

В. К. Гаврисюк, О. В. Шадріна, Н. С. Опанасенко, І. В. Ліскіна
СЛУЧАЙ ОСТЕОПЛАСТИЧЕСКОЙ ПНЕВМОПАТИИ:
РЕЗУЛЬТАТЫ ТРЕХЛЕТНЕГО НАБЛЮДЕНИЯ

ГУ «Национальный институт фтизиатрии и пульмонологии им. Ф. Г. Яновского НАМН Украины»

ВИПАДОК ОСТЕОПЛАСТИЧНОЇ ПНЕВМОПАТІЇ:
РЕЗУЛЬТАТИ ТРИРІЧНОГО СПОСТЕРЕЖЕННЯ

В. К. Гаврисюк, О. В. Шадріна, М. С. Опанасенко, І. В. Ліскіна

Резюме

Остеопластична пневмопатія — рідкісне захворювання невідомої природи, основою якого є утворення в легенях ділянок окостеніння. Захворювання зустрічається вкрай рідко — в даний час в світі зареєстровано близько 200 випадків. Остеопластичну пневмопатію слід відрізнити від вторинної осифікації легень, що утворюється в ділянках звапніння в фокусах хронічного запалення (туберкульоз, хронічний абсцес легень та ін.), інтерстиціального фіброзу, в стінках судин при порушеннях легеневого кровообігу.

У статті представлені результати трирічного спостереження пацієнта з вузликвою формою остеопластичної пневмопатії.

Ключові слова: остеопластична пневмопатія, трирічне спостереження.

Укр. пульмонол. журнал. 2017, № 4, С. 53–56.

Гаврисюк Владимир Константинович
ГУ «Национальный институт фтизиатрии и пульмонологии
им. Ф. Г. Яновского НАМН Украины»
Заведующий клинко-функциональным отделением
Член-корр. НАМН Украины
Д. мед. н., профессор
10, ул. Н. Амосова, Киев, 03680, Украина
Тел./факс: 38 044 270-35-59, gavrysyuk@ukr.net

A CASE OF OSTEOPLASTIC PNEUMOPATHY:
3-YEAR FOLLOW-UP RESULTS

V. K. Gavrysyuk, O. V. Shadrina, N. S. Opanasenko, I. V. Liskina

Abstract

Osteoplastic pneumopathy is rare disease of unknown origin, which is characterized by disseminated bone formation into the lung. The disease is quite rare. About 200 cases are registered worldwide. Osteoplastic pneumopathy should be distinguished from secondary lung ossification, found in calcified foci of lung inflammation (tuberculosis, chronic lung abscess etc.), interstitial fibrosis, and in the vascular wall of patients with pulmonary circulation disorders.

The results of 3-year follow-up of the patient with nodular form of osteoplastic pneumopathy are presented in the article.

Key words: osteoplastic pneumopathy, 3-year follow-up.

Ukr. Pulmonol. J. 2017; 4:53–56.

Volodymyr K. Gavrysiuk
National institute of phthisiology and pulmonology
named after F. G. Yanovskyi NAMS of Ukraine
Chief of clinical-functional department
Corresponding member of NAMS of Ukraine
Doctor of medicine, professor
10, M. Amosova str., 03680, Kyiv, Ukraine
Tel./fax: 38 044270-35-59, gavrysyuk@ukr.net

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. Остеопластическую пневмопатию следует отличать от вторичной оссификации легких, образующейся в участках обызвествления 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 обызвествляются. 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 остеонидного 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 гиперτροφический 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. 1). Ветвистая форма обычно характерна для идиопатической оссификации — остеопластической пневмопатии [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 преимущественно 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 пато-

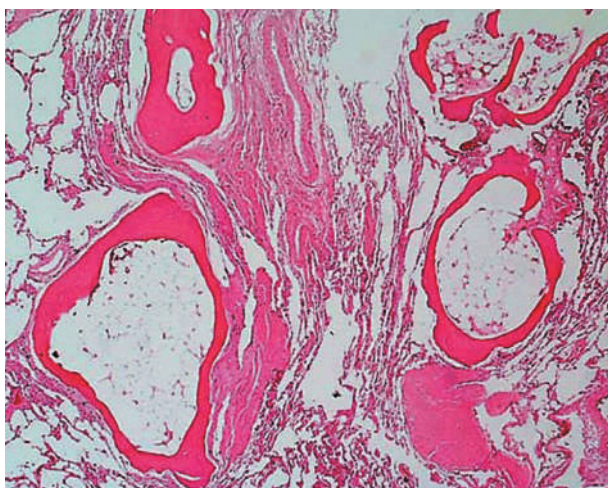


Рис. 1. Идиопатическая ветвистая или кистеобразная легочная оссификация (остеопластическая пневмопатия). Открытая биопсия легкого: фокусы зрелой пластинчатой кости с жиросодержащими участками костного мозга, которые выпячиваются в альвеолярные пространства. Гематоксилин-эозин, 100х [8].

