 24 пациентов.

Аномалии развития или величины ушных раковин были выявлены у 41 больного, среди которых низкое расположение и асимметрия ушных раковин было у 18 больных, неправильное развитие козелка – у 6, малые или приросшие мочки ушей – у 39, оттопыренные уши (лопоухость) – у 23 больных.

Патологические изменения со стороны верхних конечностей были у 69 больных, при этом кривые или короткие мизинцы имели 48 больных, утолщение ногтевых фаланг – 33, паукообразные пальцы – 39, «лягушачьи» перепонки между пальцами – 32. Нарушение роста ногтей было у 40, вогнутые ногти – у 18, ногти в форме часовых стекол – у 11 больных.

Изменения со стороны нижних конечностей были обнаружены у 79 больных. Ранний варикоз нижних конечностей у юношей и нерожавших женщин определен у 21 больного, вальгусная или варусная деформация нижних конечностей выявлена у 34% обследуемых, «сандалевидная» 1-ая межпальцевая щель – у 32, гипермобильность надколенника – у 46, плоскостопие – у 54 пациентов.

Изменения со стороны кожных покровов были диагностированы у 56 больных, паховые, пупочные грыжи, грыжи белой линии живота – в 44% случаев. В 19% случаев ранее было выполнено грыжесечение, в 12% отмечалась повышенная растяжимость, а в 22% – ранимость кожных покровов. Очаги депигментации (витилиго, стрии) имели место у 24 больных, ангиоэктазии – у 12, а множественность пигментных пятен – у 5 больных.

Гипермобильность суставов выявлена у 80 больных, возможность пассивного разгибания пяти пальцев рук перпендикулярно тылу кисти – у 46, пассивное приведение 1 пальца до соприкосновения с предплечьем – у 55, переразгибание в локтевых и коленных суставах более 100 – у 76, пассивное приведение кисти к предплечью на 90 и более градусов – у 52 больных.

Итак, анализ фенотипических признаков больных второй группы (с 5 и более внешними фенотипическими признаками НДСТ) позволяет нам прийти к заключению, что пациент-диспластик – это человек астенического телосложения, худой, сутулый, с длинными руками и ногами, деформированной, несимметричной грудной клеткой, обычно с плоскостопием, плохими зубами и низким зрением.

Обнаружение внешних стигм синдрома НДСТ позволяет при эндоскопическом исследовании с большой вероятностью ожидать наличие внутренних стигм, например, ЭС трахеи и главных бронхов.

При анализе зависимости степени выраженности ДН от количества внешних фенотипических признаков синдрома НДСТ больные с ЭС трахеи были разделены на три группы. В первую группу вошел 51 больной (5-6 признаков); во вторую – 34 больных (7-8 признаков); третья группа – 15 больных (9-10 признаков).

Дыхательная недостаточность была диагностирована у 77 больных. Обструктивный тип нарушения вентиляции был только у 26 больных первой группы и у 10 – второй группы. Смешанный характер нарушений вентиляции с преобладанием обструктивного компонента был отмечен преимущественно у больных третьей группы. При этом преобладали нарушения бронхиальной проходимости на уровне крупных бронхов. Изолированно рестриктивный характер нарушений вентиляции не был выявлен ни в одном случае.

Анализ зависимости степени дыхательных нарушений от количества внешних фенотипических признаков синдрома НДСТ у этих больных показал, что по степени выраженности ДН первая и вторая группа были более неоднородными, чем третья группа. Так, в первой группе у 22 больных ДН не была выявлена, а у 29 больных имела место ДН I степени. Среди больных второй группы ДН не было у 1 больного, ДН I степени была у 8, ДН II степени – у 19 больных, ДН III степени – у 6 больных. В третьей группе больных у 12 человек (80,0%) была диагностирована ДН II степени, а у 3 (20%) – ДН III степени.

Проведенный корреляционный анализ зависимости степени выраженности ДН от количества фенотипических признаков синдрома НДСТ показал, что у больных с ЭС трахеи и главных бронхов ДН нарастает по мере увеличения количества фенотипических признаков. Чем больше внешних фенотипических признаков синдрома НДСТ выявлено у больного, тем выраженнее ДН.

Таким образом, при проведении фибробронхоскопии ЭС трахеи и главных бронхов был выявлен у 84,7% больных, имевших 5 и более внешних фенотипических признаков синдрома НДСТ и у 11% больных без синдрома ДСТ. При исследовании функции внешнего дыхания у 77% больных с ЭС были выявлены нарушения вентиляции по обструктивному и смешанному типу, причем степень ДН возрастала по мере увеличения количества фенотипических признаков НДСТ.

Выводы

1. Вероятность наличия ЭС трахеи и бронхов возрастает по мере увеличения количества фенотипических признаков синдрома НДСТ.

