

Первичный спонтанный пневмоторакс как проявление дисплазии соединительной ткани (обзор литературы)

Л.Т.Пименов¹, М.Ю.Сметанин², В.В.Ремняков², С.В.Суслонова³

¹ГБОУ ВПО Ижевская государственная медицинская академия Минздрава России;

²БУЗ УР Республиканский клиничко-диагностический центр Минздрава Удмуртии, Ижевск;

³БУЗ УР Первая республиканская клиническая больница Минздрава Удмуртии, Ижевск

Резюме. На основании анализа современных данных литературы представлены сведения о диагностических критериях первичного спонтанного пневмоторакса, являющегося одним из проявлений дисплазии соединительной ткани. Подробно освещены вопросы классификации, этиологии, патогенеза, диагностики и лечения первичного спонтанного пневмоторакса.

Ключевые слова: дисплазия соединительной ткани, первичный спонтанный пневмоторакс, диагностика, лечение.

Primary spontaneous pneumothorax as a manifestation of connective tissue dysplasia (literature review)

L.T.Pimenov¹, M.Yu.Smetanin², V.V.Remnyakov², S.V.Suslova³

¹Izhevsk State Medical Academy, Russian Ministry of Health;

²Republican Clinical Diagnostic Center of Ministry of Health of Udmurtia, Izhevsk;

³First Republican Clinical Hospital of Ministry of Health of Udmurtia, Izhevsk

Summary. Based on analysis of current literature data provides information about the diagnostic criteria of primary spontaneous pneumothorax (PSP), which is one of the manifestations of connective tissue dysplasia. Discussed in detail the classification, etiology, pathogenesis, diagnosis and treatment of PSP.

Key words: connective tissue dysplasia, primary spontaneous pneumothorax, diagnosis, treatment.

Сведения об авторах

Пименов Леонид Тимофеевич – д-р мед. наук, проф., зав. каф. врача общей практики и внутренних болезней с курсом скорой медицинской помощи ГБОУ ВПО ИГМА, ГКБ №9

Сметанин Михаил Юрьевич – канд. мед. наук, врач ультразвуковой диагностики высшей категории БУЗ УР Республиканский клиничко-диагностический центр. E-mail: Migele1977@rambler.ru

Ремняков Валентин Викторович – канд. мед. наук, врач-рентгенолог высшей категории, зав. отд-нием компьютерной томографии БУЗ УР Республиканский клиничко-диагностический центр

Суслонова Светлана Владимировна – первый зам. глав. врача БУЗ УР Первая республиканская клиническая больница

Определение и классификация

Под пневмотораксом понимают скопление воздуха в плевральной полости с полным либо частичным коллапсом легкого, возникающее вследствие патологического сообщения плевральной полости с атмосферным воздухом. Термин «пневмоторакс» впервые применил E. Itard в 1803 г. Причинами пневмоторакса являются травмы легкого или грудной клетки, а также диагностические или лечебные медицинские вмешательства, однако в большинстве случаев пневмоторакс развивается вследствие спонтанного разрыва висцеральной плевры.

В современной литературе исследователи рассматривают буллезную эмфизему легких и спонтанный пневмоторакс (СП) как одно из многочисленных проявлений прогрессивного системного процесса, обусловленного наследственным поражением соединительной ткани. Не вызывает сомнения и отражена в соответствующих диагностических алгоритмах высокая вероятность развития буллезной эмфиземы и СП при относительно редко встречающихся генетических синдромах, например, синдроме Марфана и Элерса–Данло. Однако гораздо большее практическое значение имеет высокий риск возникновения СП при недифференцированных формах дисплазии соединительной ткани, признаки которой широко распространены в популяции и являются

предметом изучения специалистов самого разного профиля [1].