логические изменения присутствуют, то они, как правило, локализованы в нижних долях в виде ретикуло-узловых теней. При компьютерной томографии (КТ) определяются более специфические неправильной формы тяжи с разветвлениями костной плотности, расположенные в нижних долях [5] (рис. 2).

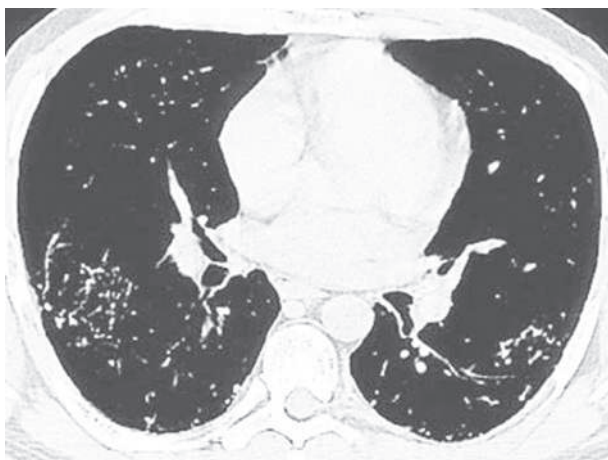


Рис. 2. Идиопатическая ветвистая или кистеобразная легочная оссификация (остеопластическая пневмопатия). КТ: неправильной формы тяжи костной плотности в нижних долях [8].

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.

Клинический случай

Пациент Д., 1951 года рождения, житель Черкасской области, наблюдается в Национальном институте фтизиатрии и пульмонологии (НИФП) им. Ф. Г. Яновского НАМН Украины на протяжении трех лет.

В июле 2014 года во время проведения профилактического осмотра на рентгенограмме органов грудной полости были выявлены патологические изменения в легких, в связи с чем пациент был направлен в НИФП для уточнения диагноза.

Жалоб при поступлении в институт не предъявлял.

Хронических заболеваний органов дыхания в анамнезе нет. Имеет стаж курения около 20 пачко-лет, на протяжении последних 10 лет не курит. В течение 40 лет работал инженером на гидроэлектростанции, имел постоянный контакт с парами масла турбинного трансформатора.

На протяжении 15 лет наблюдается кардиологом по поводу ишемической болезни сердца, принимает кардиомагнил, при необходимости антиангинальные средства. В 2011 году перенес оперативное вмешательство по поводу аневризмы брюшного отдела аорты.

Объективно: состояние удовлетворительное. Пациент нормостенического телосложения, удовлетворительного питания. Кожа и видимые слизистые чистые, сыпи и гиперемии нет. Периферические лимфатические узлы не увеличены. ЧД — 20 в 1 мин. Перкуторный звук ясный легочный. Аускультативно над легкими дыхание везикулярное, в базальных отделах с обеих сторон трескучие хрипы. ЧСС — 88 в 1 мин. АД — 140/90 мм. рт. ст. Тоны сердца приглушены, шумов нет. Живот мягкий, печень не увеличена. Периферических отеков нет.

Результаты клинического и биохимического анализов крови и мочи без особенностей.

КТ (рис. 3): на всем протяжении легочных полей, за исключением сегментов верхних долей, субплеврально определяются мелкие узелки очень высокой плотности, которые в базальных сегментах образуют массивные скопления (плотность кластера узелков: -168 HU). Медиастинальные и бронхопульмональные лимфатические узлы не увеличены.

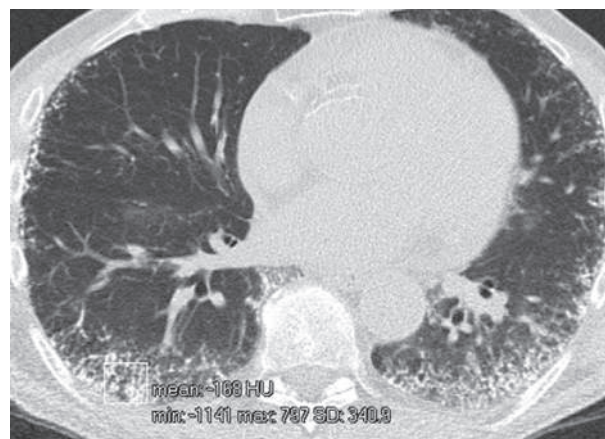


Рис. 3. КТ больного Д.: субплевральные скопления мелких узелков очень высокой плотности, образующих в базальных сегментах массивные кластеры (денситометрия: -168 HU).

