

ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ ЛЕЙОМИОМАТОЗА ЛЕГКИХ (СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ)

*Банькова Е.М.¹, Петров С.А.¹, Зайцев В.Ф.², Волюнец И.Н.³,
Однобочко О.В.³, Мороз Г.П.³*

*БелМАПО¹, УО «Белорусский государственный медицинский университет»²,
УЗ «2-я государственная клиническая больница»³, Минск*

Введение. В структуре интерстициальных заболеваний легких особое место отводится легочным диссеминациям опухолевой природы, среди которых лейомиоматоз. Природа заболевания недостаточно изучена. Встречается лейомиоматоз редко. С 1937 года (первое описание) зарегистрировано более 100 случаев. Однако за последние 5 лет отмечается резкий рост данной патологии в странах Европы. Заболевание поражает в основном женщин в возрасте 18-50 лет. Специфическая симптоматика (клиника) отсутствует.

Пациентке на основании клиники, рентгенологических данных и изучения биопсийного материала был выставлен диагноз *Идиопатический фиброзирующий альвеолит, прогрессирующее течение. ДН III. Хроническое легочное сердце в стадии декомпенсации.* На секции установлен диагноз *Лейомиоматоз легких, диффузная форма. Хроническое легочное сердце. Хроническое венозное полнокровие внутренних органов. Легочно-сердечная недостаточность.*

Цель. К сожалению, диагноз был верифицирован только посмертно. Надеемся, что описание данного случая будет полезно для практикующих врачей.

Методы. Анализ истории болезни

Обсуждение. Лейомиоматоз лёгких (синонимы: ангиоматоз легких, лимфангиоматоз) – представляет собой доброкачественную пролиферацию гладко-

мышечных клеток во всех отделах легкого, в том числе легочных кровеносных и лимфатических сосудов, а также плевры. В патологический процесс могут вовлекаться бронхопульмональные, паратрахеальные, медиастинальные и забрюшинные лимфатические узлы. Нередко образуется хилезный выпот в полостях плевры, перикарда и брюшины. Достаточно часто наблюдаются внелегочные поражения в виде почечных, забрюшинных, интраабдоминальных и тазовых ангиолейомиом.

Лейомиоматоз относят к группе интерстициальных (диссеминированных) заболеваний лёгких. Проблема нозологической самостоятельности лейомиоматоза пока не решена. Большинство исследователей относят его к врожденным генетически детерминированным заболеваниям. Ряд авторов придерживаются гипотезы об опухолевой природе заболевания. Высказываются предположения о ведущей роли эндокринных нарушений (дисфункции женских половых желез). Возникновение болезни преимущественно у женщин детородного возраста, усиление дыхательной недостаточности у них во время менструации, а также замедление прогрессирования заболевания после наступления менопаузы или удаления яичников косвенно подтверждают эту гипотезу.

Клинические проявления: медленно прогрессирующая одышка, рецидивирующие спонтанные пневмотораксы, развитие хилотораксов, кровохарканье, возможен кашель. Спонтанный пневмоторакс наблюдается в 50% случаев, часто рецидивирующий. Из внелегочных осложнений наиболее частым является поражение лимфатических узлов, что приводит к развитию хилезных асцитов, хилоперикардитов, реже – хилурии. На рентгенограммах легких определяются диффузные интерстициальные изменения, которые более выражены в нижних отделах. По мере прогрессирования процесса возникают микрокисты, постепенно формируется ячеистое «сотовое легкое». Диагностика лейомиоматоза легких базируется на результатах исследований трех специалистов – морфолога, терапевта-пульмонолога и рентгенолога. Срок обращения при заболевании колеблется от нескольких месяцев до нескольких лет. Несмотря на имеющиеся современные диагностические возможности (чрезбронхиальная биопсия легких, открытая биопсия легких, КТ высокого разрешения), количество диагностических ошибок велико.

Биопсию делают, только если результаты компьютерной томографии высокого разрешения (КТВР) спорные.

Приводим собственное наблюдение больной диффузным лейомиозом легких.

Больная Л. 37 лет, находилась в отделении пульмонологии 2-ГКБ с 05.01.07. по 23.01.07. В связи с ухудшением самочувствия 23.01.07. переведена в отделение реанимации, где находилась до 25.01.07. Пациентка наступила с жалобами на выраженную одышку при незначительной физической нагрузке и в покое (ЧД 28 в минуту), кашель с мокротой розового цвета в небольшом количестве, субфебрильную температуру. Считает себя больной с 2004 г., когда за-

Современный многопрофильный стационар - мультидисциплинарный подход к пациенту : материалы науч.-практ. конф., посвящ. 35-летию УЗ «10-я городская клиническая больница», Минск, 22 мая 2020 г.

метила одышку при физической нагрузке, сухой кашель. Обратилась в поликлинику, где был диагностирован хронический бронхит. Лечилась амбулаторно.

