

## СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ

С.Н. Алексеева, В.Б. Егорова, Г.Б. Ушакова, Г.И. Софронова,  
З.П. Андросова, М.П. Скрыбина, Л.П. Пестрякова,  
А.И. Яковлева

## СЛУЧАИ СИНДРОМА ВРОЖДЕННОЙ ЦЕНТРАЛЬНОЙ ГИПОВЕНТИЛЯЦИИ В ЯКУТИИ

DOI 10.25789/YMJ.2020.69.31

УДК 616-053.3 (571.56)

В данной статье представлены 2 клинических случая врожденной центральной гиповентиляции (ВЦГ) детей в Республике Саха (Якутия).

Первый случай – ребенок 2016 г. рождения, диагноз подтвержден в возрасте 7 мес. Второй случай – ребенок 2018 г. рождения, диагноз подтвержден до 1 мес. жизни. В клинической практике часто имеет место гиподиагностика данного заболевания, что объясняет редкость его определения. С учетом клинических проявлений и в зависимости от степени их интенсивности ранняя диагностика предупреждает нежелательные последствия эпизодов гипоксии и гиперкапнии, обеспечивает надлежащий контроль за эпизодами асфиксий и определяет прогноз заболевания. Поскольку ВЦГ обычно проявляется в периоде новорожденности и мимикрирует под множество заболеваний, дифференциальный диагноз требует исключения разнообразных состояний, сопровождающихся альвеолярной гиповентиляцией, в том числе врожденной миастении, ряда миопатий, дисфункции диафрагмы, различных пороков развития легких и сердца.

**Ключевые слова:** синдром врожденной центральной гиповентиляции, синдром проклятия Ундины, гиповентиляция, дыхательная недостаточность, ген *PHOX2B*.

The article presents 2 clinical cases of congenital central hypoventilation (CCHS) in children in the Republic Sakha (Yakutia).

The first case is a child born in 2016; the diagnosis was confirmed at 7 months of age. The second case is a child born in 2018; the diagnosis was confirmed before 1 month of life. In clinical practice, there is often a hypodiagnosis of this disease, which explains the rarity of its definition. Taking into account clinical manifestations and depending on their intensity, early diagnosis prevents undesirable consequences of hypoxia and hypercapnia episodes, provides proper control over asphyxia episodes and determines the disease prognosis. Since CCHS usually manifests itself in the neonatal period and mimics a multitude of diseases, differential diagnosis requires the elimination of a variety of conditions accompanied by alveolar hypoventilation, including congenital myasthenia, a number of myopathies, diaphragm dysfunction, various lung and heart defects.

**Keywords:** congenital central hypoventilation syndrome, Ondine's curse syndrome, hypoventilation, respiratory failure, *PHOX2B* gene.

**Введение.** Врожденный центральный гиповентиляционный синдром (СЧНС, OMIM: 209880; ВЦГ, МКБ Q99, или «синдром проклятия Ундины») – редко встречающаяся форма центрального сонного апноэ, характеризующаяся утратой автоматического и сохранностью произвольного контроля вентиляции, что вызывает апноэ при засыпании. Впервые данную патологию описали в 1962 г. J. Severinghaus и R. Mitchell [6]. Люди с таким заболеванием не способны дышать самостоятельно во время сна. Наряду с апноэ

к симптомам данной патологии относятся стойкий цианоз и формирующаяся легочная гипертензия.

Частота встречаемости синдрома 1:50000 – 200000 новорожденных [7]. В мире описано всего около 1000 случаев СЧНС. В России зарегистрирован 21 случай данного заболевания.

В Республике Саха (Якутия) с численностью 964330 чел. выявлено 2 случая СЧНС. В данной статье представлены эти клинические случаи.

Врожденный центральный гиповентиляционный синдром – генетическое заболевание, связанное чаще всего с мутацией гена *PHOX2B* в локусе 4p12 (у 93-100% пациентов). Очень редко молекулярно-генетической причиной заболевания могут быть мутации в генах *RET*, *GDNF*, *EDN3*, *BDNF* и *ASCL1*.

