

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 1994

УДК 616.24-06:616.233-056.3

А.Л.Черняев, Ю.К.Новиков, А.С.Белевский, М.В.Самсонова

ОСТЕОХОНДРОПЛАСТИЧЕСКАЯ ТРАХЕОБРОНХОПАТИЯ

НИИ пульмонологии МЗ РФ, кафедра госпитальной терапии педиатрического факультета
Российского медицинского университета

Остеохондропластическая трахеобронхопатия (ОХТ) (синонимы: хондроостеопластическая трахеопатия, остеопластическая трахеопатия) — редкое заболевание трахеи и крупных бронхов, характеризующееся разрастанием хряща и/или кости в подслизистом слое с разной степенью сужения просвета [7,15,18].

Первые посмертные подробные описания этой формы патологии принадлежат Rokitansci [7] и Luschka [14]; при ларингоскопии — Muskelton [16]. Гистологическое описание впервые дано Wilks [21]. К 1947 г. в литературе было описано 90 наблюдений, к 1974 г. — 245 [15], к 1993 г. нам удалось обнаружить 340 описаний этой формы патологии [2,5,12,17,18]. В отечественной литературе описано три наблюдения [1,2]. Прижизненная диагностика составляет от 3 до 5% [23]. Этиология этого заболевания остается неясной. Однако существуют три основные точки зрения об этиологии указанной патологии. Предполагают, что развитие заболевания связано с нарушением эластических волокон стенки трахеи [4], метаплазией эластических волокон в эластический хрящ с последующей оссификацией, узелковым разрастанием, представляющим экзостоз и экхондроз хрящевой ткани трахеи с оссификацией [20,26].

В патогенезе развития ОХТ большое значение придается хроническому воспалению [8,24,25], химическому и механическому раздражению верхних дыхательных путей [13], дегенеративным и метаболическим изменениям стенки трахеи и бронхов [9,10], врожденной аномалии развития хрящевой ткани трахеи и бронхов [7,22], наследственным факторам [21]. Ряд авторов считают, что рассматриваемая патология является конечной стадией первичного амилоидоза органов дыхания [3]. Однако Martin [15] при анализе 245 наблюдений и Dail [6] (30 наблюдений ОХТ) амилоидоза не обнаружили. Болезнь выявляется с одинаковой частотой у мужчин и женщин. Данное заболевание отмечается у пациентов в возрасте от 23 до 81 года, однако чаще оно обнаруживается у больных старше 60 лет [18]. ОХТ чаще поражает нижние 2/3 трахеи и крупные бронхи. При этом изолированно в трахее ОХТ наблюдается в 80%, только в бронхах — в 5%, одновременно в трахее и бронхах — в 15%, иногда в процесс вовлекается гортань.

Клинически у больных с ОХТ обнаруживают кашель (66%), гемофтиз (60%), одышку на выдохе (53%), стридорозное дыхание (30%), а также признаки обструкции при исследовании внешнего дыхания и проведении функциональных проб. Однако довольно часто ОХТ протекает бессимптомно. Наиболее часто диагноз ставится при бронхоскопии, когда обнаруживаются множественные белесоватые плотные узелки диаметром 1—3 мм, выступающие над поверхностью слизистой оболочки. Такой вид трахеи обозначают как “металлическая терка”; подобные изменения выявляются только в хрящевой части трахеи и никогда в мембранозной. Кроме того, диагностировать ОХТ можно при проведении легочной радиологии, ларингоскопии, трахеальной томографии [18]. В последние 10 лет появились публикации о диагностике ОХТ с помощью компьютерной томографии [2,11,17,19], при которой наблюдают четкую картину сужения просвета трахеи в хрящевой части.

При гистологическом исследовании в атрофирующемся подслизистом слое трахеи и бронхов наблюдаются разрастания губчатой кости, хряща или же и того, и другого вместе; их обнаруживают, как правило, между кольцами трахеи. Слизистая оболочка над этими образованиями чаще не изменена, однако иногда отмечают атрофию и метаплазию эпителия в многослойный плоский.

