

ВЕНТИЛЯЦИОННАЯ ФУНКЦИЯ ЛЕГКИХ У ПАЦИЕНТОВ С ДИСПЛАЗИЕЙ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ И ДЕФИЦИТОМ МАССЫ ТЕЛА

Тетенева А.В.¹, Бодрова Т.Н.¹, Сердюков Н.А.², Карзилов А.И.¹, Ларченко В.В.¹,
Тетенев К.Ф.¹, Месько П.Е.¹, Поровский Я.В.¹, Боярко В.В.¹

¹ФГБОУ ВО «Сибирский государственный медицинский университет» Минздрава России, Томск, e-mail: karzilov@mail.ru;

²Военно-врачебная комиссия военного комиссариата Томской области, Томск, e-mail: serdyukov.n.a@mail.ru

У 60 пациентов с дефицитом массы тела и отдельными диспластическими фенотипами: марфаноподобным диспластическим (20), марфаноидной внешностью (18), элерсopodobным (15) и неклассифицированным (7), а также у 30 здоровых лиц аналогичного пола и возраста проведено исследование вентиляционной функции легких, бронхиального сопротивления, легочных объемов и емкостей при помощи диагностического комплекса MicroLAB (Lassamed, Великобритания). Полученные результаты показали, что у пациентов с недифференцированной дисплазией соединительной ткани на фоне дефицита массы тела вентиляционная функция легких снижена по сравнению с лицами контрольной группы. У 76,6% пациентов с недифференцированной дисплазией соединительной ткани на фоне дефицита массы тела по результатам бодиплетизмографического исследования обнаруживается повышение остаточного объема, при этом в 69,5% случаев он превышает 120%, достигая у части лиц 200%, что свидетельствует о наличии у них легочной гиперинфляции, которая регистрируется на фоне нормальных значений бронхиального сопротивления, что может быть обусловлено слабостью дыхательной мускулатуры и снижением эластичности легких вследствие дисплазии соединительной ткани. При этом с учетом частоты выявления легочной гиперинфляции данный феномен, по-видимому, можно рассматривать в качестве базового критерия диагностики бронхолегочного синдрома при дисплазии соединительной ткани.

Ключевые слова: дисплазия соединительной ткани, диспластические фенотипы, дефицит массы тела, вентиляционная функция легких, легочная гиперинфляция

VENTILATORY LUNG FUNCTION IN PATIENTS WITH CONNECTIVE TISSUE DYSPLASIA AND WEIGHT DEFICIT

Teteneva A.V.¹, Bodrova T.N.¹, Serdyukov N.A.², Karzilov A.I.¹, Larchenko V.V.¹,
Tetenev K.F.¹, Mesko P.E.¹, Porovskiy Y.V.¹, Boyarko V.V.¹

¹FSBEI of HE «Siberian State Medical University» of the Ministry of Health of Russia, Tomsk, e-mail: karzilov@mail.ru;

²Military Medical Commission of the Tomsk Oblast Military Commissariat, Tomsk, e-mail: serdyukov.n.a@mail.ru

Ventilatory lung function, bronchial resistance, pulmonary volumes and capacities were analyzed in 60 patients with weight deficit and specific dysplasia phenotypes, i.e. Marfan-like dysplasia phenotype (20), marfanoid appearance phenotype (18), Ehlers-like phenotype (15), and unclassified phenotype (7), as well as 30 healthy individuals of the same gender and age. The analyses were performed via the MicroLAB Diagnostic Complex (Lassamed, UK). The research findings show that patients with undifferentiated connective tissue dysplasia and weight deficit are characterized by a decrease in their ventilatory lung function vs. the control group. Body plethysmography has revealed that 76.6% of the patients with undifferentiated connective tissue dysplasia and weight deficit have an increased pulmonary residual volume. This indicator exceeds 120% in 69.5% of the cases and reaches 200% in some patients. It suggests that these patients have pulmonary hyperinflation registered against the background of normal bronchial resistance. This phenomenon may be conditional to the weakness of the respiratory muscles and reduced lung elasticity due to connective tissue dysplasia. At the same time, taking the detection frequency of pulmonary hyperinflation into account, this phenomenon can apparently be regarded as a basic criterion for the diagnostics of bronchopulmonary syndrome in case of connective tissue dysplasia.