Классический синдром СЧНС характеризуется гиповентиляцией с нормальной частотой дыхания и поверхностным дыханием во время сна либо во время бодрствования и сна, нарушением автономной нервной системы, снижением чувствительности к гипоксии и гиперкапнии и наличием у некоторых пациентов нейрокристаллий. После рождения ребенка с СЧНС возникает необходимость искусственной вентиляции. С возрастом остается необходимость в подключении к аппара-

ту во время сна. Для подтверждения диагноза требуется проведение генетических исследований. Специалистами из парижской больницы "Hospital des Enfants Malades" установлено, что с остановками дыхания связан особый ген, получивший название *Phox2B*. Проведен анализ генов 43 чел. с синдромом «проклятия Ундины» в сравнении с 250 здоровыми людьми. При этом у их родителей этого дефекта не было, т.е. мутация не передавалась по наследству, а возникла в генетическом наборе половых клеток.

В структуре апноэ показано существование изолированной дисфункции автономных центров, в стволе мозга и гипоталамусе, выражающейся снижением активности адренергических нейронов. На биохимическом уровне было установлено снижение активности адреналинсинтезирующего фермента – фенилэтаноламин-N-метилтрансферазы – в различных частях продолговатого мозга, но наиболее значительное – в дорсально-срединном С2 поле, которое включает в себя nucleus gelatinosus, относящееся к nucleus tractus solitarius, и заднее вагальное ядро. Причина гиповентиляции кроется в расстройстве интеграции информации на уровне ствола головного мозга и проявляется

**РБ №1-НЦМ: АЛЕКСЕЕВА Саргылана Николаевна** – к.м.н., зав. ОПНИД №1, sargylanao@mail.ru, **АНДРОСОВА Зинаида Петровна** – к.м.н., врач невролог, **СКРЯБИНА Марина Петровна** – врач неонатолог, **ПЕСТРЯКОВА Лилия Петровна** – врач неонатолог, pestryakova.lilya@mail.ru, **ЯКОВЛЕВА Анисия Ильинична** – врач неонатолог, **ЕГОРОВА Вера Борисовна** – к.м.н., доцент МИ СВФУ им. М.К. Аммосова, veraborisovna@yandex.ru; **УШАКОВА Галина Батоевна** – ординатор МИ СВФУ, cibgal@mail.ru, ID 0000-0001-8978-3408; **СОФРОНОВА Гульнара Ивановна** – к.м.н., ГБУ РЯ(Я) «Республиканский реабилитационный центр детей и подростков с ограниченными возможностями здоровья», врач невролог, gulnara-ykt@yandex.ru.

в нарушении передачи импульсов от головного мозга, приводящих в движение дыхательную мускулатуру (диафрагму и мускулатуру грудной клетки) [5]. Больные CCHS не реагируют на изменение концентрации кислорода и углекислого газа в крови. Это связано с тем, что рецепторы в кровяных сосудах области шеи и головного мозга не отправляют корректные импульсы стволу головного мозга. Ствол головного мозга не реагирует усилением стимуляции дыхания, когда это необходимо. Больной CCHS не ощущает как осознанно, так и неосознанно, что его дыхание является недостаточным, так что совершаемые им вдохи остаются поверхностными и частота дыхания низкой. В результате в недостаточной степени происходит поступление кислорода и выделение углекислого газа. Клинические проявления CCHS имеются уже в неонатальном периоде.

В зарубежной и отечественной литературе «золотым стандартом» диагностики расстройств сна считается полисомнография с использованием специализированных компьютерных комплексов [3]. Стандартная полисомнография позволяет достоверно установить вид, тип, тяжесть, зону локализации дыхательного расстройства.

