

СЛУЧАЙ ЛИМФАНГИОЛЕЙОМИОМАТОЗА В ПРАКТИКЕ ПРОФПАТОЛОГА

*Герменчук И.А.¹, Алексейчик С.Е.¹, Крумкачева А.Ю.¹, Иванова Ж.С.²,
Нестерович С.П.²*

¹УО «Белорусский государственный медицинский университет»,

²УЗ «10-я городская клиническая больница»

Минск, Беларусь

В сообщении проанализирован клинический случай предполагаемого хронического профессионального бронхита (ХПБ) у пациентки с верифицированным лимфангиолейомиоматозом легких (ЛАМ-болезни) при направлении её в Республиканский центр профпатологии и аллергологии (РЦПиА).

Ключевые слова: лимфангиолейомиоматоз; хронический профессиональный бронхит; профессиональные болезни.

A CASE OF LYMPHANGIOLEIOMYOMATOSIS IN THE PRACTICE OF AN OCCUPATION PATHOLOGIST

*Germenchuk I.A.¹, Aliakseitchyk S.E.¹, Krumkacheva A.Yu.¹, Ivanova
Zh.S.², Nesterovich S.P.²*

Belorussian State Medical University,

10nd Minsk Clinical Hospital

Minsk, Belarus

The report analyzes a clinical case of suspected chronic occupational bronchitis in a patient with verified lymphangioleiomyomatosis of the lungs when she was referred to the Republican Center for Occupational Pathology and Allergology.

Key words: lymphangioleiomyomatosis; chronic occupational bronchitis; occupational diseases.

Целью работы являлось изучение данных профессионального анамнеза, санитарно-гигиенических условий труда пациентки, клинических, лабораторных синдромов, данных ФБС, КТ-органов грудной клетки в динамике (КТОГК) на фоне ЛАМ-болезни для решения вопроса о наличии у неё профзаболевания.

Профессиональные болезни (ПБ) – это клиническая дисциплина, изучающая заболевания, обусловленные воздействием неблагоприятных факторов производственной среды или трудового процесса, которым в этиологии отводится решающая роль. Наряду с профессиональными болезнями выделяют группу полиэтиологических производственно обусловленных заболеваний, в развитии которых профессиональные вредные факторы могут вносить определенный, но не главный вклад. В литературе описаны случаи производственно обусловленных заболеваний у пациентов с такими редкими по частоте болезнями как гистиоцитоз, амилоидоз легких, лейомиоматоз легких и др.

Диагноз профессионального заболевания несёт в себе не только медицинские, но и социальные последствия, связанные с ограничением трудоспособности больного, материальными выплатами за причинённый ущерб

работающему, необходимостью последующей медицинской и социальной реабилитации пострадавшего. В то же время работа во вредных условиях труда не обязательно приводит к развитию профессиональной патологии. Резвившееся заболевание может быть коморбидным проявлением.

Задачи исследования: оценка данных профессионального анамнеза пациентки, санитарно-гигиенической характеристики рабочего места, клинических, лабораторных синдромов, данных ФБС, КТОГК, эпидемиологических исследований для решения вопроса о связи хронического бронхита (ХБ) с профессией.

Клинический случай. Пациентка направлена в РЦПиА с подозрением на ХПБ на фоне ЛАМ-заболевания.

Пациентка Л., 51 год, образование средне специальное, пенсия по возрасту, работала на ОАО «Комбикормовый завод» г.Глубокое аппаратчиком обработки зерна с 1986 г. по 2014 г. Стаж работы 28 лет. Ежегодно проходила периодические медицинские осмотры, допускалась к работе. В 2006 г. диагностирован рак щитовидной железы. Выполнена тотальная струмэктомия. В 2013 г. впервые перенесла острый затяжной бронхит. В 2014 г. была трудоустроена уборщицей служебных помещений, где работала с 2014 по март 2018 (без профвредностей). С 2018 г. инвалид II группы в связи с диагностированным лимфангиолойоматозом легких. В настоящее время не работает.

Данные санитарно-гигиенической характеристики рабочего места. Работала в условиях воздействия нескольких вредных факторов – зерновой пыли (рожь, ячмень, кукуруза, пшеница) в концентрации до $6,5 \text{ мг/м}^3$ (ПДК – 4 мг/м^3). Продолжительность воздействия производственного вредного фактора 7 часов за смену (класс условий труда 3.1.), шума 84-86 дБА (ПДУ 80 дБА) (класс условий труда 3.2.). Использовала защитные средства: спецодежду, работала в респираторе. Профессиональных заболеваний у других работников данного предприятия, находившихся в аналогичных условиях труда, за данный период не было выявлено. При анализе медицинской документации сведений о наличии у неё ХБ в период работы во вредных условиях не установлено.

