

С.И. Овчаренко¹, Е.А. Сон¹, А.Л. Черняев², М.В. Самсонова², И.М. Королева¹, Ю.А. Аблицов³, Н.В. Морозова¹

Случай лимфангиолейомиоматоза у женщины 62 лет

1 – ГОУ ВПО "Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова": 119991, Москва, ул. Трубецкая, 8, стр. 2;

2 – ФГУ "НИИ пульмонологии" ФМБА России: 105077, Москва, ул. 11-я Парковая, 32, корп. 2;

3 – ФГУ "НМХЦ им. Н.И. Пирогова": 105203, Москва, ул. Нижняя Первомайская, 70

S.I. Ovcharenko, E.A. Son, A.L. Chernyaev, M.V. Samsonova, I.M. Korolyova, Yu.A. Ablitsov, N.V. Morozova

A case of lymphangioleiomyomatosis in 62-year-old woman

Key words: lymphangioleiomyomatosis (LAM), diagnosis, LAM-cells, chylous pleural effusion, chylous ascitis, lymphadenopathy, lymphangioleiomyomas, angiomyolipomas.

Ключевые слова: лимфангиолейомиоматоз, диагностика, ЛАМ-клетки, хилезный плевральный выпот, хилезный асцит, лимфаденопатия, лимфангиолейомиомы, ангиомиолипомы.

Лимфангиолейомиоматоз (ЛАМ) – заболевание, встречающееся почти исключительно у женщин, развивающееся обычно до наступления менопаузы и характеризующееся поражением легких и лимфатической системы [1]. В соответствии с классификацией 2000 г., разработанной совместно Американским торакальным и Европейским респираторным обществами (ATS и ERS), ЛАМ включен в группу интерстициальных заболеваний легких. В этой структуре он не относится ни к гранулематозам, ни к идиопатическим интерстициальным пневмониям, ни к интерстициальным болезням легких известной этиологии, а вместе с гистиоцитозом Х и прочими редкими заболеваниями входит в группу "другие".

Клиническая картина ЛАМ складывается из легочных и внелегочных проявлений. К легочным относятся прогрессирующая кистозная перестройка паренхимы легких с развитием рецидивирующих пневмотораксов, хилезного плеврального выпота и формированием в исходе заболевания дыхательной недостаточности (ДН) [1]. Среди внелегочных проявлений наиболее часто встречаются лимфаденопатия, расширенные и утолщенные лимфатические сосуды, образующие целые кистозные конгломераты и поэтому называемые лимфангиолейомиомами, реже развиваются хилезный асцит и ангиомиолипомы [1].

J.R. Taylor et al. провели подробный анализ симптомов ЛАМ. Согласно представленным исследователями данным, в клинической картине этого заболевания доминирует прогрессирующая одышка с постепенным снижением толерантности к физической нагрузке, которая встречающаяся в 94 % случаев [2] и отражает ДН. Спонтанный пневмоторакс развивается в 80–81 % случаев [2, 3] и может быть первым проявлением заболевания. Для 41 % больных характерен кашель – в основном непродуктивного характера. На кровохарканье и боли в грудной клетке жалуются соответственно 44 % и 34 % пациентов, а у 28 % больных был обнаружен хилоторакс [2]. Кроме того, описаны развитие стридорозного дыхания и такие внелегоч-

ные поражения, как ангиомиолипомы почек. Реже заболевание протекает и бессимптомно.

Морфологическим субстратом ЛАМ является пролиферация ЛАМ-клеток, которые бывают 2 основных видов – незрелые гладкомышечные и периваскулярные эпителиоидные. Проллиферация ЛАМ-клеток имеет место в основном в паренхиме легких и в лимфатической системе. В легких изменения носят диффузный характер и проявляются мультифокальной узловой пролиферацией ЛАМ-клеток, которая сочетается с кистозной перестройкой паренхимы [4]. В случаях, когда морфологическая картина, особенно на ранних стадиях заболевания, не вполне специфична, целесообразно проведение дополнительного иммуногистохимического исследования для выявления экспрессии α -гладкомышечного актина и антигена меланоцитов HMB-45 [5]. Кроме того, при постановке морфологического диагноза полезным дополнением может быть определение рецепторов к эстрогену и прогестерону [5].