С марта 2006 г. одышка начала прогрессировать, На рентгенограмме органов грудной клетки выявлены изменения - резкая деформация легочного рисунка в прикорневых отделах обоих легких в виде диффузного усиления, с наличием мелкосетчатых структур, обусловленных утолщением интерстиция. Больная направлена на обследование в НИИ ПиФ с диагнозом: Диссеминированный процесс в легких неуточненной этиологии.

В течение месяца проведены все необходимые исследования – многократные посевы мокроты на БК, аспергиллы, кандиды, атипичные клетки; повторные рентгенограммы легких, КТ органов грудной клетки, УЗИ сердца, щитовидной железы, органов брюшной полости, фибробронхоскопия (ФБС), общеклинические исследования.

Заключение КТ легких и средостения от 15.03.06 – по всем легочным полям определяется интерстициальная мелкоочаговая диссеминация со сгущением в прикорневых зонах без признаков слияния. Значительно утолщены межальвеолярные перегородки, больше в нижних отделах, создающие эффект сотового легкого. Бронхосудистый рисунок усилен, деформирован. Трахея без особенностей. Сердце, крупные сосуды обычные. Лимфатические узлы средостения не увеличены.

ФБС от 21.03.06 – двухсторонний диффузный катаральный эндобронхит II ст. Заключение гистологии биоптата из П S4: очень мелкие фрагменты спавшегося легкого с пневмосклерозом. После ФБС у пациентки развился пневмоторакс справа, полость была дренирована, легкое расправилось.

Пациентка Л. была выписана из НИИ ПиФ с заключительным диагнозом: идиопатический фиброзирующий альвеолит, прогрессирующее течение. ДН II. Вторичный эритроцитоз. Артериальная гипертензия III ст., риск 4. Миокардиодистрофия Н I. Пролапс митрального, трикуспидального клапанов I ст. Атрофия диска левого зрительного нерва.

В течение 2006 г. дважды (в мае и в августе) были спонтанные пневмотораксы, по поводу которых находилась на лечении в отделении торакальной хирургии.

Из анамнеза жизни пациентки: замужем, детей нет, долгое время обследовалась в связи с бесплодием. В 2000 г. удален правый надпочечник – феохромоцитомы. В 2000 г. развилась атрофия левого зрительного нерва.

Последняя госпитализация в пульмонологическое отделение 2-й ГКБ с 05.01.07 по 25.01.07 в связи с усилением одышки в покое, появлением мокроты розового цвета, выраженной слабостью. На рентгенограмме органов грудной клетки от 05.01.07 отмечается ячеистая деформация легочного рисунка обоих легких (за счет фиброзных изменений обоих легких), более выраженная в прикорневых зонах. Корни отчетливо не дифференцируются. Плевральные синусы свободны. По сравнению с рентгенограммой № 1969 от 11.10.06 картина легких без существенной динамики. Заключение: рентген-картина изменений в легких

Современный многопрофильный стационар - мультидисциплинарный подход к пациенту : материалы науч.-практ. конф., посвящ. 35-летию УЗ «10-я городская клиническая больница», Минск, 22 мая 2020 г.

соответствует синдрому Хаммена-Рича (идиопатический фиброзирующий альвеолит).

ОАК от 15.01.07: Гемоглобин 166, Эр 6.42, Лей 18.2, Тромбоциты 325, СОЭ 4 мм/с, п 23, с 50.

БАК от 08.10.07: общий билирубин 7.0, мочевины 4.0, креатинин 62, общий белок 77, альбумин 52, глюкоза 4.3, АсТ 18, АлТ 27, амилаза 32

ЭКГ от 23.01.07 низковольтная ЭКГ. Синусовая тахикардия. Вертикальное положение электрической оси сердца, признаки ишемии задней стенки левого желудочка.

УЗИ сердца от 25.01.07: Уплотнение стенок аорты, фиброз устья. Уплотнение, фиброз створок митрального клапана. Расширение полости правого желудочка с относительной недостаточностью трикуспидального клапана. Сократительная способность миокарда левого желудочка в норме.

Несмотря на проводимое лечение, состояние пациентки прогрессивно ухудшалось, усиливалась одышка (ЧД 32 в минуту). 22.01.07 появилась боль и припухлость левой голени. Больная осмотрена хирургом, диагноз: илеофemorальный флеботромбоз слева. В связи с резким ухудшением состояния больная переведена в отделение реанимации. На повторной рентгенограмме легких от 19.01.07 отрицательная динамика: картина альвеолярного отека легких. 25.01.07 в отделении реанимации наступила смерть.

Протокол вскрытия № 247 от 26.01.07:

Основное заболевание: лейомиоматоз легких, диффузная форма.

Осложнения: хроническое легочное сердце. Хроническое венозное полнокровие внутренних органов. Легочно-сердечная недостаточность.

Выводы.

1. Диффузный лейомиоматоз является разновидностью редких форм диссеминированных заболеваний легких, диагноз которых должен быть верифицирован гистологически.

2. Анализ нашего случая показывает, что иногда даже исследование биопсийного материала бывает ошибочным.

3. Надеемся, что описание данного случая будет полезно для практикующих врачей.