Больному проведена открытая биопсия — краевая резекция нижней доли правого легкого. На рисунке 4 представлен макропрепарат — на разрезе отчетливо видны плотные белесоватые включения.



Рис. 4. Макропрепарат биоптата нижней доли правого легкого: белесоватые включения в паренхиме (стрелки).

На рисунках 5 и 6 представлены микрофотографии гистологических препаратов биоптата легкого.

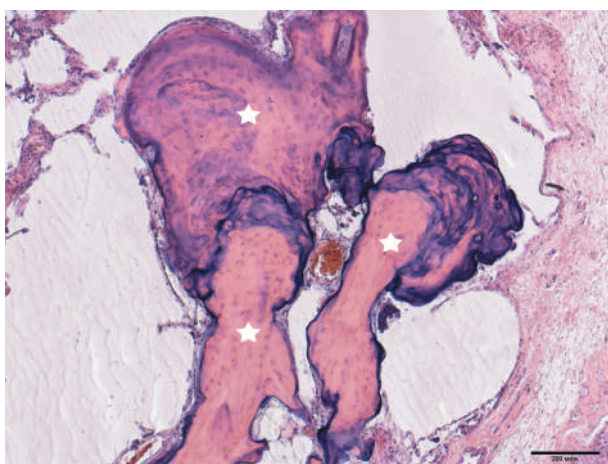


Рис. 5. Разрастания костной и хрящевой ткани неправильной формы (звездочки) в легочной паренхиме. Вблизи костных балочек — эмфизематозные изменения легочной ткани. Справа — разрастания соединительной ткани — пневмофиброз (гематоксилин-эозин, 40х).

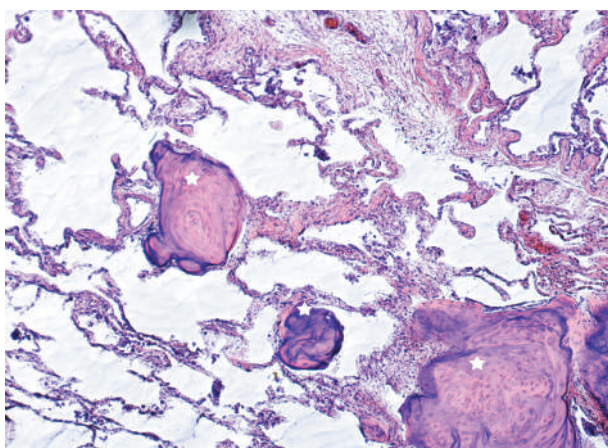


Рис. 6. Небольшие разрастания костной и хрящевой ткани неправильной формы (звездочки) внутри альвеол легочной паренхимы. Вблизи костных фрагментов — умеренные эмфизематозные изменения легочной ткани (гематоксилин-эозин, 40х).

Заключение патогистологического исследования биоптата: диффузная мелкоузелковая пульмональная оссификация.

Результаты исследования функции внешнего дыхания (таблица): вентиляционная функция и диффузионная способность легких не нарушены.

Клинический диагноз: остеопластическая пневмопатия, узелковая форма.

В марте 2015 г. и в марте 2017 г. было проведено контрольное обследование пациента. Клинических проявлений заболевания по-прежнему не было. На рисунке 7 представлена динамика КТ-данных за трехлетний период.

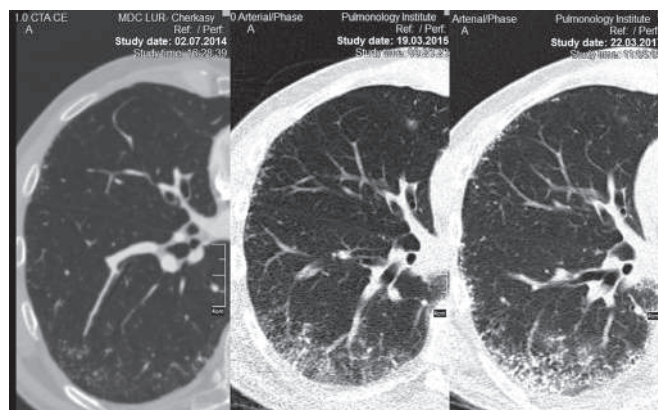


Рис. 7. КТ больного Д. за трехлетний период: наблюдается возрастание плотности участков скопления узелков без существенного увеличения площади распределения.

Как видно на рисунке, на протяжении трех лет наблюдения отмечается прогрессирование процесса в легких — значительное увеличение плотности участков поражения паренхимы.