На сегодняшний день ERS разработало диагностические критерии ЛАМ, в соответствии с которыми диагноз может быть достоверным, вероятным и сомнительным [5].

- Достоверный диагноз ЛАМ может быть поставлен, если имеются характерные для ЛАМ легких или совместимые с ЛАМ легких КТ-признаки (признаки, выявляемые при компьютерной томографии – КТ) и биопсия легких, соответствующая морфологическим критериям для ЛАМ, или характерные для ЛАМ легких КТ-признаки и любой из следующих: ангиомиолипома (почки), хилезный выпот в грудной или брюшной полости, лимфангиолейомиома или поражение лимфоузлов, характерное для ЛАМ, а также определенный или возможный туберозный склероз (ТС).
- Вероятный диагноз ЛАМ базируется на характерных для ЛАМ легких КТ-признаках и соответствующей клинической картине или на совместимых с ЛАМ легких КТ-признаках при наличии

ангиомиолипомы почки и / или хилезного выпота в грудной или брюшной полости.

- Диагноз ЛАМ является сомнительным, если присутствуют только характерные для ЛАМ легких или совместимые с ЛАМ легких КТ-признаки.

Из приведенных диагностических критериев, на основании которых может быть верифицирован ЛАМ, видно, что определяющим диагностическим показателем являются данные, получаемые при проведении компьютерной томографии высокого разрешения (КТВР). По степени специфичности рентгенологические критерии ЛАМ подразделяются на "характерные для ЛАМ легких" и "совместимые с ЛАМ легких" [5].

Характерные для ЛАМ легких КТ-признаки специфичны для этого заболевания. Это множественные тонкостенные круглые хорошо дифференцируемые воздушные кисты при сохранном или увеличенном объеме легких без других значимых поражений, отсутствие признаков других интерстициальных болезней легких, за исключением маленьких узелков, которые наиболее часто являются КТ-проявлением мультифокальной микроузловой гиперплазии пневмоцитов у пациентов с ТС (как без ЛАМ, так и в сочетании с ним) [6]. К совместимым с ЛАМ легких изменениям, выявляемым при КТВР, относят наличие только небольшого количества (от 2 до 10) таких кист, размером до 30 мм в диаметре, и соблюдении прочих перечисленных выше условий.

На сегодняшний день выделяют 2 варианта ЛАМ — спорадический и ассоциированный с туберозным склерозом [5]. Спорадический ЛАМ протекает, как правило, тяжелее и быстрее приводит к формированию ДН и инвалидизации больного. В связи с этим при верификации ЛАМ принципиально важно своевременно выявить имеющийся у пациента ТС, поскольку данный факт имеет большое прогностическое значение и определяет тактику ведения пациента.

ТС, или болезнь Бурневилля—Прингля, — генетически детерминированное заболевание, наследуемое по аутосомно-доминантному типу и относящееся к нейроэктодермальным нарушениям. Оно входит в группу факоматозов — системных наследственных дисплазий, связанных с нарушением закладки эктодермального зародышевого листка и характеризующихся комбинированными опухолевидными поражениями кожи, головного мозга, глазных яблок, сердца, почек и легких [7]. Учитывая мультисистемность поражений при ТС, это заболевание также принято называть туберозно-склерозным комплексом (*tuberous sclerosis complex* — TSC). Для постановки диагноза болезни Бурневилля—Прингля на сегодняшний день пользуются разработанными диагностическими критериями [7]. К большим (основным) критериям относятся: ангиофиброматоз лица (щеки, спинка носа) или области лба в виде пятен, подногтевые фибромы нетравматического характера,

≥ 3 пятен гипопигментации, участки в виде шагрелевых бляшек, множественные гамартомные узелки на сетчатке, бугорки в коре больших полушарий*, субэпендимальные узелки, субэпендимальная гигантоклеточная астроцитома, рабдомиома сердца, почечные ангиомиолипомы или легочный лимфангиолейомиоматоз**. Среди малых (дополнительных) критериев — множественные, случайным образом рассредоточенные углубления (ямки) на эмали зубов, гамартомные полипы прямой кишки, костные кисты, миграция белого вещества мозга в виде линий луча*, фиброматоз десен, непочечные гамартommy, неокрашенные (ахроматичные) пятна на сетчатке, кожные проявления в виде конфетти (мелкие круглые пятна), множественные кисты почек.