ОХТ следует дифференцировать с опухолями разной этиологии, папилломатозом, эндобронхиальным саркоидозом, трахеобронхиальным амилоидозом, туберкулезом, грибковыми поражениями [12]. Окончательный диагноз всегда должен быть подтвержден гистологически.

При лечении в настоящее время используются криотерапия, лазеротерапия или устранение обструкции бронхов бужированием при фибробронхоскопии.

Учитывая редкость этого заболевания, мы приводим описание собственного наблюдения.

Больная М., 41 года, сельская жительница, поступила в пульмонологическое отделение 57 ГКБ 28.10.92 с жалобами на сухой лающий приступообразный низкотембровый непродуктивный кашель, смешанную приступообразную одышку в покое. Из анамнеза известно, что в течение 10 лет страдает хроническим бронхитом. Имеет профессиональную вредность — контакт с аммиаком.

Больная дважды оперирована по поводу внематочной беременности. Из сопутствующих патологий выявлены гастрит и миома матки. Больная курит.

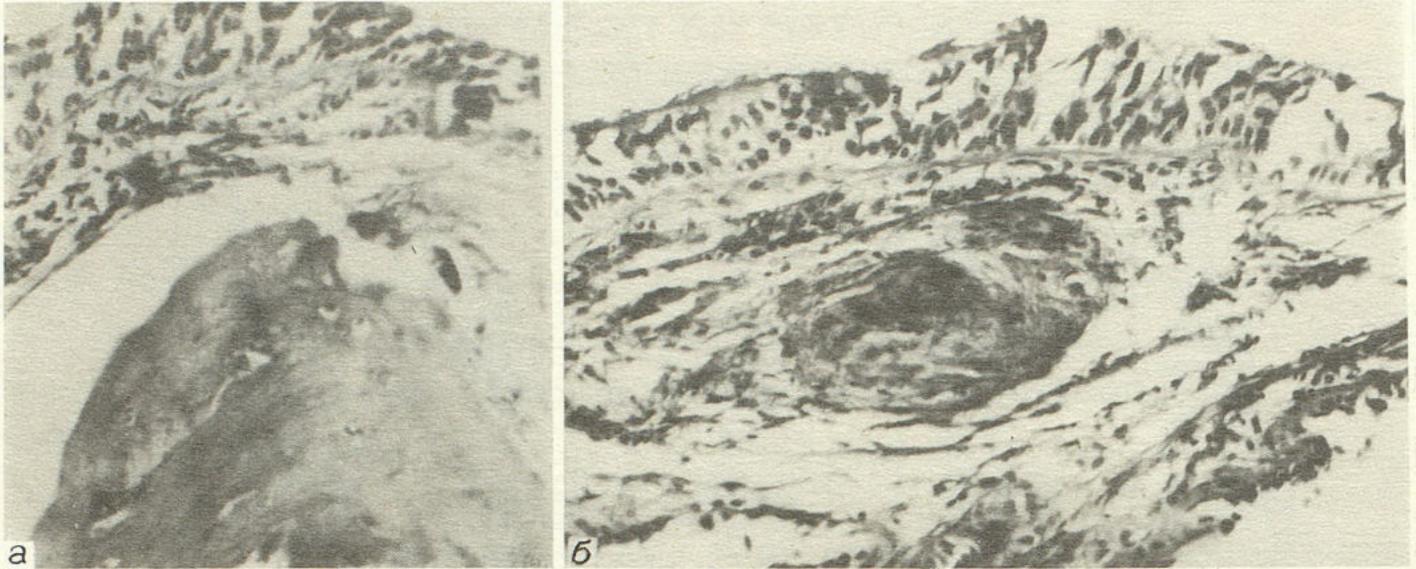


Рис. Биопсия трахеи. Остеохондропластическая трахеобронхопатия. $\times 250$.

а — умеренно выраженная дисплазия эпителия, разволокнение базальной мембраны, лимфогистиоцитарная инфильтрация с атрофией подслизистого слоя, разрастание губчатой кости с элементами хряща. Окраска пикрофуксином и фукселином; *б* — дисплазия эпителия, отек и лимфоидная инфильтрация подслизистого слоя, очаг разрастания губчатой костной и соединительной ткани. Окраска гематоксилином и эозином.