В ожидании результатов тестирования генов *PNOX2B* следует исключить другие причины гиповентиляции. Для дифференциальной диагностики необходимо проведение обследования, включающего: рентгенографию грудной клетки; диафрагмальную флюороскопию; электрокардиографию и эхокардиографию; магнитно-резонансную томографию и/или компьютерную томографию головного мозга и ствола мозга; тесты на метаболические нарушения; комплексную неврологическую оценку; полисомнографию для установления наличия гиповентиляции и расстройства дыхания, связанных со сном.

**Целью** данного исследования является представление клинического случая синдрома CCHS, рассмотрение проблемы диагностики и лечения пациентов с этим очень редким заболеванием.

**Материалы и методы исследования.** Проведен про- и ретроспективный анализ медицинских карт детей с CCHS, обследованных на базе ГАУ РС (Я) «РБ№1-НЦМ».

#### **Результаты и обсуждение.**

**Описание первого случая CCHS.** Нам довелось в течение длительного времени наблюдать мальчика, родившегося от второй беременности у ма-

тери 29 лет, соматически здоровой, и отца 28 лет, соматически здорового. Известно, что родная и двоюродная сестры отца ребенка умерли в младенческом возрасте по неясной причине.

Первая беременность матери закончилась рождением здорового мальчика. Данная беременность протекала патологически (угроза прерывания во II триместре, фетоплацентарная недостаточность, хроническая гипоксия плода, многоводие). Мальчик родился в условиях центральной районной больницы от вторых самопроизвольных родов на 37-й нед. гестации, в головном предлежании, массой тела 3420 г, длиной 46 см, оценен по шкале Апгар 3/7 баллов. Состояние при рождении крайне тяжелое, отмечались угнетение сознания, сниженная двигательнорефлекторная активность, прогрессирующие приступы апноэ, проведены первичные реанимационные мероприятия в родильном зале, ребенок переведен на ИВЛ. На 5-е сут при стабилизации состояния ребенок был экстубирован, дыхание в режиме NCPAP. В динамике выросла дыхательная недостаточность, мальчик реинтубирован и повторно подключен к аппарату ИВЛ. По состоянию ребенка была проведена заочная консультация со специалистами Якутской республиканской клинической больницы (ЯРКБ). На 8-е сут жизни мальчик был переведен в отделение реанимации ЯРКБ в очень тяжелом состоянии, обусловленном гипоксически-геморрагическим поражением ЦНС, дыхательной недостаточностью (ДН) III степени, угнетенным сознанием. По результатам нейросонограммы (НСГ) на 8-е сут жизни были выявлены диффузные изменения паренхимы головного мозга, вентрикулодилатация справа, внутрижелудочковое кровоизлияние (ВЖК) II-III степени справа, расширение третьего желудочка. В динамике на 22-е сут по данным НСГ выявлены внутренняя и наружная гидроцефалия, эхо-признаки атрофии головного мозга, кистозная лейкомаляция. По рентгенографии органов грудной клетки с первых суток наблюдалась гиповентиляция легких. На основании клинической картины, данных лабораторно-инструментальной диагностики был выставлен клинический диагноз: перинатальное поражение ЦНС гипоксически-геморрагического генеза тяжелой степени. Синдром двигательных нарушений. Осложнения: Кистозная лейкомаляция головного мозга. Корковая атрофия. Внутренняя, наружная гидроцефалия.