В зависимости от наличия больших и малых диагностических критериев диагноз ТС может быть установлен с разной степенью достоверности. Неоспоримый диагноз ТС базируется на наличии 2 больших или 1 большого и 2 дополнительных диагностических критериев. Вероятным он считается в случае присутствия 1 большого и 1 дополнительного критерия. Диагноз ТС считается сомнительным при наличии только 1 основного диагностического критерия.

В качестве иллюстрации диагностики ЛАМ приводится следующий клинический случай.

Больная Г. 62 лет поступила в ФТК ММА им. И.М.Сеченова 18.03.08. При поступлении предъявляла жалобы на одышку и сердцебиение, возникающие при физической нагрузке. Из семейного анамнеза известно, что мать пациентки умерла в преклонном возрасте, страдала артериальной гипертензией; об отце данных нет. Сын 33 лет здоров.

Из анамнеза жизни: пациентка родилась в 1945 г. В детстве росла и развивалась соответственно возрасту. Имеет высшее образование, по профессии — инженер-металлург. С 2002 г. по настоящее время работает бухгалтером. Воздействие профессиональных вредностей в течение жизни отрицает. Замужем. Вредные привычки: курила с 1965 по 1971 г. по 1–2 сигареты в день (индекс курящего человека (ИКЧ) — 0,3–0,6 пачки / лет).

Гинекологический анамнез: менопауза с 50 лет (1996 г.). В 1980 г. диагностирован полип шейки матки, который был прооперирован в 1982 г. В настоящее время пациентка наблюдается у гинеколога, последний осмотр — в 2007 г. Из перенесенных заболеваний — детские инфекции, протекавшие без осложнений, простудные заболевания. В 1971 г., 1978 г. — секторальные резекции по поводу фиброаденомы левой молочной железы. Аллергологический анамнез отягощен: крапивница на применение цефтриаксона.

Анализируя историю развития заболевания, выяснили, что с 2000 г. пациентка стала отмечать появление одышки, возникающей при физической нагрузке. На протяжении последующих 5 лет одышка постепенно нарастала, снижалась толерантность к физической нагрузке, в связи с этим больная обратилась к врачу. После проведенного амбулаторного обследования состояние было расценено как хронический бронхит, назначен дозированный аэрозольный ингалятор, содержащий бронхолитики, но по причине отсутствия эффекта от проводимого лечения, отмеченного пациенткой, применение ингалятора она прекратила самостоятельно. В 2006 г. в связи с прогрессирующей одышкой больная обратилась к другому пульмонологу, ее состояние также было расценено как хронический обструктивный бронхит. Были назначены ингаляции Форадилы в сочетании с Беклазоном 2 раза в день (дозу препаратов больная не помнит) и Теопек перорально. На фоне проводимой терапии состояние не улучшилось. В дальнейшем

* Ситуацию, когда встречаются и дисплазия коры больших полушарий мозга, и нарушения миграции нейронов белого вещества мозга, лучше рассматривать как 1, а не 2 критерия при ТС.

** Когда присутствуют и ЛАМ и почечные ангиомиолипомы, то необходимо наличие других признаков ТС, чтобы можно было верифицировать определенный диагноз.

появились судороги по ночам, возникающие после ингаляций Форадилы, и тошнота, появление которой больная связывала с приемом Беклазона, поэтому оба препарата были отменены. В январе 2008 г. на фоне симптомов острой респираторной вирусной инфекции (ОРВИ), сопровождавшихся субфебрильной температурой тела, пациентка отметила выраженное усиление одышки. Участковый терапевт не мог исключить развитие пневмонии, в связи с чем был назначен Цефтриаксон по 1 г 2 раза в сутки, на фоне 10-дневной терапии которым развилась крапивница. За время проводимого лечения температура нормализовалась и симптомы ОРВИ исчезли, однако выраженная одышка сохранялась. Больной было проведено рентгенологическое исследование органов грудной клетки и клинический анализ крови. Данных, указывающих на инфильтративные изменения, получено не было, показатели крови находились в пределах нормы. Пациентке были рекомендованы ингаляции Серетиды 2 раза в день, на фоне которых самочувствие несколько улучшилось, одышка уменьшилась. Для дообследования в связи с сохраняющейся одышкой пациентка была госпитализирована в ФТК ММА им. И.М.Сеченова.