Показатели бодиплетизмографии и спирометрии сохранялись практически на прежнем уровне (таблица), поскольку увеличения площади поражения паренхимы не наблюдалось. Вместе с тем отмечалось существенное снижение диффузионной способности легких (DLCO).

Таблица

Динамика показателей функции внешнего дыхания больного Д. на протяжении трех лет наблюдения

Дата обследования	TLC (% к должн.)	RV (% к должн.)	VC (% к должн.)	FVC (% к должн.)	FEV ₁ (% к должн.)	FEV ₁ /FVC (%)	DLCO (% к должн.)
16.09.2014	120,0	103,6	135,0	131,1	130,3	77,0	70,8
19.03.2015	117,8	100,2	133,5	127,4	129,3	79,1	68,8
22.03.2017	112,7	101,6	125,8	128,1	130,0	78,4	53,8

Примечание: TLC — общая емкость легких, RV — остаточный объем легких, VC — жизненная емкость легких, FVC — форсированная VC, FEV₁ — объем форсированного выдоха за первую секунду, FEV₁/FVC — индекс Генслера, DLCO — диффузионная способность легких.

Больному было рекомендовано приехать в институт через год для проведения контрольного обследования.

ЛИТЕРАТУРА

1. Гаврисюк ВК. Редкие интерстициальные заболевания легких. Киев. 2012;148 с.
2. Azuma A, Miyamoto H, Usuki T, et al. Familial clustering of dendriform pulmonary ossification. *Sarcoidosis Vasc. Diffuse Lung Dis.* 2003;20(2):152–154.
3. Buja LM, Roberts WC. Pulmonary parenchymal ossific nodules in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. *Am. J. Cardiol.* 1970;25(6):710–715.
4. Galloway R, Epstein EJ, Coulshed N. Pulmonary ossific nodules in mitral valve disease. *Br. Heart J.* 1961;23:297–307.
5. Gevenois PA, Abehsera M, Knoop C, et al. Disseminated pulmonary ossification in end-stage pulmonary fibrosis: CT demonstration. *AJR Am. J. Roentgenol.* 1994;162(6):1303–1304.
6. Joines RW, Roggli VL. Dendriform pulmonary ossification: Report of two cases with unique finding. *Am. J. Clin. Pathol.* 1989;91(4):398–402.
7. Ndimbie OK, Williams CR, Lee MW. Dendriform pulmonary ossification. *Arch. Pathol. Lab. Med.* 1987;111(11):1062–1064.
8. Poletti V, Costabel U, Casoni GL, et al. Rare infiltrative lung diseases: a challenge for clinicians. *Respiration.* 2004;71(5):431–443.
9. Rajjoub S, Altmeyer RB. A case report of idiopathic pulmonary ossification. *W.V. Med. J.* 1998;94(3):143–145.
10. Whitaker W, Black A, Warrack AJN. Pulmonary ossification in patients with mitral stenosis. *J. Fac. Radiol.* 1955;7(1):29–34.

REFERENCES

1. Gavrisyuk VK. *Redkiye interstitsialnyye zabollevaniya legkikh* (Rare interstitial lung diseases). Kyiv. 2012;148 p.
2. Azuma A, Miyamoto H, Usuki T, et al. Familial clustering of dendriform pulmonary ossification. *Sarcoidosis Vasc. Diffuse Lung Dis.* 2003;20(2):152–154.
3. Buja LM, Roberts WC. Pulmonary parenchymal ossific nodules in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. *Am. J. Cardiol.* 1970;25(6):710–715.
4. Galloway R, Epstein EJ, Coulshed N. Pulmonary ossific nodules in mitral valve disease. *Br. Heart J.* 1961;23:297–307.
5. Gevenois PA, Abehsera M, Knoop C, et al. Disseminated pulmonary ossification in end-stage pulmonary fibrosis: CT demonstration. *AJR Am. J. Roentgenol.* 1994;162(6):1303–1304.
6. Joines RW, Roggli VL. Dendriform pulmonary ossification: Report of two cases with unique finding. *Am. J. Clin. Pathol.* 1989;91(4):398–402.
7. Ndimbie OK, Williams CR, Lee MW. Dendriform pulmonary ossification. *Arch. Pathol. Lab. Med.* 1987;111(11):1062–1064.
8. Poletti V, Costabel U, Casoni GL, et al. Rare infiltrative lung diseases: a challenge for clinicians. *Respiration.* 2004;71(5):431–443.
9. Rajjoub S, Altmeyer RB. A case report of idiopathic pulmonary ossification. *W.V. Med. J.* 1998;94(3):143–145.
10. Whitaker W, Black A, Warrack AJN. Pulmonary ossification in patients with mitral stenosis. *J. Fac. Radiol.* 1955;7(1):29–34.