Считает себя больной с сентября 2014 г. когда пациентка впервые перенесла пневмоторакс и плеврит. При обследовании в Витебской областной клинической больнице на КТОГК выявлен солидный очаг в S_3 справа явления эмфиземы и пневмофиброза. Рекомендовано повторное КТ-обследование через 3 месяца. В 2016 г. повторно перенесла пневмоторакс. После чего была направлена для дообследования в РНПЦ ПиФ с диагнозом: диссеминированный процесс легких.

КТ ОГК 2016 РНПЦ ПиФ. Диффузно по всем легким полям определяется мелко-, крупнокистозная деформация легких. Бронхососудистый рисунок усилен, деформирован. Просветы бронхов с утолщенными стенками. В S_3 справа очаг до 9 мм в диаметре.

Морфо-гистологически: данные характерны для лейомиоматоза легких. Направлена для обследования и лечения в отделение торакальной хирургии и трансплантации легких УЗ «9-я ГКБ» г. Минска. Выполнена атипичная

резекция верхней доли правого легкого по поводу хондройдной гамартомы S₃ справа.

На ФБС в РНПЦ ПиФ и 9-й ГКБ г. Минска установлен двусторонний очаговый поверхностный эндобронхит. В связи с верифицированным лимфангиолойомиоматозом поставлена в лист ожидания трансплантации легких, от которой пациентка отказалась. В последующем в 2017, 2018, 2019 гг. перенесла повторно пневмоторокс.

Лимфангиолойомиоматоз (лейомиоматоз ЛАМ) – это заболевание, возникающее у женщин детородного возраста 18–50 лет; характеризуется прогрессирующей одышкой, пневмо-, хилотораксом и кровохарканьем, развитием хронического легочного сердца (ХЛС). В основе ЛАМ лежит диссеминированный патологический процесс, характеризующийся опухолевидным разрастанием гладкомышечных волокон по ходу мелких бронхов, бронхиол, стенок кровеносных и лимфатических сосудов легких с последующей мелкокистозной трансформацией легочной ткани. Основное проявление ЛАМ – прогрессирующая дыхательная недостаточность. Диффузный ЛАМ (диффузный лейомиоматоз легких, легочной лейомиоматоз, фибролейомиоматозная гамартома) принадлежит к числу редко встречающихся заболеваний. Первое описание ЛАМ датировано 1937 годом. С этого времени зарегистрировано немногим более 100 случаев ЛАМ. Однако за последние 5 лет отмечается рост данной патологии в странах Европы [1].

Этиология ЛАМ остается неизвестной. Лейомиоматоз относится к интерстициальным болезням легких. Предполагают гормонозависимость (эстрогенозависимость) заболевания. Косвенно эта версия подтверждается тем, что ЛАМ встречается преимущественно у женщин репродуктивного возраста, крайне редко – у мужчин. Не исключено, что возникновение заболевания связано с иммунными нарушениями. Имеются также данные о том, что определенную роль в развитии ЛАМ играют генетические нарушения в белках, вовлеченных в синтез катехоламинов [2].

Главными рентгенологическими признаками ЛАМ легких на обзорных рентгенограммах органов грудной клетки являются: усиление легочного рисунка сетчатого характера; увеличение объема легких.

Наиболее характерный морфологический признак ЛАМ – кистозная трансформация легких, которая подтверждается на КТОГК.

Компьютерная томография легких. Для ЛАМ характерны множественные диффузные, хорошо очерченные мелкие тонкостенные кисты. Кисты при этом заболевании значительно отличаются от зон центрилобулярной эмфиземы легких, которые не имеют четких границ и своих собственных стенок, а также от фиброзирующего альвеолита, при котором основные изменения расположены по периферии легких и имеются поля фиброза и дезорганизации паренхимы легких, а кисты расположены субплеврально и характеризуются довольно толстыми стенками. Данные компьютерной томографии настолько специфичны для ЛАМ, что некоторые авторы для постановки точного диагноза полагают достаточным заключение компьютерной томографии (КТ) без проведения биопсии легких.

Гистологическое подтверждение диагноза лимфангиолейомиоматоза основывается на данных трансбронхиальной биопсии. Если трансбронхиальная биопсия не информативна, проводится открытая или торакоскопическая биопсия легких. Ультраструктурный и иммунофлюоресцентный анализ волокон показывает высокое содержание гликогена в мышечных клетках и гладкомышечных антигенов. В настоящее время серологических тестов для определения этих антигенов не существует [3].

В октябре 2019 г. пациентка направлена в РЦПиА с подозрением на хронический профессиональный бронхит. Основанием для направления в РЦПиА являлось: длительный стаж работы во вредных условиях по пылевому фактору (класс 3.1.).