При осмотре состояние больной удовлетворительное. Сознание ясное. Больная нормального телосложения: рост — 173 см, вес — 63 кг, индекс массы тела — 21,05 кг / м². Кожные покровы обычной окраски и влажности, имеются рубцы после 2 секторальных резекций в области левой молочной железы. Периферические лимфатические узлы не увеличены, отеков нет. Обе половины грудной клетки равномерно участвуют в акте дыхания. Голосовое дрожание и бронхофония не изменены. В легких дыхание везикулярное с удлиненным выдохом, хрипы не выслушиваются, частота дыхания — 16 мин⁻¹. Тоны сердца ясные, ритмичные, частота сердечных сокращений (ЧСС) — 72 мин⁻¹, артериальное давление — 125 / 80 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный при пальпации, печень и селезенка не увеличены. Неврологический статус без особенностей. Щитовидная железа пальпаторно не увеличена.

Данные клинического анализа крови: гемоглобин — 137,3 г / л, эритроциты — 4,45 млн, цветовой показатель — 0,92, лейкоциты — 4,65 тыс., нейтрофилы — 44,93 %, лимфоциты — 44,66 %, моноциты — 7,93 %, эозинофилы — 1,94 %, базофилы — 0,54 %, тромбоциты — 266,1 тыс., скорость оседания эритроцитов — 4 мм / ч. Показатели биохимического анализа крови (общий белок, альбумины, креатинин, азот мочевины, глюкоза, общий билирубин) — в пределах нормы. Изменений уровня ферментов печени (аспартатаминотрансферазы, аланинаминотрансферазы, гамма-глутамилтрансферазы), электролитов (калия и натрия), а также показателей липидного обмена (холестерина и триглицеридов) не выявлено. Значения серореактивного белка и тиреотропного гормона также находились в пределах нормы. Антитела к ВИЧ отрицательные. Маркеры вирусного гепатита В и С не выявлено. Реакция Вассермана отрицательная. Общий анализ мочи и кала без изменений.

Результаты электрокардиограммы были следующими: ритм синусовый, правильный, ЧСС — 72 мин⁻¹, положение электрической оси сердца нормальное.

При рентгенологическом исследовании было обнаружено некоторое вздутие легких в верхних отделах, без свежих очаговых и инфильтративных изменений. Легочный рисунок значительно усилен за счет интерстициального компонента, в верхних отделах

деформирован по ячеистому типу. Стенки бронхов утолщены. Корни легких структурны. Диафрагма расположена на уровне переднего отрезка 7-го ребра. Плевральные синусы свободны. Сердце небольших размеров, слева имеется кардиоплевральная спайка, аорта уплотнена. Заключение: рентгенологическая картина может соответствовать диффузному хроническому бронхиту, фиброзным изменениям (рис. 1).

Результаты исследования функции внешнего дыхания (ФВД) были следующими: жизненная емкость легких (ЖЕЛ) — 81 %, объем форсированного выдоха за 1-ю с (ОФВ₁) — 44 %, мгновенная объемная скорость при выдохе 25 % (МОС₂₅) форсированной жизненной емкости легких (ФЖЕЛ) — 20 %, мгновенная объемная скорость при выдохе 50 % ФЖЕЛ (МОС₅₀) — 15 %, мгновенная объемная скорость при выдохе 75 % ФЖЕЛ (МОС₇₅) — 17 %, ОФВ₁ / ФЖЕЛ = 36 %. После применения Атровента показатели изменились: ОФВ₁ — 53 %, МОС₂₅ — 25 %, МОС₅₀ — 18 %, МОС₇₅ — 20 %, ОФВ₁ / ФЖЕЛ — 43 %. Заключение: ЖЕЛ умеренно снижена. Генерализованная бронхиальная обструкция резко выражена. Реакция на Атровент положительная. Резкие вентиляционные нарушения обструктивного типа. Сатурация кислорода составила 95 %, диффузионная способность легких — 36 мл / мин / мм рт. ст.