Кашель первоначально возникал по утрам, в последующем стал постоянным. За этот период несколько раз перенесла пневмонии, вирусные инфекции. В последние два года появилась и стала нарастать одышка, сначала при физической нагрузке, а затем в покое, стали возникать приступы удушья.

Последнее ухудшение отмечает с августа 1992 г., когда усилился кашель, одышка, отмечалось повышение температуры до 38°C , появились признаки интоксикации. В течение месяца лечилась в ЦРБ без видимого эффекта, в связи с чем была переведена в ЦОБ г. Калуги с теми же жалобами. Получала лечение эуфиллином, хлористым кальцием, теофедрином, кетопиреном, линкомицином. При фибробронхоскопии в калужской ЦОБ выявлено, что трахея и крупные бронхи проходимы, их слизистая оболочка гиперемирована, на стенках трахеи и крупных бронхов сталактитоподобные образования каменистой плотности, устья долевых и сегментарных бронхов свободно проходимы. При цитологическом исследовании браш-биоптата бронхиальный эпителий не изменен.

При поступлении в НИИ пульмонологии МЗ РФ состояние удовлетворительное. ЧД 18—20 в минуту, носовое дыхание свободное; тип дыхания смешанный. Нормальная форма грудной клетки. При перкуссии ясный легочный звук, аускультативно дыхание жесткое, хрипов нет. Границы сердца в норме, тоны звучные, шумов нет, ЧСС 76 в 1 минуту, АД 120/80 мм рт. ст. В других органах и системах патологии не выявлено.

При рентгенографии легких в прямой проекции легочные поля прозрачные, легочный рисунок усилен и деформирован по мелкопетлистому типу, боковые синусы свободны, диафрагма подвижна, сердце широко прилежит к диафрагме.

Анализ крови: Нб 106 г/л, лейкоциты — $3,8 \cdot 10^9$ /л: палочкоядерные 1%, сегментоядерные 52%; эозинофилы 9%, лимфоциты 36%, моноциты 2%, СОЭ 15 мм/час. Иммунология крови: IgE 84,5 ед/мл, ЦИК 243,5 ед/мл.

При ЭхоКГ патологии сердца не обнаружено. При исследовании функции внешнего дыхания выявлены признаки нарушения проходимости преимущественно верхних дыхательных путей, дискинезия трахеи и крупных бронхов.

Газы крови: pCO_2 40,5 мм рт. ст., pO_2 90,7 мм рт. ст., pH 7,4, HCO_3a 25,8 ммоль/л, HCO_3s 26,1 ммоль/л, tCO_2 27,1 ммоль/л, BE (vt) 1,8 ммоль/л, BE (vv) 1,8 ммоль/л, MetHb 0,1%, O_2Hb 98,0%, SO_2 97,9%. Электролиты крови Na 139,4 ммоль/л, Cl 106 ммоль/л.

При фибробронхоскопии, проведенной в НИИ пульмонологии, выявлены множественные разрастания хрящевой ткани белесоватого цвета на стенках средней и нижней трети трахеи и главных бронхов диаметром 1—3 мм, стенки долевых бронхов не изменены, слизистая оболочка трахеи и крупных бронхов умеренно гиперемирована, мокроты в просвете бронхиального дерева нет.

Взята биопсия из трахеи в области разрастаний в стенке в виде 4 кусочков серо-красного цвета диаметром 0,2 мм. При гистологическом исследовании в эпителии наблюдалось очаговое увеличение числа бокаловидных клеток, участки дисплазии и атрофии эпителия, в подслизистом слое отек, склероз, выраженная лимфоидная инфильтрация с примесью эозинофилов. Выявлено разрастание слоистой губчатой кости и хрящевой ткани в виде узелка (рисунок).

На основании полученных данных был сформулирован клинико-морфологический диагноз остеохондропластической трахеобронхопатии.

