

ОСТЕОПЛАСТИЧЕСКАЯ ПНЕВМОПАТИЯ. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Л. Новикова, кандидат медицинских наук, **Ю. Николаева**,
И. Двораковская, доктор медицинских наук,
А. Сперанская, кандидат медицинских наук,
НИИ пульмонологии СПбГМУ им. акад. И.П. Павлова
E-mail: novikoval06@mail.ru

Представлено наблюдение редкого заболевания легких – идиопатической остеопластической пневмопатии. Клиническая симптоматика заболевания скудная, изменения на рентгенограммах и компьютерных томограммах неспецифичны. Рестриктивные нарушения функции внешнего дыхания сочетаются со снижением диффузионной способности легких. Окончательная верификация диагноза возможна на основании гистологического исследования легочной ткани.

Ключевые слова: редкая патология легких, остеопластическая пневмопатия, болезни накопления, диагностика.

Остеопластическая пневмопатия (ОП), или оссификация легких (оссифицирующий пневмонит, костная метаплазия легких), – редкое заболевание, сопровождающееся патологическим образованием хрящевой и трабекулярной костной ткани в слизистой оболочке трахеи, бронхов и(или) в легочной ткани [1]. ОП входит в группу болезней накопления, к которым также относятся альвеолярный протеиноз, амилоидоз легких, легочный микролитиаз. Согласно данным литературы, в мире зарегистрировано не более 200 случаев ОП. В НИИ пульмонологии наблюдались 3 пациента с первичной ОП. Этиология заболевания не выяснена. Обсуждаются генетические факторы, влияние окружающей среды (холодовое поражение легких), длительный венозный застой в легких, нарушение процессов эмбриогенеза. Процесс образования костной ткани в легких может быть идиопатическим (первичным) или провоцироваться рядом клинических состояний (вторичным). Таким образом, в классификации выделяют первичную, или идиопатическую, оссификацию легких и вторичную, которая развивается при различных заболеваниях:

- легких (идиопатический фиброзирующий альвеолит, амилоидоз легких, респираторный дистресс-синдром, саркоидоз, гистоплазмоз, туберкулез, опухолевое метастазирование);

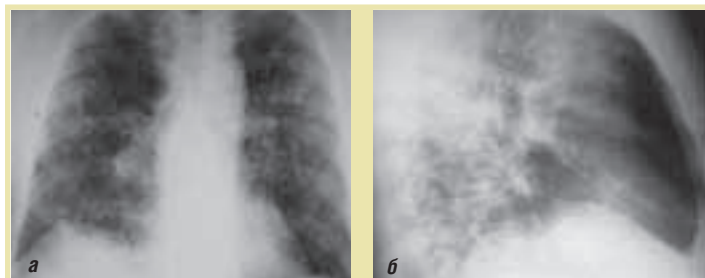


Рис. 1. Рентгенограммы грудной клетки в 2 проекциях: а – прямая; б – правая боковая проекция. Определяются распространенное усиление легочного рисунка, сетчатая, местами ячеистая его деформация

- сердечно-сосудистой системы (митральный стеноз, хроническая левожелудочковая недостаточность, субаортальный стеноз);
- других органов и систем (первичный и вторичный гиперпаратиреоз, гипервитаминоз-D, алкалоз, вызванный стенозом привратника) [3].

Первичная, или идиопатическая, оссификация легких обычно бывает диффузной. Течение диффузной ОП хроническое, медленно прогрессирующее. ОП может проявляться одышкой, преимущественно инспираторного характера, иногда кровохарканьем и спонтанными пневмотораксами [2]. Заболевание длительно протекает бессимптомно и часто выявляется при аутопсии, поэтому большой интерес представляет прижизненная диагностика ОП. Приводим наше наблюдение (3-й случай за всю историю НИИ пульмонологии).

Больной К., 50 лет, житель Архангельской области, поступил в НИИ пульмонологии СПбГМУ им. акад. И.П. Павлова 10.08.2009 г. с жалобами на одышку смешанного характера при физической нагрузке средней интенсивности (подъем по лестнице на 3-й этаж, ходьба в быстром темпе), дискомфорт в области сердца, сочетающийся с тахикардией при физической нагрузке. Больной также жаловался на снижение слуха и боли в поясничном отделе позвоночника.