После изучения данных анамнеза, результатов физического обследования и данных лабораторно-инструментальных исследований создается впечатление о наличии выраженного бронхообструктивного синдрома, не укладывающегося в критерии диагноза хронической обструктивной болезни легких, т. к. отсутствовали факторы экологической агрессии: больная никогда не имела контакта с профессиональными вредностями, а ИКЧ составил 0,3–0,6 пачки / лет.

Учитывая полученные результаты рентгенографии легких и значительные нарушения показателей ФВД у женщины без кашлевого анамнеза с выраженной нарастающей одышкой и низким ИКЧ, в план обследования была включена КТ легких. Результаты КТ органов грудной клетки были следующими: легочная ткань — без свежих очаговых и инфильтративных изменений. С обеих сторон по всем легочным полям визуализировались множественные тонкостенные кисты различного размера (до 22,7 мм), практически замещающие легочную ткань. В средней доле прослеживается участок ограниченного фиброза. Прослеживаются просветы бронхов до сегментарных разветвлений. Жидкость в плевральных полостях не определяется. Структуры средостения и корней легких были дифференцированы. Признаки лимфоаденопатии не выявлено. Кальциноз коронарных артерий. Заключение: КТ-изменения расцениваются как признаки ЛАМ (рис. 2). После получения результатов КТВР диагноз ЛАМ стал вероятным.

Принимая во внимание частое наличие при ЛАМ ангиомиолипом почек и лейомиом было проведено ультразвуковое исследование (УЗИ) органов брюшной полости и малого таза, которое не выявило в брюшной полости наличия свободной жидкости. Печень была опущена на 7 см, не увеличена, с ровными, четкими контурами, паренхима средней эхогенности, однородной структуры, сосудистый рисунок не изменен, внутривенные желчные протоки не расширены, воротная вена — до 7,4 мм, кровоток гепатопетальный, фазный, диаметр нижней полой вены — до 16 мм. Желчный пузырь — 67 × 20 мм, обычной формы, низко расположен, стенки



Рис. 1. Рентгенография органов грудной клетки



Рис. 2. КТВР органов грудной клетки

не утолщены, содержимое однородное, гепатикохоледох не расширен. Поджелудочная железа нормальных размеров, контуры ровные, четкие, паренхима средней степени экзогенности, однородной структуры, главный панкреатический проток не расширен, селезеночная вена – до 3 мм, кровоток гепатопетальный, фазный. Селезенка нормальных размеров, паренхима однородной структуры. Забрюшинные лимфатические узлы не визуализировались. Почки нормальных размеров, опущены на 7–8 см, с ровными, четкими контурами, подвижность не изменена, толщина паренхимы – до 17 мм, кортико-медуллярная дифференцировка сохранена, кровоток до корковых отделов. Слева в нижнем полюсе – ангиомиолипома (7 мм в диаметре), справа – интрапаренхиматозная киста (10 × 4 мм); чашечно-лоханочная система не расширена; область надпочечников не изменена. Заключение:

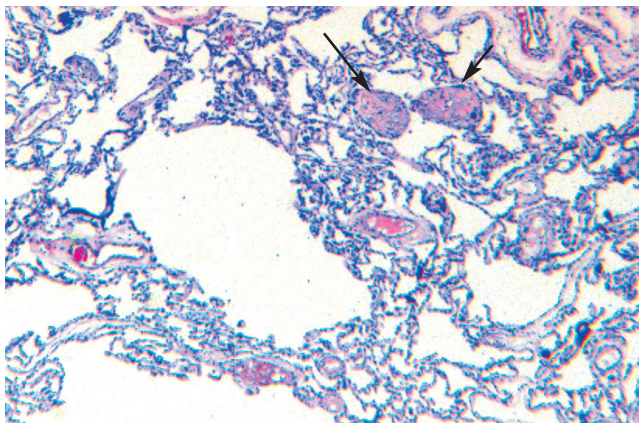


Рис. 3. Кистозные полости в легочной ткани, 2 гладкомышечных узелка. Окраска гематоксилином и эозином; × 25