Keywords: connective tissue dysplasia, dysplasia phenotypes, weight deficit, ventilatory lung function, pulmonary hyperinflation

Проблема дисплазии соединительной ткани (ДСТ) весьма актуальна для лиц молодого возраста и вызывает в последние годы огромный интерес практических врачей. Ряд отечественных исследователей (И.А. Викторова, 2004; Т.И. Кадурина, 2009) считают, что распространенность ДСТ в популяции колеблется от 8–9% до 26–30%. У 74–85% детей школьного возраста выявлены клинические проявления ДСТ [1]. По мнению Р.Г. Оганова и соавт., распространенность выраженной ДСТ среди подростков, нуждающихся в медицинском лечении или наблюдении, составляет более 34%, а распространенность легкой степени ДСТ, по данным С.Н. Орловой и соавт. (2011), доходит до 69% [2].

Среди существующего многообразия фенотипических проявлений ДСТ генетически детерминированные поражения легких представляли собой до настоящего времени одну из наиболее сложных и наименее изученных проблем респираторной медицины. Однако в последние годы рядом исследователей установлено, что клиническим симптомом поражения респираторной системы при ДСТ служит синдром бронхолегочный, являющийся проявлением диспластических изменений в респираторной системе и характеризующийся разными клиническими фенотипами [3]. Установлено, что при ДСТ основными ранними клиническими проявлениями бронхолегочного синдрома являются сочетание низкой толерантности к физической нагрузке, легочной гиперинфляции, слабости дыхательных мышц с формированием в дальнейшем легочной гипертензии [4–6].

Для пациентов с ДСТ характерна недостаточность питания (НП), которая определяет выраженность, а также высокую частоту нарушений трофологического статуса, приводит к развитию дефицита массы тела и является диагностическим предиктором неблагоприятного прогноза, ассоциированным с синдромом дисплазии соединительной ткани [7, 8].

В практике пациенты в возрасте 17–27 лет при наличии синдрома дефицита массы тела имеют совокупность внешних и висцеральных признаков системного вовлечения соединительной ткани, характерных для того или иного диспластического фенотипа (ДФ). Как в отечественной, так и в зарубежной медицинской литературе на сегодняшний день нет сведений о вентиляционной функции легких (ВФЛ) у пациентов с диспластическими фенотипами на фоне недостаточности питания. В этой связи актуальным является изучение ВФЛ у мужчин молодого возраста с разными диспластическими фенотипами, имеющими недостаточность питания [9].

Цель работы: изучение показателей вентиляционной функции легких у пациентов с отдельными диспластическими фенотипами, составляющими группу заболеваний недифференцированной дисплазии соединительной ткани, и с дефицитом массы тела.

Материал и методы исследования

Выполнено проспективное когортное исследование, когорта формировалась во время

исследования и прослеживалась до его окончания.

В соответствии с критериями включения и исключения были обследованы 90 юношей (от 18 до 27 лет), из которых: основная группа наблюдения составила 60 пациентов с ДСТ на фоне недостаточности питания, средний возраст $21,2 \pm 2,3$ года, и контрольная группа – 30 добровольцев, средний возраст $23,8 \pm 1,3$ года. Диагноз ДСТ был верифицирован на основании комплексной оценки внешних и висцеральных фенотипических признаков, в том числе стандартных клинико-лабораторных и инструментальных исследований: признаки ДСТ выявлялись с использованием магнитно-резонансной томографии позвоночника, рентгенографии опорно-двигательного аппарата, черепа и головного мозга, ультразвукового исследования сердца с доплерометрией, органов брюшной полости и почек. Эходоплерографическое исследование сердца осуществлялось на ультразвуковом сканере (Vivid 3).

Критерии включения пациентов в исследование: мужчины в возрасте 18 до 27 лет с признаками ДСТ и НП, отсутствие абсолютных или относительных противопоказаний к методам исследования, способность выполнять необходимые процедуры, отсутствие при обследовании клинических симптомов заболеваний бронхолегочной системы (в том числе острых в течение последних 3 месяцев), патологических изменений на обзорной рентгенограмме легких, согласие пациента на проведение исследования.

Критерии исключения пациентов из исследования: наличие абсолютных или относительных противопоказаний к методам исследования, неспособность выполнять необходимые маневры, связанные с исследованием, отсутствие согласия пациента на исследование.

