

6. ОСТЕОПЛАСТИЧЕСКАЯ ПНЕВМОПАТИЯ

Остеопластическая пневмопатия — редкое заболевание неизвестной природы, основой которого является образование в легких участков окостенения.

Заболевание встречается крайне редко — в настоящее время в мире зарегистрировано около 200 случаев. По сведениям Ильковича М. М. [1], в НИИ пульмонологии Санкт-Петербургского государственного университета им. акад. И. П. Павлова за 25 лет наблюдалось два пациента.

Остеопластическую пневмопатию следует отличать от вторичной оссификации легких, образующейся в участках обызвестления в фокусах хронического воспаления (туберкулез, хронический абсцесс легкого и др.), интерстициального фиброза, в стенках сосудов при нарушениях легочного кровообращения.

Этиология заболевания неизвестна. Существуют гипотезы генетической детерминированности остеопластической пневмопатии — описаны семейные случаи заболевания [2, 6]. Вопросы патогенеза разработаны недостаточно. Формирование костной ткани происходит постепенно из соединительной ткани: коллагеновые волокна соединяются в пучки, набухают, гиалинизируются, местами обызвестляются. Замурованные фибробласты претерпевают изменения: уменьшаются в размерах, приобретают угловатую форму. Костная ткань увеличивается в объеме за счет соединительной ткани. В дальнейшем в костные пластинки врастают кровеносные сосуды вместе с рыхлой соединительной тканью, богатой клетками, и дают начало образованию костномозговых полостей с элементами костного мозга [1].

Выделяют два гистологических типа легочной оссификации — узелковый и ветвистый [7, 8]. Узелковая форма характеризуется отложениями пластинок остеοидного материала в альвеолярных пространствах, чаще без элементов костного мозга.

Узелковая форма обычно ассоциирована с заболеваниями сердечно-сосудистой системы, которые приводят к венозному застою крови в системе малого круга (митральный стеноз, хроническая левожелудочковая сердечная недостаточность, идиопатический гипертрофический субаортальный стеноз) [3, 4, 10].

Ветвистая форма характеризуется наличием ветвистых костных образований с элементами костного мозга, расположенных в интерстиции, которые могут выпячиваться в альвеолярные пространства [7] (рис. 6.1). Ветвистая форма обычно характерна для идиопатической оссификации — остеопластической пневмопатии [8].

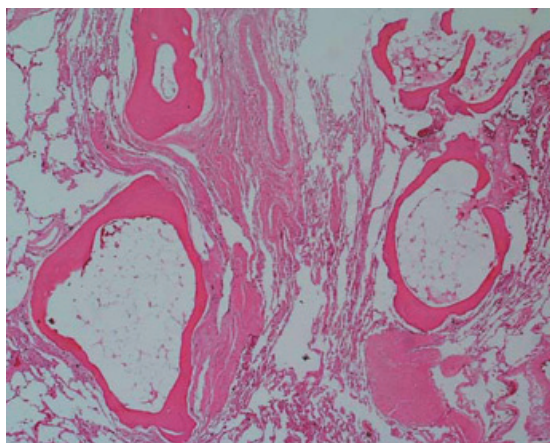


Рис. 6.1. Идиопатическая ветвистая или кистеобразная легочная оссификация (остеопластическая пневмопатия). Открытая биопсия легкого: фокусы зрелой пластинчатой кости с жиросодержащими участками костного мозга, которые выпячиваются в альвеолярные пространства. Гематоксилин-эозин, 100 × [8].

Остеопластическая пневмопатия чаще наблюдается у мужчин в возрасте старше 60 лет, однако описаны случаи заболевания у женщин и мужчин молодого возраста.

Заболевание часто протекает без клинических проявлений и выявляется случайно при рентгенологическом обследовании. Много случаев диагностируется при аутопсии. У части больных остеопластическая пневмопатия проявляется одышкой преиму-



Рис. 6.2. Идиопатическая ветвистая или кистеобразная легочная оссификация (остеопластическая пневмопатия). Компьютерная томография высокого разрешения: неправильной формы тяжи костной плотности в нижних долях [8].