Пневмоторакс также подразделяется на напряженный и ненапряженный. Напряженный пневмоторакс требует неотложной медицинской помощи вследствие повышения внутригрудного давления из-за прогрессирующего накопления воздуха в плевральной полости. В результате сдавления легких или средостения в последующем может развиваться недостаточность кровообращения или дыхательная недостаточность. Ненапряженный пневмоторакс делится на открытый и закрытый (неполный) типы, он не так опасен, как напряженный, поскольку нет постоянного накопления воздуха в плевральной полости и, следовательно, нет сдавления органов грудной клетки от повышения давления [2, 3].

СП этиопатогенетически подразделяется на первичный и вторичный. Первичный СП (ПСП), определяемый как пневмоторакс, возникающий в отсутствие заболеваний легких, преимущественно встречается у молодых мужчин с астеническим типом конституции. К ПСП обычно приводит разрыв плевральных блеб или булл [4, 5]. Вторичный СП обычно встречается у пожилых пациентов, имеющих сопутствующую легочную патологию, такую как эмфизема или астма, острые или хронические инфекции, рак легкого, врожденные заболевания, включающие

кистозный фиброз, менструальный пневмоторакс или лимфангиолейомиоматоз [6].

Эпидемиология

Стандартизованная по возрасту заболеваемость ПСП у мужчин составляет от 7,4 до 18 случаев на 100 тыс. человек в год, женщин – от 1,2 до 6 случаев [3, 7]. ПСП чаще страдают мужчины-астеники в возрасте от 10 до 30 лет. Заболевание редко встречается у пациентов старше 40 лет. ПСП может ассоциироваться с некоторыми врожденными заболеваниями, например с синдромом Марфана, либо с экзогенными факторами, такими как курение [8]. ПСП чаще случается в покое. При этом имеются провоцирующие факторы, такие как изменение атмосферного давления или психоэмоциональное напряжение. По сообщениям ряда авторов, прослушивание громкой музыки также является фактором риска ПСП, вероятно, это обусловлено внезапными изменениями транспульмонального давления под воздействием энергии звуковой волны [3]. Около 10% пациентов имеют отягощенный семейный анамнез. Курение также является провоцирующим фактором в возникновении ПСП. Относительный риск пневмоторакса у злостных курильщиков от 7 до 100 раз выше, чем у лиц, курящих эпизодически [7]. Исследование «случай–контроль», в котором оценивались взаимосвязанные эпидемиологические и клинико-патологические данные у курящих и некурящих, выявило, что у первых наблюдается более тяжелый бронхиолит и выше частота рецидива пневмоторакса [9].

Патогенез

По мнению большинства авторов, причиной ПСП является спонтанный разрыв субплевральных блеб или булл [10]. Рассматриваются также другие механизмы, например, повышение плевральной пористости, вторичной по отношению к воспалению [11]. Появление блеб, булл или пористости плевры связывают со многими факторами, такими как воспаление в дистальных воздухоносных путях, аномалия дистального бронхиального дерева, нарушения формирования соединительной ткани или недостаточное питание [3]. Спонтанный гемопневмоторакс встречается у 0,5–2,6% пациентов со СП. Спонтанный гемопневмоторакс определяется как скопление воздуха и крови (более 400 мл) в плевральной полости при отсутствии заболеваний легких/травмы грудной клетки в предшествовавшие 48 ч [7]. Наиболее вероятная причина кровотечения – aberrantные кровеносные сосуды грудной клетки, связанные спайками с повреждающимися блебами или буллами легких. Также могут возникать кровотечения с поверхности поврежденных булл [12].

Клинические проявления

ПСП обычно случается в покое и проявляется острым приступом плевральной боли в сочетании с одышкой. Боль может быть как слабой, так и выраженной, острой или тупой и обычно проходит в течение 24 ч, даже если пневмоторакс еще не разрешился [3]. Физическое обследование обнаруживает ослабление дыхания при аускультации, уменьшение экскурсии грудной клетки при осмотре, тимпанический звук при перкуссии. У большинства пациентов отмечается рефлекторная тахикардия [2]. Напряженный пневмоторакс можно заподозрить при наличии у пациента выраженной тахикардии, холодного пота и цианоза.