На I этапе был проведен отбор 60 юношей с ДСТ и наличием дефицита массы тела. Дефицит массы тела оценивался с использованием индекса массы тела (ИМТ), определяемого следующим образом: $\text{ИМТ} = \text{масса тела (кг)} / \text{квадрат величины роста (м)}$. Дефицит массы тела устанавливали при величинах ИМТ, равных 18,5 и менее. Степень дефицита массы тела устанавливалась посредством индекса Варги ($\text{масса тела (г)} / \text{рост}^2$) – ($\text{возраст (в годах)} / 100$). Величины индекса Варги (ИВ) от 1,7 до 1,5 свидетельствовали об умеренном снижении массы тела, а 1,5 и менее – о выраженном дефиците массы тела [10].

ДСТ определяли по алгоритму, который включал суммирование прогностических коэффициентов каждого выявленного признака ДСТ по шкале, предложенной Т.И. Кадуриной, В.Н. Горбуновой [11]. Параметры вентиляционной функции легких, включая структуру общей емкости легких (ОЕЛ) и бронхиальное сопротивление (R_{aw}), исследовались с использованием универсальной бодикамеры (MasterlabPro «ERICHJAGER», Германия), параметры оценивались в процентах к должным величинам, исследования проводились

согласно положениям Хельсинской декларации Всемирной ассоциации «Этические принципы проведения научных медицинских исследований с участием человека» с поправками 2000 г., а также «Правилами клинической практики в Российской Федерации» от 19.06.2003 г. № 266.

На II этапе юноши были распределены на 4 группы согласно 4 диспластическим фенотипам: марфаноподобный (МФ) – 20 пациентов, элерсopodobный (ЭФ) – 15 пациентов, марфаноидная внешность (МВ) – 18 человек и неклассифицированный фенотип (НФ) – 7 пациентов. В основу алгоритма диагностики указанных ДФ положены принципы оценки основных внешних и висцеральных признаков дисплазии соединительной ткани согласно экспертным рекомендациям по диагностике моногенных наследственных нарушений соединительной ткани [12].

Все проводимые исследования были одобрены этическими комитетами ФГБОУ ВО «Сибирский государственный медицинский университет» Минздрава России.

Статистическая обработка выполнялась с помощью пакета программ STATISTICA 6.0. FOR WINDOWS (система комплексного статистического анализа и обработки данных в среде Windows). Для проверки гипотезы нормальности распределения данных использовался критерий Шапиро–Уилка. Описательный анализ включал расчет квартилей (Me, Q1–Q3) для ненормально и несимметрично распределенных параметров. Так как закон распределения числовых значений отличался от нормального, сравнительный анализ выполнен на основании U-критерия Манна–Уитни. Статистически значимыми считались различия при $p < 0,05$.

Результаты исследования и их обсуждение

В таблицах 1 и 2 представлены показатели исследования вентиляционной функции легких у пациентов с недифференцированными формами ДСТ и дефицитом массы тела.

Таблица 1

Значения вентиляционной функции легких у пациентов с дисплазией соединительной ткани на фоне недостаточности питания и лиц контрольной группы (Me, (Q1–Q2), p)

Показатели (% от должной величины)	Основная группа (n=60)	Контрольная группа (n=30)	p ₁₋₂
МОД, л/мин	9,3 (7,9–11,0)	8,8 (7,9–9,7)	0,002
ЖЕЛ, %	95,7 (88,5–103,0)	110,1 (106,7–113,6)	<0,001
ФЖЕЛ, %	97,6 (88,3–106,4)	108,4 (106,4–114,7)	<0,001
ОФВ ₁ , %	106,5 (96,70–115,3)	111,0 (107,5–114,4)	0,020
ОФВ ₁ /ФЖЕЛ, %	106,1 (96,70–115,3)	87,2 (84,8–89,5)	0,0001
МОС ₂₅ , %	110,2	97,3	0,010

	(91,9–124,9)	(94,1–103,1)	
МОС ₅₀ , %	103,65 (88,5–119,9)	90,3 (86,87–95,28)	<0,001
МОС ₇₅ , %	119,0 (106,5–137,3)	81,4 (78,6–85,6)	<0,0001

Все показатели вентиляционной функции легких у пациентов основной группы находились в пределах референсных значений, но были снижены по сравнению с пациентами аналогичного возраста контрольной группы. Однако анализ индивидуальных значений показал, что рестриктивный тип с I степенью тяжести рестрикции был выявлен у 8 пациентов: у 4 регистрировался МВ, 2 пациента принадлежали к группе с МФ и по 1 исследуемому имели совокупность диспластических признаков, характерных для НФ и ЭФ. У 1 пациента имелось снижение скоростных показателей вентиляционной функции легких (ОФВ₁, ПОС, МОС₂₅₋₇₅, индекса Тиффно) по обструктивному типу, нарушения в пределах 1-й степени.