Больной было назначено лечение триамсинолоном (2 таб. 2 раза в сутки), теопэком (300 мл 2 раза в сутки), муколтином.

Повторное исследование ФВД выявило положительную динамику, обструкция дыхательных путей уменьшилась, проба с бертоком отрицательна.

Таким образом, описанное наблюдение является классическим. Ведущими клиническими симптомами у данной больной являются лающий низкотембровый, непродуктивный кашель, одышка, обусловленная обструкцией дыхательных путей за счет дискинезии. При исследовании функции внешнего дыхания выявились признаки нарушения бронхиальной проводимости преимущественно верхних дыхательных путей, улучшение которой отмечалось после проведенного лечения.

В качестве рекомендации следует обратить внимание врачей на наличие у больных с затянувшимся течением острого или хронического воспаления в легких неспецифической клинической симптоматики и необходимость проведения этим больным эндоскопического и гистологического исследований с целью ранней диагностики ОХТ.

ЛИТЕРАТУРА

1. Марга О.Я., Бутуле Э.А. Хондростеопластическая трахеобронхопатия // Грудная хир.— 1974.— № 5.— С.111—112.
2. Юдин А.Л., Думанов М.А. Остеопластическая трахеобронхопатия. Диагноз с помощью КТ. // Вестн. рентгенол.— 1992.— № 2.— С.56—57.

3. *Alroy G.G., Jichtig C., Kaftori J.K.* Tracheobronchopathia osteoplastica: end stage of primary lung amyloidosis? // *Chest.*— 1972.— Vol.61.— P.465—468.
4. *Aschoff-Freiburg L.* Ueber Tracheopathia osteoplastica // *Verh. Dtsch. Ges. Pathol.*— 1910.— Bd 14.— S.125—127.
5. *Baro P., Biro B.* Catamnestic study of patients with tracheobronchopathia osteochondroplastica (letter) // *Endoscopy.*— 1986.— Vol.18, № 5.— P.206.
6. *Dail D.H.* Metabolic and other diseases // *Pulmonary Pathology* / Ed. D.H.Dail., S.P.Hammar.— New York: Springer — Verlag, 1988.— P.540—541.
7. *Dalgaard J.B.* Tracheopathia chondro-osteoplastica: a case elucidating the problems concerning development and ossification of elastic cartilage // *Acta Pathol. Microbiol. Scand.*— 1947.— Vol.24.— P.118—134.
8. *Harma R.A., Suurkari S.* Tracheopathia-chondroosteoplastica: a clinical study of thirty cases // *Acta Otolaryngol.*— 1974.— Vol.84.— P.118—123.
9. *Hempel K.-J., Glaser A.* Zur Pathogenese der Tracheopathia chondro-osteoplastica // *Virchows Arch. Pathol. Anat. Physiol.*— 1958.— Bd 331.— S.36—50.
10. *Heibaum K.* Ueber Knochenbildungen in Lunge und Trachea // *Frank. Z. Pathol.*— 1934.— Bd 47.— S.249—255.
11. *Hirsh M., Tovi F., Goldstein J., Gerzof S.G.* Diagnosis of tracheopathia osteoplastica by computed tomography // *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.*— 1985.— Vol.94.— P.317—219.
12. *Hodges M.K., Israel N.* Tracheobronchopathia osteochondroplastica presenting as right middle lobe collapse. Diagnosis by bronchoscopy and computerized tomography // *Chest.*— 1988.— Vol.94, № 4.— P.842—844.
13. *Jepsen D., Sorensen H.* Tracheopathia osteoplastica: report of for cases // *Pathology.*— 1982.— Vol.14.— P.429—433.
14. *Luschka H. Cit. by Moersch H.J., Broders A.C., Haveus F.Z.* Tracheopathia osteoplastica (osteoma of the trachea) // *Acta Otolaryngol.*— 1937.— Vol.26.— P.291—293.
15. *Martin C.J.* Tracheobronchopathia osteochondroplastica // *Arch. Otolaryngol.*— 1974.— Vol.100.— P.290—293.
16. *Muskleston H.S.* On so-called "multiple osteomata" of the tracheal mucous membrane // *Laryngoscope.*— 1909.— Vol.19.— P.881—893.
17. *Nagy I., Fricke G., Duch J., Weis E.* Tracheobronchopathia osteochondroplastica — computertomografia als sinnvolle Ergänzung endoskopischer und radiologischer Diagnostik // *Prax. Klin. Pneumol.*— Bd 39.— 1985.— S.176—179.
18. *Neenhuys D.M., Prakash U.B.S., Edell E.S.* Tracheobronchopathia osteochondroplastica // *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.*— 1990.— Vol.99, № 9.— Pt 1.— P.689—694.
19. *Onitsuka H., Hirose N., Watanabe K. et al.* Computed tomography of tracheopathia osteoplastica // *Am. J. Roentgenol.*— 1983.— Vol.140.— P.268—270.
20. *Pounder D.J., Pieterse A.S.* Tracheopathia osteoplastica: a study of the minimal lesion // *J. Pathol.*— 1982.— Vol.138.— P.235—239.
21. *Prakash U.B.S., McCullough A.E., Edell E.S., Nienhuis D.M.* Tracheopathia osteoplastica: familial occurrence // *Mayo Clin. Proc.*— 1989.— Vol.64.— P.1091—1096.
22. *Ribbert H.* Ueber die Entstehung die Geschwulste // *Dtsch. Med. Wochenschr.*— 1895.— Bd 21.— S.24—26.
23. *Secrest P.G., Kendig T.A., Beland A.J.* Tracheobronchopathia osteochondroplastica // *Am. J. Med.*— 1964.— Vol.36.— P.815—818.
24. *Wilks S.* Ossific deposits on the larynx, trachea and bronchi // *Trans. Pathol. Soc. Lond.*— 1857.— Vol.8.— P.88.
25. *Vaheri E., Vaheri E.* Tracheopathia osteoplastica // *Acta Otolaryngol.*— 1967.— Vol.64.— P.251—255.
26. *Virchow R.* Die krankhaften Geschwulste.— Berlin: Hirschwald, 1863.— Bd 1.— S.442—443.