Сопутствующие заболевания: Вентилятор-ассоциированная пневмония. Легочное кровотечение в анамнезе (на 20-е сут жизни). Ребенок был переведен в ОАРИТ Перинатального центра ГАУ РС (Я) «РБ №1 - НЦМ». За время пребывания в ОАРИТ в динамике сохранялась ДН II-III степени. При попытке перевода на самостоятельное дыхание отмечались эпизоды апноэ, брадикардии. Было отмечено отсутствие спонтанного дыхания во время сна. В возрасте 2 мес. у ребенка появились генерализованные судороги, в связи с чем ему назначена противосудорожная терапия (депакин). При обследовании клинический анализ крови показал отсутствие воспалительных изменений, отрицательный СРБ. По результатам рентгенографии органов грудной клетки в первые 2 нед. выявлена гиповентиляция легких, затем без патологии. По эхо-КГ определены аневризма вторичной части межпредсердной перегородки со сбросом (0,33-0,35 см), признаки легочной гипертензии I степени, на трикуспидальном клапане регургитация I степени, незначительная гипертрофия миокарда правого желудочка (0,36 см), сепарация листков перикарда, расширение правого желудочка (1,0-1,1 см), правого предсердия (2,0 см), расширение легочной артерии (0,92-0,93 см). По результатам холтеровского мониторирования ЭКГ были отмечены эпизоды синусовой брадикардии в ночное время, по ЭНМГ – синдром нарушения проведения по срединным и малоберцовым нервам с обеих сторон умеренной степени по аксональному типу. Признаков первично-мышечного повреждения не выявлено. МРТ головного мозга (в возрасте 4 мес.) показала последствия перенесенного гипоксически-геморрагического поражения головного мозга в перинатальном периоде, внутреннюю тривентрикулярную гидроцефалию, ликворную нормотензию, перивентрикулярные очаги кровоизлияния в области передних рогов, МР-признаки перинатальной энцефалопатии, ретроцереbellарную арахноидальную кисту. В динамике по данным МРТ головного мозга в возрасте 8 мес. описаны умеренно выраженная внутренняя окклюзионная тривентрикулярная гидроцефалия, вызванная супрасellarной арахноидальной кистой, ликворная гипертензия. Выявлено воздействие арахноидальной кисты на третий желудочек, межжелудочковые отверстия, на хиазму, ножку гипофиза, гипофиз, ножки мозга. По сравнению с

прошлым исследованием определяет увеличение супраселлярной кисты, что привело к окклюзионной гидроцефалии. В возрасте 8 мес. больному установлен вентрикуло-перитонеальный шунт (ВПШ).

В Центре молекулярной генетики был проведен анализ крови, направленный на поиск частных мутаций в гене *PHOX2B*. В результате анализа ДНК выявлено увеличенное число копий GCN-повтора с локализацией в гене *PHOX2B*, что позволило подтвердить диагноз синдром CCHS. Мальчик продолжал находиться в ОАРИТ на ИВЛ, параметры которой изменялись в соответствии с динамикой его состояния. После полного обследования ребенка выставлен заключительный клинический диагноз: Синдром врожденной центральной гиповентиляции. Перинатальное поражение ЦНС смешанного генеза тяжелой степени. Окклюзионная гидроцефалия. Состояние после ВПШ. Синдром двигательных нарушений по типу тетрапареза. Бульбарный синдром. Грубая задержка психомоторного развития. Частичная атрофия зрительных нервов обоих глаз. Осложнение: ДН II-III ст. Носитель трахеостомы. Сопутствующие заболевания: Железодефицитная анемия I степени. Симптоматическая эпилепсия, генерализованная форма, с первично-генерализованными приступами. ВПС: ДМПП. Регургитация на ТК I степени. Легочная гипертензия I степени. Гастроэзофагеальный рефлюкс с эзофагитом.

За период лечения в стационаре (1 год 1 мес.) ребенок неоднократно болел ИВЛ-ассоциированной пневмонией. Поскольку в основе заболевания лежит врожденный генетический дефект и мальчик в будущем нуждался в постоянной ИВЛ, а пребывание его в условиях стационара угрожало постоянным развитием госпитальных инфекций, решено было организовать респираторную поддержку в домашних условиях. Для этого с родителями ребенка была проведена подробная беседа о возможных осложнениях у больных, находящихся на длительной вентиляции легких. Им были разъяснены условия, необходимые для обеспечения респираторной поддержки в домашних условиях. Родители дали согласие на предложенный план лечения. На данный момент мальчику 2 года, во время бодрствования он может обходиться без ИВЛ.

