

Бердников Р.Б., Филатова Е.А., Баженов А.В., Савельев А.В., Верещagina А.В.

Клиническое наблюдение остеопластической пневмопатии

ФГБУ «Уральский научно-исследовательский институт фтизиопульмонологии» Министерства здравоохранения России, г. Екатеринбург

Berdnikov R.B., Filatova E.A., Bazhenov A.V., Savelev A.V., Vereschagina A.V.

Case report of pulmonary ossification

Резюме

Рассмотрен клинический случай остеопластической пневмопатии. Представлены данные лабораторных, лучевых, патоморфологических исследований.

Ключевые слова: Остеопластическая пневмопатия, кальцификация (оссификация) легких

Summary

In our report we represent rare clinical case of Pulmonary Ossification. We submit data of functional, roentgenological, pathomorphological examinations and description of diagnostic surgical intervention.

Key words: Osteoplastic pneumopathy, calcification of lungs, ossification of lungs

Введение

Остеопластическая пневмопатия или кальцификация (оссификация) легких – редкое заболевание, сопровождающееся патологическим образованием хрящевой и трабекулярной костной ткани в слизистой оболочке трахей, бронхов или легочной ткани [1].

В настоящее время в мире зарегистрировано более 140 случаев заболевания [2]. Этиология заболевания не известна, однако, можно предположить роль факторов окружающей среды. Существуют гипотезы о генетической детерминированности заболевания. Вопросы патогенеза разработаны недостаточно [3].

Выделяют три формы остеопластической пневмопатии: узелковую и ветвистую [3]. Также выделяют первичную и вторичную оссификацию легких.

Клинически легочная пневмопатия может не проявляться. При диссеминированной легочной оссификации возможно появление одышки, преимущественно инспираторного характера, кровохарканья, спонтанного пневмоторакса. Диагностика остеопластической пневмопатии трудна, так как заболевание может длительно протекать бессимптомно. Дифференциальный диагноз следует проводить с болезнями накопления (легочный микролитиаз, первичный амилоидоз легких), а также с некоторыми интерстициальными заболеваниями легких (гистиоцитоз Х, идиопатический гемосидероз легких и др.) [4].

В связи с отсутствием патогномоничных клинических и рентгенологических признаков заболевания достоверная диагностика возможна только на основании гистологического исследования [5].

Лечение остеопластической пневмопатии симптоматическое. Заболевание прогрессирует медленно. Прогноз зависит от распространенности патологического процесса, наличия и степени выраженности осложнений.

В связи с редкостью патологии считаем интересным представить данный клинический случай.

Больной К., 54 года, поступил в приемно-диагностическое отделение ФГБУ «УНИИФ», в сентябре 2012 г., с жалобами на умеренную одышку при привычной физической нагрузке.

Из анамнеза болезни известно, что изменения в легких были выявлены в 2006 г., при проверочной флюорографии. После консультации фтизиатра туберкулез исключен. Дообследование не проводилось. При ФЛГ в феврале 2010 г. патологии не выявлено.

С 2010 г. пациент отметил появление незначительной одышки.

В августе 2012 г., при очередном профилактическом осмотре, выявлены изменения в легких. Проведенное КТ-исследование выявило диссеминированное поражение легких.

Из анамнеза жизни известно, что пациент более 20 лет работал на горно-металлургическом комбинате, занимался разработкой новых технологий в добыче и переработке редкоземельных металлов, контактировал с веществами, содержащими уран, скандий, рений, золото, серебро. Тубконтакт не установлен.

При общем осмотре патологии не выявлено, при аускультации легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Частота дыхания – 16 в минуту.

По данным лабораторных исследований показатели общего и биохимического анализа крови, общего анализа мочи – в пределах нормы.

В мокроте и промывных водах бронхов МБТ бактериоскопически и в посевах не обнаружены. Жизненная емкость легких и проходимость бронхов не изменены. Диффузионная способность легких умеренно снижена – 62,15%, объем альвеолярной вентиляции – 71,28% умеренно снижен.

В общем анализе мокроты выявлено незначительное количество эритроцитов.

По данным обзорной рентгенограммы органов грудной клетки и КТ (рис. 1,2 - эти, и другие рисунки к статье см. на специальной цветной вставке журнала - прим. ред.) органов грудной клетки от августа 2012 г. с обеих сторон в легких определяются расположенные цепочками мелкозернистые элементы высокой плотности. Часть из них обызвествлена (+150Н). Элементы распределены неравномерно, преобладают количественно в базальных отделах. Расположены по ходу сосудов и междольковых перегородок, сливаются между собой. Распада не выявлено. Трахея и бронхи не изменены. Плеврального выпота нет. Легочный ствол и его ветви не расширены. ВГЛУ не увеличены, не содержат кальция. Костно-деструктивных изменений нет.