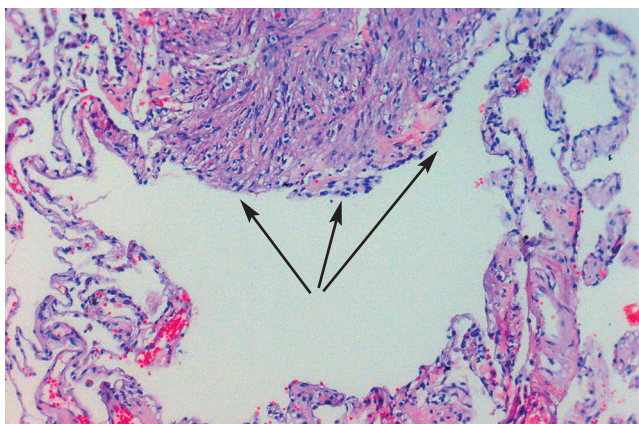


Рис. 4. Кистозная полость, в стенке которой – типичный узелок, состоящий из пролиферирующих миоцитов. Окраска гематоксилином и эозином; × 100

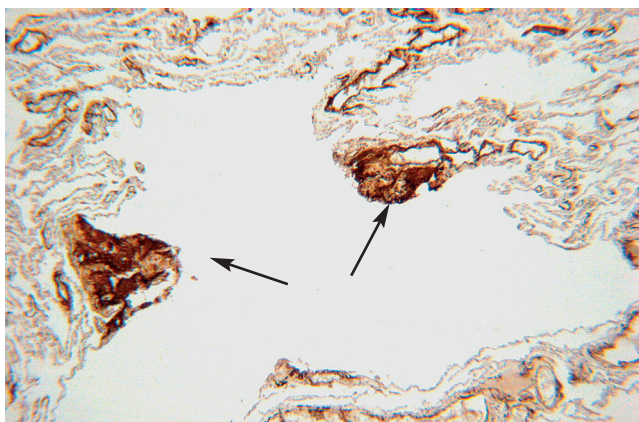


Рис. 5. Гладкомышечные узелки в стенке кистозной полости. Иммуногистохимическое окрашивание с антителами к актину гладких мышц; × 100

эхопризнаки висцероптоза (конституционально обусловленного), киста правой почки, ангиомиолипома левой почки.

По результатам УЗИ малого таза, контуры и стенки мочевого пузыря не изменены, содержимое однородное, внутрипросветных образований не выявлено. Тело матки отклонено вперед, имеются эхо-признаки двурогой матки, контуры матки неровные, миометрий неоднороден за счет наличия нескольких субсерозных и интрамуральных узлов миомы размерами от 10 до 14 мм и кальцинатов размером 2–6 мм. Полость матки не деформирована, толщина эндометрия в 2 рогах – до 2,7 мм. Правый яичник – 22 × 12 мм, фолликулярный аппарат отсутствует, строма аваскулярна. Левый яичник – 26 × 12 мм, с единичной инклюзионной кистой до 3 мм, строма аваскулярна. Скоплений свободной жидкости, патологических объемных образований в малом тазу не выявлено. Заключение: двурогая матка, миома матки небольших размеров.

Сочетание характерных изменений легких, выявленных при КТ, с наличием ангиомиолипомы почки указывало на высоко достоверный диагноз ЛАМ, однако, поскольку на момент обследования пациентки "золотым стандартом" диагностики являлось проведение морфологического и иммуногистохимического исследований, пациентка была направлена в Национальный центр грудной и сердечно-сосудистой хирургии им. св. Георгия ФГУ "НМХЦ им. Н.И.Пирогова" (Москва) для проведения биопсии легкого. При видеоторакоскопии наличие в плевральной полости выпота и спаек не выявлено. Ткань легкого уплотнена, ригидна при инструментальной пальпации. В паренхиме легкого обнаружены множественные воздушные кисты во всех отделах до 2,5 см в диаметре. Произведена атипичная резекция 5-го и 8-го сегментов легкого.