Представленное наблюдение демонстрирует сложный случай диагностики синдрома врожденной централь-

ной гиповентиляции, при котором диагноз был установлен в 7 мес. жизни ребенка.

**Описание второго случая CCHS.** Ребенок от матери 28 лет, со слов, практически здоровой, беременность вторая, роды вторые. Из анамнеза известно, что первая беременность в 2013 г. закончилась оперативными родами в срок, родился здоровый мальчик с весом 3940 г, ребенок от первого брака. Данная беременность протекала в первой половине без особенностей, во второй половине по поводу ангины женщина получала амоксициклав, к концу беременности отмечались отеки нижних конечностей. Роды оперативные в срок, в головном предлежании, в медицинском учреждении I уровня. Наследственность по линии матери ребенка не отягощена. Информации о наследственных заболеваниях по линии отца нет.

Родилась девочка с весом 3730 г, ростом 55 см, окружностью головы 36 см, окружностью груди 35 см, с оценкой по Апгар 8/9 баллов. На 40 мин жизни у ребенка отмечалось ухудшение состояния в виде остановки дыхания. Ребенок нуждался в увлажненном кислороде. На 2-е сут жизни девочка перевелась на ИВЛ по поводу длительного апноэ, брадикардии. На 4-е сут по санитарной авиации поступила в ОАРИТ Перинатального центра ГАУ РС (Я) «РБ№1-НЦМ» с предварительным диагнозом: Гипоксически-ишемическое поражение ЦНС II степени, синдром угнетения. Апноэ новорожденного. ДН III степени. При первичном осмотре состояние крайне тяжелое, обусловленное дыхательной недостаточностью, неврологической симптоматикой. Была в сознании, двигательная активность, безусловные рефлексы были снижены, мышечный тонус дистоничный, большой родничок 0,5x0,5 см не выбухал. Отмечался геморрагический синдром в виде небольшого объема гематомезия. Дыхание аппаратное, аускультативно прослушивались проводные хрипы. Тоны сердца ритмичные, ясные. Живот мягкий, подвздут. Печень и селезенка не увеличены. Перистальтика вялая. Стул переходного характера. Диурез достаточный.

Через день после поступления у девочки при попытке перевода на самостоятельное дыхание отмечались эпизоды апноэ, брадикардии, по анализам КОС декомпенсированный ацидоз, обратно переведена на ИВЛ. При обследовании клинический анализ крови показал отсутствие воспалительных изменений, анализ ликвора – без осо-

бенностей, СРБ отрицательный. По данным рентгенографии органов грудной клетки в первые 2 нед. описывали гиповентиляцию легких, затем без патологии. При проведении трахеобронхоскопии патология строения бронхиального дерева исключена. Нейросонография не выявила структурных изменений. На эхокардиографии описывали функционирующий артериальный проток 0,2 см. По результатам холтеровского мониторирования ЭКГ были отмечены эпизоды резко выраженной синусовой брадикардии в ночное время. Дополнительно проводились МРТ, РКТ исследования головного мозга, которые не обнаружили структурных изменений головного мозга.

В динамике сохранялась дыхательная недостаточность II-III степени. Было отмечено отсутствие спонтанного дыхания во время сна, во время бодрствования удалось кратковременно отключить от аппарата ИВЛ. У ребенка заподозрен синдром CCHS. На 25-е сут отправлен анализ ДНК в Центр молекулярной генетики (г. Москва), где в одной из хромосом выявлено увеличенное число копий GCN-повтора, локализованного в гене *PHOX2B*, что позволило подтвердить диагноз центральный врожденный гиповентиляционный синдром. Для дальнейшего обследования и лечения ребенок на ИВЛ переведен в ФГБУ НМИЦ им. В. А. Алмазова (г. Санкт-Петербург).

Представленное наблюдение демонстрирует случай ранней диагностики синдрома CCHS.