У 7 из 8 юношей (87,5%) с рестриктивными нарушениями ВФЛ индекс Варги соответствовал выраженной гипотрофии (ИВ<1,5), и лишь у 1 исследуемого из группы с МПФ была диагностирована умеренная гипотрофия (ИВ составил 1,6).

Таблица 2

Бронхиальное сопротивление, легочные объемы и емкости у пациентов с дисплазией соединительной ткани на фоне недостаточности питания и лиц контрольной группы
(Me, (Q₁-Q₂), p)

Показатели (% от должной величины)	Основная группа (n=60)	Контрольная группа (n=30)	p ₁₋₂
R _{aw} _{вд} , кПа·л ⁻¹ ·с	0,2 (0,2–0,4)	0,1 (0,1–0,2)	<0,001
R _{aw} _{выд} , кПа·л ⁻¹ ·с	0,3 (0,2–0,4)	0,2 (0,2–0,3)	0,319
R _{aw} кПа·л ⁻¹ ·с	0,2 (0,1–0,3)	0,1 (0,04–0,22)	0,374
R tot %	78,8 (61,7–110,5)	68,6 (64,7–73,8)	0,03
Е вдоха	82,9 (73,3–92,1)	106,2 (96,6–115,0)	<0,001
ОЕЛ	100,3 (93,8–108,4)	110,3 (106,8–113,7)	<0,001
ООЛ	122,4 (101,5–142,0)	109,7 (102,8–116,6)	0,002
ФОЕ	117,1 (107,5–130,0)	106,0 (103,2–112,5)	<0,001

ООЛ/ОЕЛ	116,3 (102,2–124,4)	95,6 (91,4–99,8)	<0,001
---------	------------------------	---------------------	--------

В 46 случаях из 60 у пациентов с ДСТ (табл. 2) при отсутствии бронхиальной обструкции в анамнезе и во время исследования отмечалось повышение ОО, ФОЕ и отношения ОО/ОЕЛ. У 32 (69,5%) из 46 исследуемых ОО превышал 120%, достигая у 5 пациентов 200%. У 18 (39,1%) человек повышение отношения ОО/ОЕЛ также превышало 120%, в отдельных случаях достигая 157%.

В целом такие показатели, как ОО, ФОЕ, ОО/ОЕЛ, в группе пациентов с ДСТ были достоверно выше, чем в контрольной группе ($p < 0,001$), а Е вдоха ниже, чем в контрольной группе ($p < 0,001$).

Таким образом, по результатам бодиплетизмографии легочная гиперинфляция была обнаружена у 76,6% исследованных при нормальных значениях бронхиального сопротивления. По-видимому, она была обусловлена слабостью дыхательной мускулатуры и снижением эластичности легких вследствие дисплазии соединительной ткани.

В таблицах 3 и 4 представлены результаты исследования вентиляционной функции легких у пациентов с разными диспластическими фенотипами и дефицитом массы тела.

Таблица 3

Изменение скоростных вентиляционных показателей, легочных объемов и емкостей у пациентов с марфаноподобным фенотипом, марфаноподной внешностью на фоне недостаточности питания и у лиц контрольной группы (Me, (Q₁–Q₂), p)

№	Показатели ВФЛ %	Марфаноподобный фенотип 1 (n=20)	Марфоидная внешность 2 (n=18)	КГ5 (n=30)	p _{1/5}	p _{2/5}
1	ЖЕЛ	98,5 (88,0–109,1)	90,0 (79,9–97,7)	110,1 (106,7–113,6)	0,001	0,001
2	ОФВ ₁	111,2 (96,1–123,2)	102,8 (94,3–113,4)	111,0 (107,5–114,4)	0,83	0,005
3	ОФВ ₁ /ЖЕЛ	109,1 (102,1–113,3)	110,3 (105,7–114,2)	87,2 (84,8–89,5)	0,001	0,001
4	МОС ₂₅	108,1 (84,6–135,7)	113,7 (99,7–121,5)	97,3 (94,1–103,1)	0,16	0,002
5	МОС ₅₀	96,4 (81,8–115,6)	104,6 (95,8–116,2)	90,3 (86,87–95,28)	0,316	0,001
6	МОС ₇₅	118,3 (97,3–134,6)	118,4 (100,20–135,40)	81,4 (78,6–85,6)	0,001	0,001
7	ОЕЛ	103,8 (95,7–115,6)	97,4 (92,1–107,8)	110,3 (106,8–113,7)	0,09	0,001
8	ООЛ	132,0 (109,8–155,1)	129,8 (106,4–145,6)	109,7 (102,8–116,6)	0,003	0,002
9	ООЛ/ОЕЛ	116,3 (108,6–131,4)	119,5 (118,35–135,0)	95,6 (91,4–99,8)	0,001	0,001