Диагностические подходы

Большинство случаев ПСП подтверждается рентгенографией органов грудной клетки в прямой проекции, которая с достаточной точностью может использоваться для оценки объема пневмоторакса [3]. Плевральная линия с/без уровня «газ–жидкость» может определяться при рентгенографии, но иногда ее трудно выявить, особенно у пациентов с малыми пневмотораксами, эмфиземой или при плохом качестве снимка. Рентгенограммы грудной клетки на выдохе не имеют диагностической ценности у пациентов с ПСП [13]. Компьютерная томография (КТ) грудной клетки может использоваться для выявления пациентов с малыми пневмотораксами (менее чем 15% площади гемоторакса). Кроме того, КТ обеспечивает врача дополнительной информацией для последующего ведения пациента. Полученные данные позволяют оценить число, размер и локализацию булл/блеб (ипси- или контралатеральные), а также наличие плевральных спаек, плеврального выпота и сопутствующей патологии легких. Патологические изменения в легких выявляются на КТ более чем у 90% пациентов с ПСП [14]. Чаще всего обнаруживается незначительное количество (менее 5) блеб диаметром до 2,0 см, реже – комбинированные блебы/буллы диаметром более 2,0 см. Только у 20% пациентов с ПСП встречаются одиночные крупные буллы [6]. Более чем у 50% пациентов с ПСП встречаются контралатеральные блебы/буллы, и примерно у 1/4 из них, вероятно, развивается контралатеральный пневмоторакс [15].

Нехирургическое лечение

Терапевтические подходы включают в себя постельный режим, дачу кислорода, ручную аспирацию и плевральный дренаж. Ингаляция кислорода при малом (15% гемоторакса) пневмотораксе ускоряет реабсорбцию воздуха в плевральной полости примерно в 4 раза [2]. Частота рецидива составляет от 20 до 50%. Эффективность простой аспирации у пациентов с ПСП оценивается рентгенографически спустя 6 ч. Пневмотораксы, занимающие более 15% гемоторакса, лечат с помощью простой аспирации (внутривенным катетером/катетером для торакоцентеза), дренажа pigtail-катетером или дренажной трубкой. Простая аспирация более эффективна (в 2/3 случаев) у пациентов с малыми и средними пневмотораксами [16]. Пациенты с обширными (более 30%) и рецидивирующими пневмотораксами нуждаются в более интенсивной терапии – используется дренажная трубка либо хирургические методы лечения. Плевральный дренаж эффективен у 85–90% пациентов с впервые возникшим ПСП [16].

Хирургическое лечение

Хирургическое лечение обычно показано пациентам с рецидивирующим ипсилатеральным или предшествовавшим контралатеральным пневмотораксом [2, 17]. При первом эпизоде ПСП проводится динамическое наблюдение, если площадь пневмоторакса менее 20%, либо используется простая аспирация (площадь более 20%), но при этом часты рецидивы. Более инвазивные хирургические подходы показаны для рецидивирующего или персистирующего пневмоторакса. Речь идет об открытой торакотомии или видеоторакальной хирургии [18]. Хирургическое лечение пневмоторакса преследует 2 цели:

- 1) резекция блеб/наложение швов на апикальные перфорации для устранения лежащего в основе дефекта;

2) создание плеврального симфиза для предотвращения рецидива [19].

Смертность и частота развития тяжелых осложнений практически нулевые как при видеоторакоскопии, так и при открытых доступах. Постоперационные осложнения встречаются редко (5–10%), как правило, купируются самостоятельно; к ним относятся пролонгированная утечка воздуха, плеврит или геморрагия, раневая инфекция или гематома, ателектаз или пневмония [6, 17].