**Заключение.** Следует помнить о возможности вариабельности клинической картины, которая может усложнять постановку диагноза CCHS. При рождении ребенка с подозрением на наличие CCHS необходимо генетическое консультирование. Ранняя диагностика CCHS и своевременно начатая респираторная поддержка позволяют избежать хронической гипоксии, необратимого повреждения ЦНС и обеспечивают адекватное качество жизни пациента.

Проблема лечения и наблюдения пациентов с редкими заболеваниями заключается в отсутствии стандартов медицинской помощи. Неизвестна и точная распространенность данной патологии у детей, что связано, в первую очередь, с гиподиагностикой. Приведенные примеры детей с CCHS наглядно демонстрируют возможность положительного прогноза в случае своевременного распознавания заболевания. Многим успешно вентилируемым пациентам сегодня уже более

20 лет, что предполагает нормальную продолжительность жизни, несмотря на генетический дефект. Летальные исходы у пациентов с CCHS связаны с невозможностью обеспечения оптимальной вентиляции. Ребенок, требующий круглосуточной вентиляционной поддержки, нуждается в трахеостомии и установке домашней вентиляционной системы. Для повышения мобильности и улучшения качества жизни в последующем таким детям необходима имплантация стимулятора диафрагмального нерва, что в настоящее время выполняется торакоскопически при достижении возраста 18 мес.

### Литература

1. Забненкова В.В. Синдром врожденной центральной гиповентиляции: клинические

особенности, молекулярно-генетические причины, ДНК-диагностика / В.В. Забненкова, Н.М. Галеева, А.Л. Чухрова, А.В. Поляков // Медицинская генетика. – 2017. – № 3. – С. 46-52.

Zabnenkova V.V. Congenital central hypoventilation syndrome: clinical features, molecular genetic causes, DNA diagnostics / V.V. Zabnenkova, N.M. Galeeva, A.L. Chukhrova, A.V. Polyakov // Medical genetics. – 2017. – № 3. – P. 46-52.

2. Berry-Kravis E.M. Congenital central hypoventilation syndrome: PHOX2B mutations and phenotype / E.M. Berry-Kravis, L. Zhou, C.M. Rand, D.E. Weese-Mayer // Am. J. Respir. Crit. Care Med. – 2006. – Vol. 174. – № 10. – P. 1139-1144.

3. Congenital central hypoventilation syndrome (CCHS) and PHOX2B mutations / D.E. Weese-Mayer, P.P. Patwari, C.M. Rand [et al.] // Primer on the Autonomic Nervous System. – Oxford, UK: Academic Press / Under Ed. Robertson D., Biaggioni I., Burnstock G., Low P. A., Paton J. F. R. – 2012. – P. 445-450.

4. Kushida C.A. Practice parameters for the indications for polysomnography and related

procedures / C.A. Kushida, M.R. Littner, T.M. Morgenthaler // Sleep. – 2005. – Vol. 28(4). – P. 499-519.

5. Nicholson K.J. Thoracoscopic placement of phrenic nerve pacers for diaphragm pacing in congenital central hypoventilation syndrome / K.J. Nicholson, L.V. Nosanov, K.A. Bowen, S.S. Kun, I.A. Perez, T.G. Keens, C.E. Shin // J. Pediatr. Surg. – 2015. – №50 (1). – P. 78-81.

6. Severinghaus J.W. Ondine's curse - failure of respiratory center automaticity while awake / J.W. Severinghaus, R.A. Mitchell // Clinical research. – 1962. – №10. – P. 122.

7. The AASM Manual for the Scoring of Sleep and Associated Events: Rules, Terminology and Technical Specifications / R.B. Berry, R. Brooks, C.E. Gamaldo [et al.] // Darien, IL: American Academy of Sleep Medicine. – 2017. – Version 2.4.

8. Weese-Mayer D.E. ATS Congenital Central Hypoventilation Syndrome Subcommittee. An official ATS clinical policy statement: Congenital central hypoventilation syndrome: genetic basis, diagnosis, and management / D.E. Weese-Mayer, E.M. Berry-Kravis, I. Ceccherini // Am. J. Respir. Crit. Care Med. – 2010. – №181. – P. 626-644.