Жалобы при поступлении: одышка при ходьбе смешанного характера, периодические боли в грудной клетке, пастозность стоп к вечеру, редкий сухой кашель. Общее состояние удовлетворительное, умеренный диффузный цианоз, отеков нет, в легких – везикулярное дыхание, хрипов нет. ЧД- 18 в 1 минуту. Сердце – тоны приглушены, акцент II тона над легочной артерией, шумов нет. ЧСС – 76 в 1 минуту, АД 125/80. Живот мягкий, безболезненный. Печень у края реберной дуги. Стул и мочеиспускание не нарушены.

Данные обследования: ОАК: Нв 170; эр - 5,5; L- 4.7; тр - 262; СОЭ – 2 мм/ч. БАК: билирубин общий – 17,1 мкмоль/л; креатинин – 7,2 мкмоль/л; глюкоза – 4,46 ммоль/л; общий белок – 71,3 г/л; АсАТ – 19,8 Ед/л; АлАТ – 25,5 Ед/л.

ЭКГ: синусовая тахикардия. Вертикальное положение ЭОС. Признаки перегрузки правых отделов сердца.

ФБС: Двухсторонний очаговый эндобронхит.

МСКТ грудной клетки: паренхима обоих легких замещена тонкостенными полостями диаметром до 1,2 см. Морфологически сохраненная паренхима составляет менее 1/3 объема легких. В в/доле правого легкого металлические скрепки после атипичной резекции. Медиастинальная плевро деформирована фиброзными рубцами. Множественные значительно увеличенные (до 1,7 см) медиастинальные лимфоузлы с преимущественным поражением нижних паратрахиальных субкаринарных лимфоузлов. Трахея, долевыe сегментарные бронхи проходимы.

Клинический диагноз: Лимфангиолейомиоматоз легких с буллезной трансформацией. Рецидивирующий пневмоторакс (2014, 2016, 2017, 2018, 2019гг.) Атипичная резекция в/доли правого легкого по поводу хондронидной гамартомы S3 справа. ДН II, ХЛС, ХСНIIА. ФК II по НУНА. Вторичный эритроцитоз.

Сопутствующие заболевания: С-г правой доли щитовидной железы TINOM0. Состояние после тотальной тиреоидэктомии (2006г). ИБС: АКС. Атеросклероз аорты. Артериальная гипертензия I, риск 3. МАС: пролапс МК с минимальной регургитацией. Диагональная хорда ЛЖ. Гемангиома печени. ЖКБ: холецистэктомия (2013г). Миома матки. Аллергическая реакция на пентоксифиллин. Хр. фарингит. Хр. бронхит.

Несмотря на длительный стаж работы (28 лет) во вредных условиях труда, ХБ до развития ЛАМ заболевания у пациентки не установлен. При

динамическом обследовании в последующем в разных лечебных учреждениях РБ у пациентки обострений ХБ также не отмечено. В многократных эндоскопических исследованиях отмечены изменения очагового характера, без проявлений атрофии и других характерных симптомов ХПБ.

Морфогенетические проявления ХБ у пациентки совпадают с периодом развития и прогрессирования ЛАМ-заболевания, для которого характерно поражение лимфатических и кровеносных сосудов не только легких, плевры, но и бронхов и бронхиол.

Решение МЭК РЦПиА: учитывая формирование ХБ через 4 года и 10 месяцев после прекращения работы в условиях воздействия производственной пыли, отсутствие характерных изменений на ФБС, ФВД при исследованиях в различных лечебных учреждениях, отсутствие лимфангиолейомиоматоза легких в списке профзаболеваний заболеваний Республики Беларусь нет оснований для установления связи ХБ с профессией. ХБ в данном случае преимущественно ассоциирован с проявлением ЛАМ-заболевания.

Список литературы.

1. Ryu JH, Moss J, Beck GJ, Lee JC, Brown KK, Chapman JT, et al. NHLBI LAM Registry Group. The NHLBI lymphangiomyomatosis registry: characteristics of 230 patients at enrollment. *Am J Respir Crit Care Med.* 2006;173:105–11.
2. Costello LC, Hartman TE, Ryu JH. High frequency of pulmonary lymphangiomyomatosis in women with tuberous sclerosis complex. *Mayo Clin Proc.* 2000;75:591–4.
3. Moss J, Avila NA, Barnes PM, Litzemberger RA, Bechtle J, Brooks PG, et al. Prevalence and clinical characteristics of lymphangiomyomatosis (LAM) in patients with tuberous sclerosis complex. *Am J Respir Crit Care Med.* 2001;164: 669–71.