Традиционный открытый доступ постепенно замещается минимально инвазивной видеоторакальной хирургией в диагностике и лечении пациентов с разной патологией органов грудной клетки, включая ПСП [18]. Использование видеоторакоскопии имеет следующие преимущества: менее выражены послеоперационные боли и косметический дефект, короче пребывание в больнице и продолжительность дренирования, лучше функциональное восстановление и сопоставимая с открытым доступом экономическая эффективность (рентабельность) [7]. Систематический обзор 12 рандомизированных исследований, включающих 670 пациентов, показал что видеоторакальная хирургия ассоциируется с меньшим сроком госпитализации, менее выраженной послеоперационной болью, более редким назначением обезболивающих препаратов, чем при открытом доступе, а также с меньшей частотой рецидивов [3]. После диспансерного наблюдения 97% пациентов, перенесших видеоторакоскопическое вмешательство, считали, что полностью восстановились после операции в сравнении с 79% пациентов, перенесших торакотомию [3].

Значение КТ в определении прогноза и выборе тактики ведения пациентов с ПСП

Метод КТ представляет ценность при выявлении плевральных блеб у пациентов с ПСП. Особое внимание должно быть уделено верхушкам легких, где локализуется большинство блеб. При выявлении последних на КТ у пациентов с впервые возникшим ПСП должна рассматриваться возможность хирургического лечения [20]. В то же время, по мнению ряда авторов, не выявлено корреляции между частотой рецидивов ПСП и анатомическим расположением булл по данным КТ, и, таким образом, видеоторакоскопическое вмешательство не может быть рекомендовано при первом эпизоде ПСП [21].

Помимо оценки необходимости хирургического вмешательства КТ может использоваться для локализации булл/блеб в других анатомических областях или атипичных местах [7, 18], а также для выявления гемопневмоторакса [14]. КТ также помогает в обнаружении булл/блеб в контралатеральном легком, помогая прогнозировать риск развития контралатерального ПСП. По мнению A.Sihoe и соавт., у каждого четвертого пациента с контралатеральными блебами развивается ПСП в нелеченом легком [22]. По мнению S.Chou и соавт., хирургическое лечение бессимптомных контралатеральных блеб/булл у пациентов с ПСП необходимо, потому что пневмоторакс на этой стороне может развиваться у каждого пятого из них в течение последующего 1,5 года [15]. В дополнение к данным КТ следует отметить, что риск контралатерального рецидива пневмоторакса существенно выше у пациентов с низким индексом массы тела (менее 18,5 кг/м²) [23].

Заключение

Разработка и применение нового диагностического оборудования, особенно КТ высокого разрешения, способствуют лучшему пониманию патогенеза ПСП и выработке тактики ведения пациентов. Использование видеоторакальной хирургии изменило традиционную стратегию лечения таких больных. Тем не менее по-прежнему необходимо совершенствование малоинвазивных хирургических методик и способов плевродеза для обнаружения и удаления скрытых блеб/булл, что позволит улучшить результаты лечения пациентов с ПСП.