Заключение: диффузное поражение легких неясной этиологии.

Проведена фибробронхоскопия с трансбронхиальной биопсией легких. В биоптате элементов диссеминации не обнаружено.

Поскольку по данным проведенного обследования высказаться однозначно в пользу какой-либо нозологии не представлялось возможным, пациенту была проведена открытая биопсия из 4 сегмента правого легкого.

При непосредственном осмотре лёгкое незначительно заплыло.

В плевральной полости срощений не определялось, изменений на висцеральной и париетальной плевре нет. Увеличенных лимфоузлов в средостении не выявлено. В лёгком определялись множественные плотные полигональные острые очаги. Местами очаги сливались, образуя целые пласты – тонкие, прочные, с острыми краями, напоминающие корку льда. При ушивании места забора биопсии аппаратом ТА–30 не все скобки прошли лёгочную ткань из-за наличия множественных плотных очагов, также из-за этого ткань лёгкого не везде прокалы-

валась иглой. Лёгкое отрезалось скальпелем с большим трудом, практически отламывалось. Аппаратный шов дополнительно укреплялся обвивным швом, а сверху был герметизирован 2 мл клея (BioGlue «CryoLife»).

Патологоанатомическое исследование:

Макроскопически: в присланном фрагменте лёгочной ткани 4x3x1,5см на поверхности и на разрезе определяются множественные плотные узелки каменной плотности размерами до 0,5см в длину и 0,2-0,3см в толщину, которые разрезать не представляется возможным. Материал помещён в декальцинирующий раствор Biodec-R.

Гистологически: в лёгочной ткани в интерстиции, а также свободно в просвете альвеол выявлены множественные крупные фрагменты зрелых костных балок, местами с пролиферирующими остеобластами на поверхности. В части структур костной ткани между балками определяется ткань костного мозга, содержащего зрелые жировые клетки и клетки гемопозитического ряда. Кроме того, в интерстиции определяются клеточно-фиброзно-пылевые узелки, состоящие из кониофагов с пылью чёрного цвета. В составе пыли при проведении поляризованной микроскопии обнаруживается значительное количество анизотропных крупных кристаллов (рис3,4).

Заключение: Диффузная лёгочная оссификация, древовидный вариант. Узелковый пневмокониз со смешанным составом пыли (в том числе, кварцевая).

На основании гистологического заключения установлен диагноз: вторичная остеопластическая пневмопатия (легочная оссификация), древовидный вариант. ■

Бердников Р.Б., к.м.н., ст.н.с., заведующий патологоанатомическим отделением ФГБУ УНИИФ, г. Екатеринбург; **Филатова Е.А.**, врач приемно-диагностического отделения ФГБУ УНИИФ, г. Екатеринбург; **Баженев А.В.**, аспирант УНИИФ, младший научный сотрудник лаборатории консервативных и хирургических технологий и лечения туберкулёза ФГБУ УНИИФ, г. Екатеринбург; **Савельев А.В.**, к.м.н., ст.н.с., заведующий отделением лучевой диагностики ФГБУ УНИИФ, г. Екатеринбург; **Верещagina А.В.**, врач-интерн кафедры фтизиатрии и пульмонологии ГБОУ ВПО УГМА, г. Екатеринбург; Автор, ответственный за переписку: **Филатова Елена Анатольевна**, 620042 Екатеринбург, ул. Избирателей 5-42, +7-908-919-97-73, elena.filatowa2009@yandex.ru

Литература:

1. Илькович М.М., Кокосова А.Н. Интерстициальные заболевания легких. Руководство для врачей. 2005; 384-396.
2. Duarte AA, Nakatani J, Rigueiro MP, Saad T. Dendriiform pulmonary ossification. J Bras Pneumol 2006; May-Jun; 32(3): 270-273.
3. Илькович М.М. Диссеминированные заболевания легких. 2011; 465-470.
4. Bai P, Sun YC, Chen DN, Jin JM, Zhuo J, Liu HG. Idiopathic diffuse pulmonary ossification: a case report and review of the literature. Zhonghua Jie He He Hu Xi Za Zhi 2009; 32(8): 588-592.
5. Chan ED, Morales DV, Welsh CH, et al. Calcium deposition with or without bone formation in the lung. Am J Respir Crit Care Med 2002; 165: 1654-1669.