щественно инспираторного характера и кровохарканьем, спонтанными пневмотораксами. Течение болезни хроническое, медленно прогрессирующее. Формируется рестриктивный тип нарушений легочной вентиляции с уменьшением диффузионной способности легких [1, 6, 9].

Остеопластическая пневмопатия редко диагностируется при обзорной рентгенографии легких. Если патологические изменения присутствуют, то они, как правило, локализованы в нижних долях в виде ретикуло-узелковых теней. При компьютерной томографии определяются более специфические неправильной формы тяжи с разветвлениями костной плотности, расположенные в нижних долях [5] (рис. 6.2).

Диагностика остеопластической пневмопатии трудна, так как заболевание может протекать длительное время бессимптомно. Такие клинические проявления болезни, как одышка, кровохарканье, спонтанный пневмоторакс могут иметь место и при многих других интерстициальных заболеваниях легких. В связи с отсутствием патогномичных клинических и рентгенологических признаков заболевания достоверная диагностика возможна только на основании гистологического исследования тканей, полученных при хирургической биопсии легких [1].

Лечение больных остеопластической пневмопатии симптоматическое.

ЛИТЕРАТУРА

1. *Интерстициальные* заболевания легких. Руководство для врачей [Текст] / Под ред. М. М. Ильковича, А. Н. Кокосова. — Санкт-Петербург: Нордмедиздат, 2005. — 560 с.
2. *Azuma, A.* Familial clustering of dendriform pulmonary ossification [Text] / A. Azuma, H. Miyamoto, T. Usuki et al. // *Sarcoidosis Vasc. Diffuse Lung Dis.* — 2003. — Vol. 20. — P. 152–154.
3. *Buja, L. M.* Pulmonary parenchymal ossific nodules in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis [Text] / L. M. Buja, W. C. Roberts // *Am. J. Cardiol.* — 1970. — Vol. 25. — P. 710–715.
4. *Galloway, R.* Pulmonary ossific nodules in mitral valve disease [Text] / R. Galloway, E. J. Epstein, N. Coulshed // *Br. Heart J.* — 1961. Vol. 23. — P. 297–307.
5. *Gevenois, P. A.* Disseminated pulmonary ossification in end-stage pulmonary fibrosis: CT demonstration [Text] / P. A. Gevenois, M. Abehsera, C. Knoop et al. // *AJR Am. J. Roentgenol.* — 1994. — Vol. 162. — P. 1303–1304.
6. *Joines, R. W.* Dendriform pulmonary ossification: Report of two cases with unique finding [Text] / R. W. Joines, V. L. Roggli // *Am. J. Clin. Pathol.* — 1989. — Vol. 91. — P. 398–402.
7. *Ndimbie, O. K.* Dendriform pulmonary ossification [Text] / O. K. Ndimbie, C. R. Williams, M. W. Lee // *Arch. Pathol. Lab. Med.* — 1987. — Vol. 111. — P. 1062–1064.
8. *Poletti, V.* Rare Infiltrative Lung Diseases: A Challenge for Clinicians [Text] / V. Poletti, U. Costabel, G. L. Casoni et al. // *Respiration.* — 2004. — Vol. 71. — P. 431–443.
9. *Rajjoub, S.* A case report of idiopathic pulmonary ossification [Text] / S. Rajjoub, R. B. Altmeyer // *W.V. Med. J.* — 1998. — Vol. 94. — 143–145.
10. *Whitaker, W.* Pulmonary ossification in patients with mitral stenosis [Text] / W. Whitaker, A. Black, A. J. N. Warrack // *J. Fac. Radiol.* — 1955. — Vol. 7. — P. 29–34.

Формат 64 × 90/16. Папір офсетний.
Гарн. "Warnock Pro". Друк офсетн.
Ум. друк арк. 18,5. Накл. 1000 прим.
Зам. 3/13.

Видруковано ТОВ "Велес"
Україна, м. Київ, вул. Б. Хмельницького, 15.
Свід. К1 № 94 від 18.12.2006 р.