О.Н. Иванова, Т.Е. Бурцева, М.П. Черкашин, А.Ю. Шатрова, М.П. Слободчикова

## КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СПОНТАННОГО ПНЕВМОТОРАКСА У ЮНОШИ 17 ЛЕТ НА ФОНЕ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЫ

DOI 10.25789/YMJ.2020.69.32

УДК 616-053.3 (571.56)

Спонтанный пневмоторакс статистически чаще развивается у мужчин и преобладает среди лиц трудоспособного возраста (20-40 лет), что предопределяет не только медицинскую, но и социальную значимость проблемы. Нами описан случай спонтанного пневмоторакса у юноши 17 лет, поступившего на обследование и получившего лечение в пульмонологическом отделении Педиатрического центра РБ№1 - Национального центра медицины (г. Якутск). Особенность данного случая заключается в том, что клиническая картина спонтанного пневмоторакса развилась на фоне тяжелого и острого приступа бронхиальной астмы.

**Ключевые слова:** пневмоторакс, пневмония, бронхиальная астма, эмфизема, поллиноз.

Spontaneous pneumothorax most commonly occurs among able-bodied male population at the age of 20-40; thus revealing not only medical but also social significance of the problem. We have described the case of spontaneous pneumothorax of a 17-year old male adolescent, admitted to the department of pulmonology of the Pediatric center, Republic Hospital №1 – National Center of Medicine. The significance of the case results from clinical manifestation of the spontaneous pneumothorax associated with a severe and acute attack of the bronchial asthma.

**Keywords:** pneumothorax, pneumonia, bronchial asthma, emphysema, pollinosis.

**Введение.** Термин «спонтанный пневмоторакс» (СП) был введен в практику в 1803 г. Р. Лаэннеком. Тогда уже сам факт выявления разрыва легкого мог считаться диагностической победой. До рентгеновской эры при отсутствии у больного указаний на травму любой пневмоторакс можно

было назвать спонтанным, самопроизвольным, беспричинным. Спонтанный пневмоторакс - это накопление воздуха в ткани легкого, не связанное с травмой или ятрогенными лечебно-диагностическими вмешательствами. Он статистически чаще развивается у мужчин и преобладает среди лиц трудоспособного возраста (20-40 лет), что предопределяет не только медицинскую, но и социальную значимость проблемы. Выделяют первичный и вторичный спонтанный пневмоторакс. Первичный спонтанный пневмоторакс развивается у лиц, не имеющих клинически диагностированной патологии легких. Вторичный спонтанный пневмоторакс возникает на фоне предсуществующей болезни легких.

Чаще других заболеваний вторичный спонтанный пневмоторакс осложняет течение хронической обструктивной болезни легких, бронхиальной астмы. Клинически пневмоторакс проявляется: внезапными болями в грудной клетке, остро возникающей одышкой, сухим непродуктивным кашлем.

Поэтому выбор адекватной диагностической и лечебной тактики является предметом повышенного внимания пульмонологов, торакальных хирургов, фтизиатров [1,2,3].

**Материалы и методы исследования.** Нами проведен анализ истории болезни юноши, поступившего на обследование в пульмонологическое отделение Педиатрического центра Республиканской больницы №1- Нац-

**ИВАНОВА Ольга Николаевна** – д.м.н., проф. МИ СВФУ им. М.К. Аммосова, olgadocor@list.ru; **БУРЦЕВА Татьяна Егоровна** – д.м.н., проф. МИ СВФУ, зав.лаб. ЯНЦ КМП, bourtsevat@yandex.ru; **ЧЕРКАШИН Михаил Прокопьевич** – врач ординатор РБ№1-НЦМ, **ШАТРОВА Алена Юрьевна** – студентка 6 курса МИ СВФУ; **СЛОБОДЧИКОВА Майя Павловна** – преподаватель СПбГПМУ.