Впервые больной стал замечать одышку с 2006 г., но к врачам не обращался, связывая ее с возрастом. В это время пациента сильно беспокоили боли в спине. Перед обращением к неврологу в 2008 г. была выполнена флюорография; обнаружены диссеминированные изменения в легких. Ранее на флюорограммах от 2006 г. патологии не выявлялось. В это время пациента беспокоила умеренная одышка, других жалоб не было. Больного направили в противотуберкулезный диспансер по месту жительства, где при обследовании данных, подтверждающих туберкулез легких, не получено. Для уточнения диагноза 01.12.2008 г. в Архангельской областной клинической больнице была проведена открытая биопсия правого легкого с атипичной резекцией S₄. Макроскопически во время операции определялись участки легочной ткани костной плотности. По данным гистологического исследования биопсийного материала была заподозрена ОП. Для уточнения диагноза больного направили в НИИ пульмонологии СПбГМУ им. акад. И.П. Павлова.

Данные анамнеза: родился и вырос в Архангельской области. В школе активно занимался лыжным спортом, служил в армии. Работает водителем школьного автобуса. Никогда не курил. Неоднократно в осенне-весенний период испытывал переохлаждения (во время рыбалки проваливался под лед). Из сопутствующей патологии у больного отмечается двусторонняя сенсоневральная тугоухость, скорее всего, наследственного характера. С 20 лет (травма в армии) беспокоят боли в поясничном отделе позвоночника – верифицированы грыжи межпозвонковых дисков. Наследственность по заболеваниям органов дыхания не отягощена. Аллергологический анамнез без особенностей.

При поступлении в клинику пульмонологии общее состояние расценивалось как удовлетворительное, наблюдалась тахикардия до 110 в минуту, сатурация кислорода составляла 97–98%. При аускультации выслушивалось жесткое дыхание, ослабленное справа в нижних отделах, хрипов не было. Результаты лабораторных исследований (клинический анализ крови, общий анализ мочи, коагулограмма) в пределах нормальных значений. В биохимическом анализе крови отмечено повы-

шение уровня общего холестерина до 6,46 ммоль/л. На рентгенограммах органов грудной клетки в 2 проекциях в легочной ткани определено распространенное усиление легочного рисунка за счет интерстициального компонента (имелась сетчатая, местами ячеистая деформация), отмечено уменьшение объема средней и нижней долей правого легкого. Корни легких были малоструктурны, расширены за счет легочных артерий. Диафрагма расположена обычно, сердечная тень в размерах не увеличена (рис 1).

По данным спиральной компьютерной томографии, в легочной ткани с обеих сторон определены изменения тяжисто-сетчатого характера, на фоне которых имелись обызвествленные участки протяженностью 1–5 мм (в том числе неправильной «ветвящейся» формы). В S₆ справа отмечено формирование «сотового легкого». Внутригрудные лимфатические узлы не увеличены, определялись массивные правосторонние плевродиафрагмальные спайки (рис. 2).

При эходоплеркардиографии выявлены начальная гипертрофия правого желудочка, умеренная легочная гипертензия (33–34 мм рт. ст.).

При комплексном исследовании функции внешнего дыхания установлен смешанный вариант нарушений механики дыхания

со значительным снижением общей емкости легких (ОЕЛ 63% должной); жизненная емкость легких – 61% должной, остаточная емкость легких – 72%. Растяжимость легких резко понижена (33% должной). Определено значительное ухудшение условий легочного газообмена в покое – диффузионная способность легких при задержке дыхания составило 55% должной.

При гистологическом исследовании биопсийного материала в легочной ткани в фиброзированном интерстиции определялись костные пластинки, имевшие неправильные очертания, местами ветвящиеся, вдающиеся в просвет альвеол. Костная ткань окружена узкой зоной соединительной ткани, местами в костных балках видны гаверсовы каналы, в межкостных пространствах – жировой костный мозг, бронхи расширены, выстланы на большом протяжении бронхиальным эпителием, собственный слой фиброзирован. В некоторых участках выявлялись очаги эмфиземы, пневмосклероза с пылевыми частицами, свежими кровоизлияниями (рис. 3).

На основании жалоб, данных анамнеза и результатов обследования поставлен диагноз: «Идиопатическая остеопластическая пневмопатия, диффузная форма. Дыхательная недостаточность II степени, вторичная легочная гипертензия I степени, хроническое компенсированное легочное сердце».