Литература

1. Вершинина М.В., Нечаева Г.И., Гринберг Д.А. и др. Дисплазия соединительной ткани в генезе буллезной эмфиземы: останется ли «первичным» первичный спонтанный пневмоторакс? *Лечащий врач*. 2012; 9: 14–8.
2. Shields TW, Locicero J, Ponn RB et al. *General Thoracic Surgery*. Lippincott Williams & Wilkins, New York, 2005.
3. Noppen M, de Keukeleire T. *Pneumothorax*. *Respiration* 2008; 76 (2): 121–7.
4. Abdala OA, Levy RR, Bibiloni RH et al. *Advantages of video assisted thoracic surgery in the treatment of spontaneous pneumothorax*. *Medicina (B Aires)* 2001; 61 (2): 157–60.
5. Chen JS, Hsu HH, Tsai KT et al. *Salvage for unsuccessful aspiration of primary pneumothorax: thoracoscopic surgery or chest tube drainage*. *Ann Thorac Surg* 2008; 85 (6): 1908–13.
6. Lub SP, Tsai TP, Chou MC et al. *Video-assisted thoracic surgery for spontaneous pneumothorax: outcome of 189 cases*. *Int Surg* 2004; 89 (4): 185–9.
7. Lub SP. *Diagnosis and treatment of primary spontaneous pneumothorax*. *Journal of Zhejiang University: Science B* 2010; 11 (10): 735–44.
8. Roman M, Weinstein A, Macaluso S. *Primary spontaneous pneumothorax*. *Medsurg Nurs* 2003; 12 (3): 161–9.
9. Cheng YL, Huang TW, Lin CK et al. *The impact of smoking in primary spontaneous pneumothorax*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2009; 138 (1): 192–5.
10. Van Schil PE, Hendriks JM, de Maeseneer MG et al. *Current management of spontaneous pneumothorax*. *Monaldi Arch Chest Dis* 2005; 63 (4): 204–12.
11. Obata M, Suzuki H. *Pathogenesis of spontaneous pneumothorax. With special reference to the ultrastructure of emphysematous bullae*. *Chest* 1980; 77 (6): 771–6.
12. Hsu NY, Shih CS, Hsu CP et al. *Spontaneous hemopneumothorax revisited: clinical approach and systemic review of the literature*. *Ann Thorac Surg* 2005; 80 (5): 1859–63.
13. Bradley M, Williams C, Walshaw MG. *The value of routine expiratory chest films in the diagnosis of pneumothorax*. *Arch Emerg Med* 1991; 892: 115–6.
14. Lub SP, Tsao TC. *Video-assisted thoracic surgery for spontaneous hemopneumothorax*. *Respirology* 2007; 12 (3): 443–7.
15. Chou SH, Li HP, Chang SJ et al. *Is prophylactic treatment of contralateral blebs in patients with primary spontaneous pneumothorax indicated?* *J Thorac Cardiovasc Surg* 2010; 139 (5): 1241–5.
16. Chen JS, Hsu HH, Tsai KT. *Salvage for unsuccessful aspiration of primary pneumothorax: thoracoscopic surgery or chest tube drainage?* *Ann Thorac Surg* 2008; 85 (6): 1908–13.
17. Gossot D, Galetta D, Stern JB et al. *Results of thoracoscopic pleural abrasion for primary spontaneous pneumothorax*. *Surg Endosc* 2004; 18 (3): 466–71.
18. Lub SP, Liu HP. *Video-assisted thoracic surgery – the past, the present status, the future*. *J Zhejiang University* 2006; 7 (2): 118–28.
19. Klopp M, Dienemann H, Hoffmann H. *Treatment of pneumothorax*. *Der Chirurg* 2007; 78 (7): 655–68.
20. Choudhary AK, Sellars ME, Wallis C et al. *Primary spontaneous pneumothorax in children: the role of CT in guiding management*. *Clin radiol* 2005; 60 (4): 508–11.

21. Martinez-Ramos D, Angel-Yepes V, Escrig-Sos J et al. Usefulness of computed tomography in determining risk of recurrence after a first episode of primary spontaneous pneumothorax. *Arch Bronconeumol* 2007; 43 (6): 304–8.
22. Siboe AD, Yim AP, Lee TW et al. Can CT scanning be used to select patients with unilateral primary spontaneous pneumothorax for bilateral surgery? *Chest* 2000; 118 (2): 380–3.
23. Huang TW, Lee SC, Cheng YL et al. Contralateral recurrence of primary spontaneous pneumothorax. *Chest* 2007; 132 (4): 1146–50.
24. Alifano M, Forti Parri SN, Bonfanti B. Atmospheric pressure influences risk of pneumothorax: beware of the storm. *Chest* 2007; 131 (6): 1877–82.
25. Chambers A, Scarci M. In patients with first-episode primary spontaneous pneumothorax is video-assisted thoracoscopic surgery superior to tube thoracostomy alone in terms of time to resolution of pneumothorax and incidence of recurrence? *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2009; 9 (6): 1003–8.