Гистологическое и иммуногистохимическое исследование полученного биоптата легкого производилось в лаборатории патологической анатомии ФГУ "НИИ пульмонологии" ФМБА России. По результатам гистологического исследования, в препаратах ткань легких имела отдельные полости большого размера, частично выстланные однослойным эпителием. В стенках части полостей, периваскулярно в стенках венул, терминальных бронхиол, в висцеральной плевре имелись образования овальной и неправильной формы в виде узелков, состоящих из пролиферирующих, иногда дистрофичных миоцитов. При окраске по Ван-Гизону в части узелков обнаруживались разрастания коллагеновых волокон, в отдельных фиброзная ткань полностью замещала пролиферирующие миоциты. Стенки, окружающих эти участки альвеол, были тонкими, обычного строения. В части полостей альвеол наблюдалось скопление макрофагов и сидерофагов. Стенки мелких сосудов – со слабо выраженной гипертрофией мышечного слоя, обнаруживалось полнокровие сосудов (рис. 3–5).

Иммуногистохимическое исследование показало умеренное положительное окрашивание антителами к НМВ-45, слабopоложительную реакцию на рецепторы к эстрогену (< 10 % клеток, слабое окрашивание ядер), отрицательную реакцию к прогестерону. Заключение: ЛАМ с формированием кистозных полостей и частичным фиброзом мышечных узелков (рис. 6, 7).

После того как диагноз ЛАМ был достоверно доказан, понадобилось уточнить, является ли данный случай спорадическим или сочетанным с ТС. У пациентки и ее родственников отсутствовали проявления типичной триады, характерной для болезни Бурневилля–Прингля и включающей в себя эпилепсию, умственную отсталость и поведенческие проблемы. Тем не менее, принимая во внимание высокую вариабельность фенотипа ТС, было проведено обследование, направленное на выявление больших и малых диагностических критериев этого заболевания.

Для исключения болезни Бурневилля–Прингля было проведено несколько исследований, результаты которых представлены ниже.

- Консультация дерматолога: лицевые ангиофибромы, нетраматические подногтевые фибромы, шагреневые бляшки, участки гипопигментации и кожные проявления в виде конфетти, характерные для туберозного склероза не выявлены.
- Консультация окулиста: гамартомные узелки и ахроматичные пятна на сетчатке не обнаружены.
- Консультация стоматолога: углубления на эмали зубов и фиброматоз десен не выявлены.
- При рентгенографии костей свода черепа: деструктивных изменений в костях не выявлено. Турецкое седло в размерах не увеличено (11 × 8 мм).

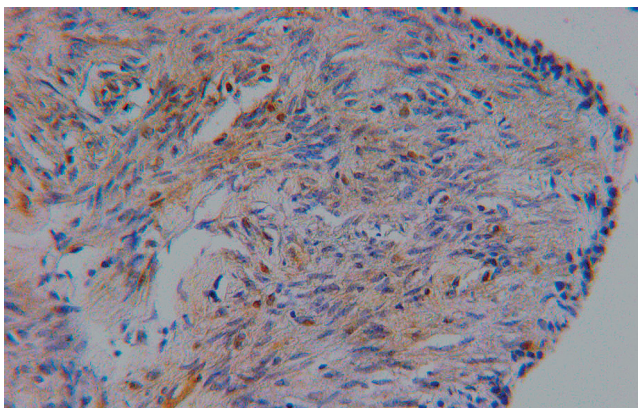


Рис. 6. Наличие рецепторов к эстрогену в части клеток гладкомышечного узелка. Иммуногистохимическое окрашивание с антителами к эстрогеновым рецепторам; $\times 100$