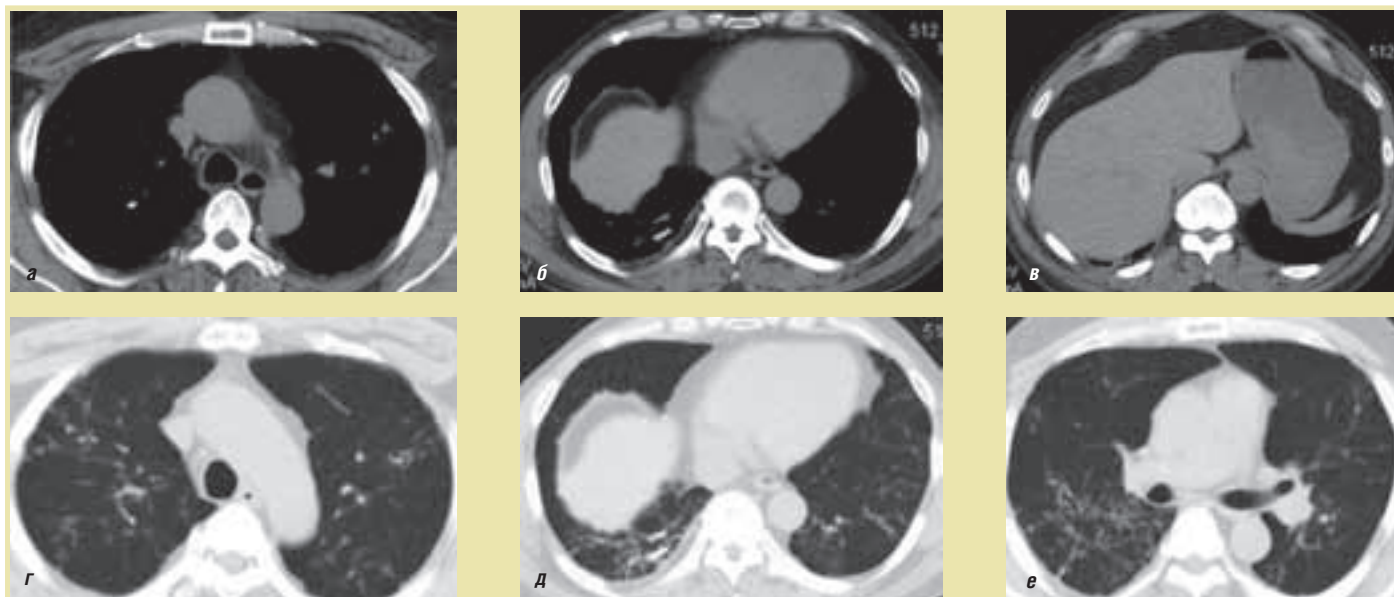


Рис. 2. На компьютерных томограммах в легочной ткани определяются обызвествленные участки «ветвящейся формы» (а, б, г, д), «сотовое легкое» (е), массивные правосторонние плевродиафрагмальные спайки (в)



Рис. 3. Гистологическое исследование биопсийного материала легочной ткани. Окраска гематоксилином и эозином. $\times 140$: а – на срезах легкого в интерстиции располагаются костные пластинки неправильной формы, вдающиеся в просветы альвеол, жировой костный мозг; б – расширение бесхрящевой бронха, фиброз собственного слоя; в – очаги фиброза, отложение черного пигмента, эмфизематозное расширение альвеол.

Больному назначена симптоматическая терапия, направленная на улучшение микроциркуляции, коррекцию кардиальной патологии, усиление антиоксидантной активности организма (трентал, верапамил, флуимуцил). Рекомендована повторная госпитализация в НИИ пульмонологии СПбГМУ им. акад. И.П. Павлова для оценки динамики течения заболевания, коррекции терапии.

Следует отметить грамотную тактику врачей Архангельской области. После обнаружения диссеминированного процесса в легких больной был направлен в противотуберкулезный диспансер, где туберкулез легких исключили на основании результатов обследования, а не путем проведения многомесячных курсов тест-терапии противотуберкулезными препаратами. В связи с тем что диагноз оставался неясным, своевременно была проведена диагностическая биопсия легкого. Морфологи верно оценили гистологические изменения легочной ткани и правильно установили диагноз.