Таблица 4

Изменение скоростных вентиляционных показателей, легочных объемов и емкостей у пациентов с элерсоподобным, неклассифицированным фенотипами на фоне недостаточности питания и у лиц контрольной группы (Me, (Q₁-Q₂), p)

№	Показатели ВФЛ %	Элерсоподобный фенотип 3 (n=15)	Неклассифицированный фенотип 4 (n=15)	КГ5 (n=30)	p _{3/5}	p _{4/5}
1	ЖЕЛ	93,2 (87,2–100,6)	98,5 (97,6–103,3)	110,1 (106,7–113,6)	0,001	0,008
2	ОФВ ₁	105,2 (102,6–112,3)	107,5 (105,1–111,7)	111,0 (107,5–114,4)	0,006	0,08
3	ОФВ ₁ /ЖЕЛ	113,2 (109,5–117,1)	110,0 (100,7–110,6)	87,2 (84,8–89,5)	0,001	0,002
4	МОС ₂₅	119,2 (89,5–132,2)	110,1 (94,2–120,7)	97,3 (94,1–103,1)	0,35	0,39
5	МОС ₅₀	109,7 (97,2–127,0)	103,2 (88,2–114,4)	90,3 (86,87–95,28)	0,002	0,16
6	МОС ₇₅	126,3 (101,9–159,1)	121,14 (102,85–134,1)	81,4 (78,6–85,6)	0,001	0,001
7	ОЕЛ	95,0 (90,7–105,1)	106,0 (99,4–108,8)	110,3 (106,8–113,7)	0,001	0,091
8	ООЛ	112,8 (93,9–126,7)	121,5 (107,1–132,3)	109,7 (102,8–116,6)	0,59	0,083
9	ООЛ/ ОЕЛ	107,0 (102,5–122,9)	100,3 (96,45–112,0)	95,6 (91,4–99,8)	0,002	0,091

По результатам исследования сравнение полученных величин в группах с диспластическими фенотипами с группой контроля показало, что медианы скоростных вентиляционных показателей были в пределах нормальных значений, однако обнаружили различия по МОС₂₅ у пациентов с МВ, по МОС₅₀ у пациентов с МФ и ЭФ и по МОС₇₅ у всех четырех ДФ (p<0,05). При этом во всех исследованных группах с ДФ определялось снижение ЖЕЛ по сравнению с контрольной группой (p<0,001 при МФ, МВ и ЭФ; p<0,008 при НФ). Самые низкие показатели ЖЕЛ наблюдались у юношей с фенотипом МВ – 90,05 (79,91–97,76)%, при этом минимальные значения ЖЕЛ, полученные в результате исследований, соответствовали 71,1% от должной величины. Величины легочных объемов и емкостей находились на верхних границах должных значений или превышали их. В группах с МФ и МВ (65,0%) остаточный объем легких был достоверно повышен по сравнению с величинами ОО у лиц контрольной группы (p_{мф}<0,003 и p_{мв}<0,002).

Изменения вентиляционных показателей, легочных объемов и емкостей в зависимости от фенотипа представлены в таблице 5.