2. Наличие комплекса внешних фенотипических признаков синдрома НДСТ у больных с жалобами со стороны бронхо-легочной системы можно использовать как скрининг-диагностику ЭС трахеи и главных бронхов.

Литература

1. Алимов, А.Т. Экспираторный стеноз трахеи и главных бронхов: Дис. ... д-ра мед. наук / А.Т. Алимов. – Ташкент, 1988.
2. Баранов, В.А. Опыт лечения экспираторного стеноза трахеи / В.А. Баранов, П.В. Пономарев // Вест. нов. мед. технол. – 1999. – Т.6, №3-4. – С. 50-52.
3. Земцовский, Э.В. Соединительнотканная дисплазия сердца / Э.В. Земцовский. – СПб, 1998.
4. Клеменов, А.В. Внекардиальные проявления недифференцированной дисплазии соединительной ткани / А.В. Клеменов // Клини. мед. – 2003. – №10. – С. 4-7.
5. Клеменов, А.В. Недифференцированная дисплазия соединительной ткани: клинические проявле-

ния, возможности диагностики и патогенетического лечения / А.В. Клеменов. – М., 2005.

6. Методика проведения и унифицированная оценка результатов функционального исследования механических свойств аппарата вентиляции на основе спирометрии / Пособие для врачей // СПб., 1996.
7. Перельман, М.И. Клиника, диагностика и лечение экспираторного стеноза трахеи и крупных бронхов: Методические рекомендации / М.И. Перельман, Л.Ц. Иоффе, А.А. Бейсебаев, А.Г. Рехтман. – Москва–Алма-Ата, 1980. – 14 с.
8. Рабочая инструкция по проведению и интерпретации результатов исследования функции лёгких на аппаратах серии «ЭТОН». – М., 1999.
9. Скиба, В.П. Трахеобронхиальная дискинезия: Автореф. дис. ... канд. мед. наук / В.П. Скиба. – Минск, 1995.
10. Хадарцев, А.А. Экспираторные стенозы трахеи и бронхов. Вопросы диагностики, лечения, профилактики / А.А. Хадарцев // Вестн. нов. мед. технол. – 1999. – №6 (3-4). – С. 85-87.

ЗАВИСИМОСТЬ ВЕНТИЛЯЦИОННЫХ НАРУШЕНИЙ У БОЛЬНЫХ С ЭКСПИРАТОРНЫМ СТЕНОЗОМ ТРАХЕИ И ГЛАВНЫХ БРОНХОВ ОТ КОЛИЧЕСТВА ВНЕШНИХ ФЕНОТИПИЧЕСКИХ ПРИЗНАКОВ СИНДРОМА НЕДИФФЕРЕНЦИРОВАННОЙ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

П.С. ФИЛИПЕНКО, Т.Б. КУЧМАЕВА

Обследовано 218 больных с предварительным диагнозом бронхиальная астма и хронический обструктивный бронхит в двух сопоставимых по возрасту и полу группах – не имевших внешних фенотипических признаков синдрома НДСТ, а также имевших 5 и более внешних фенотипических признаков синдрома.

Внешние фенотипические признаки дисплазии соединительной ткани имели 118 больных. Из них у 100 больных был обнаружен экспираторный стеноз трахеи и главных бронхов. Степень выраженности дыхательной недостаточности имела прямую высокостепенную зависимость от количества фенотипических признаков синдрома недифференцированной дисплазии соединительной ткани – дыхательная недостаточность достоверно нарастала по мере увеличения количества фенотипических признаков синдрома.

Ключевые слова: синдром недифференцированной дисплазии соединительной ткани, фенотипические признаки, функция внешнего дыхания, экспираторный стеноз

DEPENDENCE OF VENTILATING INFRINGEMENTS IN PATIENTS WITH EXPIRATORY STENOSIS OF TRACHEA AND THE MAIN BRONCHIAL TUBES ON QUANTITY OF EXTERNAL PHENOTOPICAL SIGNS OF NONDIFFERENTIATED CONNECTIVE TISSUE DYSPLASIA SYNDROME

FILIPENKO P.S., KUCHMAEVA T.B.

From 218 patients with the diagnosis of bronchial asthma and chronic obstructive bronchitis, 118 persons had external phenotopical signs of dysplasia of connective tissue. 100 patients from them had expiratory stenosis of trachea and the main bronchial tubes. The degree of expressiveness of respiratory insufficiency had direct high-degree dependence on quantity of phenotopical signs of syndrome of nondifferentiated connective tissue dysplasia. Respiratory insufficiency accrued authentically in process of increase in quantity of phenotopical signs of nondifferentiated connective tissue dysplasia syndrome.

Key words: syndrome of nondifferentiated connective tissue dysplasia, phenotopical signs, external breathing function, expiratory stenosis