ОП — крайне редкая патология легких. Клиническая картина заболевания весьма скудная — наиболее часто ОП протекает бессимптомно, может определяться незначительная одышка. Рентгенологическая картина также не патогномична. Таким образом, окончательная верификация диагноза ОП возможна только на основании гистологического исследования.

Литература

1. Илькович М.М., Кокосов А.Н. Интерстициальные заболевания легких: руководство для врачей. — СПб.: Нормиздат. — 2005.
2. Чучалин А.Г., Илькович М.М. Справочник по пульмонологии. — М., ГЭОТАР-Медиа, 2009.
3. Edward D., Donald V., Carolyn H et al. Calcium Deposition with or without Bone Formation in the Lung // Am. J. Respiratory And Critical Care Medicine — 2002; 165: 1654–1669.

OSTEOPLASTIC PNEUMOPATHY: A CLINICAL CASE

*L. Novikova, Candidate of Medical Sciences; Yu. Nikolayeva, I. Dvorakovskaya, MD; A. Speranskaya, Candidate of Medical Sciences
Research Institute of Pulmonology, Acad. I.P. Pavlov Saint Petersburg State Medical University*

The authors describe a case of idiopathic osteoplastic pneumopathy, a rare lung disease. Its symptoms are scanty; X-ray and computed tomographic changes are nonspecific. Restrictive disorders of external respiration are accompanied by the diminished diffusing capacity of the lung. The diagnosis may be ultimately verified by a histological study of lung tissue.

Key words: rare lung pathology, osteoplastic pneumopathy, accumulation diseases, diagnosis.

из практики

ТЕРАПИЯ ДЕТЕЙ С АЛЛЕРГИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ

В. Кулагина, А. Жестков, доктор медицинских наук, профессор,
А. Мирошниченко,
Самарский государственный медицинский университет
E-mail: zhestkov@rambler.ru

Двухнедельное лечение Зодаком детей с atopическим дерматитом и сезонным аллергическим ринитом способствовало значительному улучшению их состояния. Переносимость препарата была хорошей. Таким образом, Зодак улучшает качество жизни пациентов при отсутствии побочных эффектов.

Ключевые слова: аллергические заболевания, atopический дерматит, сезонный аллергический ринит, антигистаминные препараты.

Аллергические заболевания представляют собой одну из наиболее актуальных проблем медицины в связи с неуклонным ростом их распространенности (ими страдают, по данным разных авторов, от 12 до 40% населения Земли). Так, за последнее десятилетие удвоились показатели заболеваемости бронхиальной астмой, аллергическим ринитом, atopическим дерматитом (АД) [2].

Эффективность применения антигистаминных препаратов в лечении аллергических заболеваний (гистамин играет важную роль в развитии аллергического воспаления) признана большинством отечественных и зарубежных авторов [1, 3, 4].

В начале 1980-х годов в практику клинической аллергологии были введены антигистаминные препараты II поколения (неседативные). Большинство H₁-антигистаминных препаратов II поколения, имеющих высокое сродство к H₁-рецепторам, с трудом вытесняются с рецептора, образовавшийся комплекс распадается медленно, чем и объясняется продолжительное действие этих лекарственных средств. Они легко всасываются в кровь, прием пищи не влияет на абсорбцию этих препаратов, обладающих высокой избирательностью по отношению к периферическим H₁-гистаминовым рецепторам. Антигистаминные препараты II поколения, как и I, принадлежат к разным химическим группам.

К пиперазиновым производным антигистаминовых препаратов относится цетиризин, высокоизбирательно взаимодействующий с H₁-рецепторами. Он не дает существенного седативного эффекта, не оказывает антисеротонинового, антихолинергического действия и не усиливает действие алкоголя. Следует отметить, что препарат практически не подвергается метаболизму в организме. В 2005 г. в России зарегистрирован препарат Зодак (компания Зентива, Чехия), активным веществом которого является цетиризин. Зодак выпускается в 3 формах (таблетки, раствор и сироп).

Для оценки эффективности и безопасности препарата Зодак при аллергических заболеваниях у детей проведено проспективное несравнительное открытое исследование на базе городской клинической детской больницы № 1 Самары. В исследование было включено 30 детей (14 девочек и 16 мальчиков), страдающих АД и сезонным аллергическим ринитом (САР). 1-ю группу составили 15 детей с АД (12 девочек и 3 мальчика) в возрасте от 1 года до 15 лет