Таблица 5

Сопоставление вентиляционных показателей, легочных объемов и емкостей между

пациентами с разными диспластическими фенотипами (Me, (Q1–Q2), p)

№	Показатели ВФЛ %	Марфаноподобный фенотип, 1 (n=20)	Марфоидная внешность, 2 (n=18)	Элерсоподобный фенотип, 3 (n=15)	Неклассифицированный фенотип, 4 (n=15)	p 1-2	p 1-3	p 1-4	p 2-3	p 2-4	p 3-4
1	ЖЕЛ	98,5 (88,05–109,1)	90,0 (79,9–97,8)	93,3 (87,3–100,6)	98,5 (97,6–103,4)	0,05	0,37	0,98	0,36	0,06	0,36
2	ОФВ ₁	111,2 (96,1–123,2)	102,9 (94,4–113,6)	105,21 (102,65–112,37)	107,50 (105,1–111,7)	0,21	0,66	0,85	0,36	0,36	0,64
3	ОФВ ₁ /ЖЕЛ	109,2 (102,15–113,3)	110,5 (105,8–114,2)	113,26 (109,5–117,1)	110,0 (100,6–110,6)	0,53	0,04	0,24	0,20	0,14	0,02
6	ОЕЛ	103,8 (95,73–115,6)	97,40 (92,1–107,8)	95,0 (90,7–105,1)	106,0 (99,4–108,9)	0,13	0,14	1,0	0,95	0,36	0,40
7	ООЛ	132,1 (109,8–155,2)	129,83 (106,4–145,6)	112,86 (93,9–126,7)	121,50 (107,1–132,3)	0,99	0,15	0,29	0,15	0,24	0,74
8	ООЛ/ОЕЛ	116,3 (108,6–131,4)	119,65 (118,35–135,0)	107,0 (102,55–122,95)	100,30 (96,45–112,0)	0,26	0,27	0,12	0,11	0,04	0,22

Функциональная остаточная емкость легких у пациентов с МФ и с МВ была достоверно выше, чем в контрольной группе: $p_{\text{мф}} < 0,01$ и $p_{\text{мв}} < 0,027$. В 3 исследуемых группах (МФ, МВ и ЭФ) ОО/ОЕЛ было выше, чем у лиц контрольной группы, начиная уменьшаться от МФ и МВ к НФ (с МФ – $p_{\text{мф}} < 0,001$, с МВ – $p_{\text{мв}} < 0,001$, ЭФ – $p_{\text{эф}} < 0,002$).

Сопоставление вентиляционных показателей между пациентами отдельных ДФ (табл. 5) существенных различий не выявило, за исключением достоверного снижения ЖЕЛ и МВ по отношению к МФ и повышения ОО/ОЕЛ у пациентов с МВ по отношению к НФ. При сравнительном анализе показателей вентиляции легких с МФ и МВ, то есть в группах пациентов с максимальным проявлением марфаноидноидных фенотипических признаков, было отмечено увеличение ОО и ФОЕ. Вследствие этого закономерно увеличилось отношение ООЛ/ОЕЛ, в некоторых случаях на 40–50%. В отдельных случаях величина ОО достигала 208%. Выявленная у пациентов с разными диспластическими фенотипами перестройка структуры ОЕЛ свидетельствовала о развитии легочной гиперинфляции, которая в дальнейшем приводит к негативным последствиям, снижающим качество жизни: слабости дыхательных мышц, созданию внутреннего положительного давления в конце выдоха, легочной гипертензии, ограничению нарастания дыхательного объема во время физической нагрузки [13]. Среди пациентов с ЭФ и НФ изменения структуры ОЕЛ, свидетельствующие о легочной гиперинфляции, также имели место, но с частотой значительно меньшей, чтобы утверждать о статической достоверности в целом. Так, в группе с ЭФ (n=15) таких пациентов было 6 (40%), у которых отношение ОО/ОЕЛ достигало 120% и более, а в группе с НФ (n=7) – 1 исследуемый (14,2%). Отсутствие достоверных различий между скоростными и объемными показателями вентиляции легких у пациентов в

сравниваемых группах отдельных ДФ в подавляющем числе случаев объясняется тем, что ДФ представляют собой большую и неоднородную по симптоматике группу патологических состояний, границы между которыми не всегда четко обозначены. Например, в зависимости от степени проявления одних и тех же внешних фенотипических признаков и их количества происходило распределение пациента между группами с ЭФ и МВ или с МФ. Более того, отбор пациентов в группу с НФ был затруднен тем, что согласованные диагностические критерии распространялись только на юношей до 20 лет. Анализ полученных результатов исследования вентиляционной функции легких у пациентов при сравнении с данными других авторов выявил большую частоту встречаемости гиперинфляции (почти у 70% пациентов с ДСТ и НП, из них в 10% случаев ОО был повышен в 2 раза и составил 200%), что свидетельствует о наличии наиболее выраженной легочной гиперинфляции легких у пациентов с ДСТ на фоне НП. В это же время у пациентов с ДСТ без признаков НП бодиплетизмографические показатели были на верхней границе нормы или незначительно выше их [14].