Поступила 07.06.93.

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 1994

УДК [616.231+616.233]—003.821

В.Л. Коваленко, Е.Л. Казачков, И.В. Еловских

ЛОКАЛИЗОВАННЫЙ ПЕРВИЧНЫЙ ТРАХЕОБРОНХИАЛЬНЫЙ АМИЛОИДОЗ¹

Медицинский институт, Челябинск

Поражение респираторного тракта при системном первичном амилоидозе отмечается в 50—83% наблюдений [5,13]. Реже в амилоидную дистрофию вовлекаются органы дыхания при вторичном амилоидозе [8,9]. Однако локализованное первичное поражение, когда амилоид откладывается лишь в бронхолегочной системе, относится к числу клинических раритетов [3,11,17,18]. Наиболее редкой формой изолированного амилоидоза органов дыхания принято считать трахеобронхиальный амилоидоз [14,16], впервые описанный А. Lesser в 1877 году. К 1983 году сообщалось лишь о 67 наблюдениях локализованного первичного амилоидоза трахеобронхиального дерева [20]. При гистологическом исследовании материала это страдание

диагностируется в одном из 10 000 изученных бронхобиоптатов [19]. Наиболее частыми клиническими проявлениями заболевания являются сухой кашель, иногда с астмоидным компонентом, кровохарканье, одышка, осиплость голоса [2,4]. Однако отмечается, что патогномичные для локализованного первичного трахеобронхиального амилоидоза клинические и рентгенологические симптомы отсутствуют. Поэтому нередко страдание диагностируется впервые лишь при микроскопическом изучении биопсийного или секционного материала [6].

Большая П., 39 лет, домохозяйка, госпитализирована в терапевтическое отделение районной больницы 26.09.91 г. с жалобами на сухой кашель, одышку в покое. В течение трех лет до поступления

¹ Доложено на заседании Челябинского областного общества патологоанатомов 11.02.93 г.