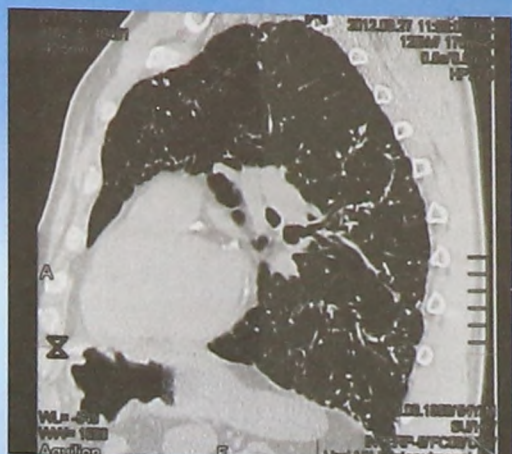


Рис.1.

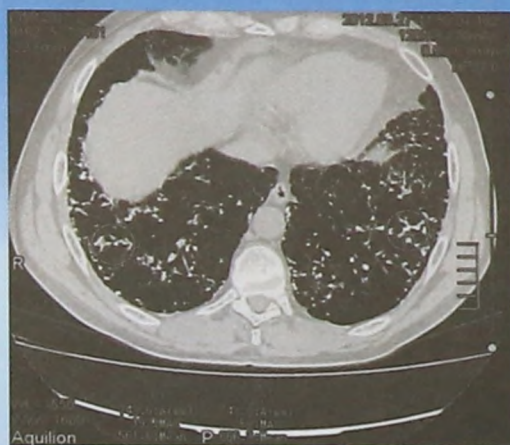


Рис.2.

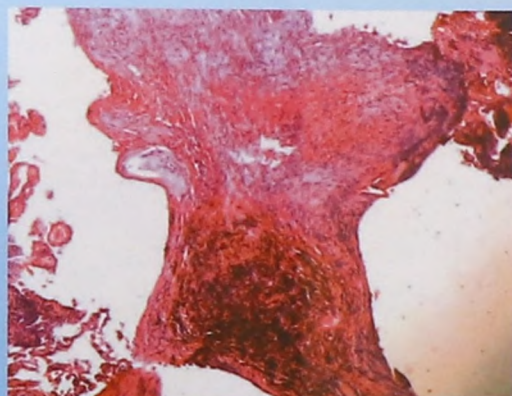


Рис.3. Интраальвеолярно - зрелая костная балка, внутри которой выявляется ткань костного мозга с признаками кроветворения. Окраска гематоксилин и эозин, $\times 100$.

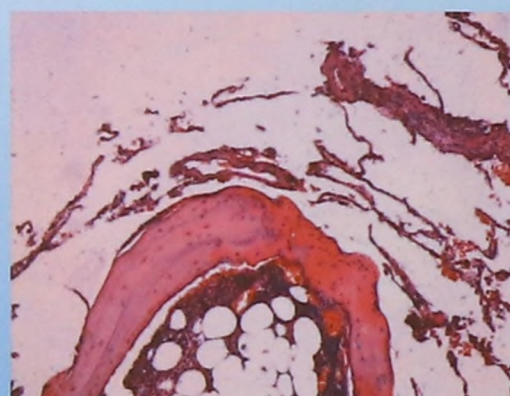


Рис. 4. В интерстиции – клеточно-пылевой узелок с признаками склерозирования. Окраска гематоксилин и эозин, $\times 100$.

Мотус И.Я., Баженов А.В.

Аргонплазменная коагуляция в хирургии туберкулеза легких

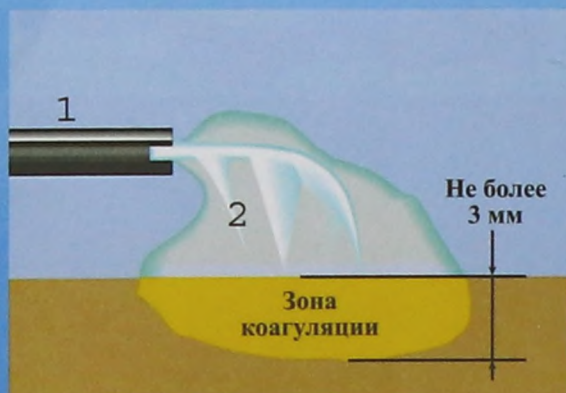


Рис.1. Схематическое изображение воздействия АПК на ткани