Выводы

1. Показатели вентиляционной функции легких у пациентов с недифференцированной дисплазией соединительной ткани на фоне дефицита массы тела снижены по сравнению с пациентами аналогичного возраста контрольной группы.

2. У 76,6% у пациентов с недифференцированной дисплазией соединительной ткани на фоне дефицита массы тела по результатам бодиплетизмографии обнаруживается повышение ОО, ФОЕ и ОО/ОЕЛ, при этом в 69,5% случаев ОО превышает 120%, достигая у части пациентов 200%, что свидетельствует о наличии у них легочной гиперинфляции, которая на фоне нормальных значений бронхиального сопротивления может быть обусловлена слабостью дыхательной мускулатуры и снижением эластичности легких вследствие дисплазии соединительной ткани.

Список литературы

1. Нечаева Г.И., Дрокина О.В., Друк И.В., Вершинина М.В., Лялюкова Е.А., Колменкова И.В. Основные направления в лечении пациентов с дисплазией соединительной ткани // Лечащий врач. 2014. № 8. С. 70–74.
2. Орлова С.Н., Машин С.А., Жамбарова С.В. Особенности клинического течения острой Эпштейн–Барр–вирусной инфекции у детей с синдромом недифференцированной дисплазии соединительной ткани // Журнал инфектологии. 2011. № 3 (4). С. 105–110.
3. Оганов Р.Г., Лебедькова С.Е., Челпаченко О.Е., Суменко В.В. Дисплазии соединительной

ткани. М: Медицина, 2008. 128 с.

4. Клеменов А.В. Наследственные нарушения соединительной ткани: нерешенные вопросы и дискуссионные проблемы // Медицинский вестник Северного Кавказа. 2016. Т. 11. № 2. Вып. 2. С. 358–363.
5. Лялюкова Е.А. Нарушения пищеварения и всасывания в кишечнике в процессе развития белково–энергетической недостаточности у пациентов с дисплазией соединительной ткани // Лечащий врач. 2014. № 2. С. 47–50.
6. Лялюкова Е.А., Ливзан М.А., Нечаева Г.И., Логинова Е.Н. Симпатический гипертонус и постпрандиальная абдоминальная гемодинамика у пациентов молодого возраста с трофологической недостаточностью // Экспериментальная и клиническая гастроэнтерология. 2016. № 1. С. 11–15.
7. Вершинина М.В., Нечаева Г.И., Гринберг Л.М., Говорова С.Е., Хоменя А.А., Багишева Н.В. Клинико–функциональные составляющие бронхолегочного синдрома при дисплазии соединительной ткани // Архивъ внутренней медицины. 2015. № 2. С. 55–61.
8. Наследственные нарушения соединительной ткани в кардиологии. Диагностика и лечение. Российские рекомендации (I пересмотр) // Российский кардиологический журнал. 2013. № 1. Прил. 1. С. 5–32.
9. Вершинина М.В., Нечаева Г.И., Хоменя А.А., Говорова С.Е. Эндогенные и экзогенные факторы риска формирования бронхолегочного синдрома у пациентов с дисплазией соединительной ткани // Справочник врача общей практики. 2014. № 10. С. 3–11.
10. Вершинина М.А. Бронхолегочный синдром при дисплазии соединительной ткани: клинико–патогенетическое обоснование принципов диагностики и лечения: автореф. дис. ... докт. мед. наук. Санкт–Петербург, 2015. 42 с.
11. Кадурина Т.И., Горбунова В.Н. Дисплазия соединительной ткани. Руководство для врачей. СПб.: Элби–СПб, 2009. 704 с.
12. Клеменов А.В. Наследственные нарушения соединительной ткани: нерешенные вопросы и дискуссионные проблемы // Медицинский вестник Северного Кавказа. 2016. Т. 11. № 2. С. 358–363.
13. Авдеев С.Н. Легочная гиперинфляция у больных ХОБЛ // Consilium medicum. 2006. № 3. С. 75–80.
14. Вершинина М.В., Нечаева Г.И., Хоменя А.А., Дрокина О.В. Эффективность медицинской реабилитации при бронхолегочном синдроме у пациентов с дисплазией соединительной ткани // Медицинский вестник Северного Кавказа. 2015. Т. 10. № 1. С. 50–55. DOI: 10.14300/mnnc.2015.10006.