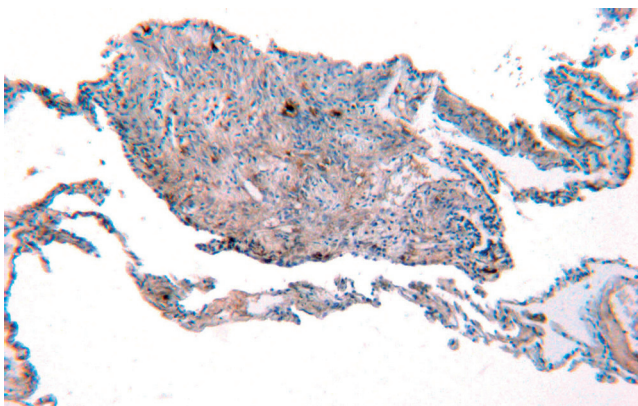


Рис. 7. Наличие HMW-45 в клетках гладкомышечного узелка. Иммуногистохимическое окрашивание с антителами к HMW-45; $\times 100$

- При рентгенологическом исследовании придаточных пазух носа патологии не выявлено.
- Эхокардиограмма (для исключения рабдомиомы): размеры камер сердца не изменены. Межжелудочковая перегородка – 0,9 см, толщина задней стенки – 0,9 см. Глобальная сократительная функция левого желудочка не нарушена, фракция изгнания – 58 %. Нарушения локальной сократимости нет. Диастолическая функция не нарушена: $E/A - 1,1$. Нижняя полая вена – 1,5 см, коллабирует после глубокого вдоха на $> 50\%$. Митральный клапан не изменен, трикуспидальной регургитации нет. Признаков легочной гипертензии нет. Ствол легочной артерии частично прикрыт легочной тканью. Стенки аорты уплотнены. Просвет корня аорты – 3,4 см. Жидкости в полости перикарда нет. Заключение: систолический прогиб створок митрального клапана до фиброзного кольца без признаков регургитации, уплотнение стенок аорты и аортального клапана.

КТ органов брюшной полости не проводилась, т. к. при УЗИ не было выявлено признаков непечечных гамартом и множественных кист почек (визуализировалась лишь одна интрапаренхиматозная киста правой почки размером 10×4 мм).

В связи с отсутствием неврологической симптоматики в активном статусе пациентки от КТ головного мозга (на предмет исключения бугорков в коре больших полушарий, субependимальных узелков и субependимальных гигантоклеточной астроцитомы, а также миграции белого вещества мозга в виде луча) было решено воздержаться.

В итоге, диагноз был сформулирован следующим образом: спорадический ЛАМ, ангиомиолипома левой почки, интрапаренхиматозная киста правой почки, миома матки малых размеров, двурогая матка, висцероптоз, пролапс митрального клапана, атеросклероз аорты.

В клинике в дни проведения диагностического обследования в связи с выраженной бронхиальной обструкцией больная занималась лечебной физкультурой и получала Беродуал по 2 вдоха 3 раза в сутки, через 30 мин – ингаляции Фликсотид по 250 мкг (1 вдох) 2 раза в сутки. После постановки диагноза ЛАМ препараты были отменены. Пациентка была выписана и передана под наблюдение в ФГУ "НИИ пульмонологии" ФМБА России.

Особенностью данного наблюдения является поздняя диагностика заболевания – в возрасте 62 лет, которая обусловлена, с одной стороны, трудностями верификации столь редкой патологии [8, 9], а с другой – поздним дебютом ЛАМ у пациентки (первая симптоматика появилась только в возрасте 54 лет).

Литература

1. Clements D., Chang W.Y.C., Johnson S.R. Lymphangioleiomyomatosis. Eur. Respir. Mon. 2009; 46: 176–207.
2. Taylor J.R., Ryu J., Colby T.V. et al. Lymphangioleiomyomatosis: clinical course in 32 patients. N. Engl. J. Med. 1990; 323: 1254–1260.
3. Sahn S.A., Heffer J.E. Spontaneous pneumothorax. N. Engl. J. Med. 2000; 342: 868–874.
4. Sullivan E.J. Lymphangioleiomyomatosis: a review. Chest 1998; 114 (6): 1689–1703.
5. European Respiratory Society guidelines for the diagnosis and management of lymphangioleiomyomatosis. Eur. Respir. J. 2010; 35: 14–26.
6. Franz D.N., Brody A., Meyer C. et al. Mutational and radiographic analysis of pulmonary disease consistent with lymphangioleiomyomatosis and micronodular pneumocyte hyperplasia in women with tuberous sclerosis. Am. J. Respir. Crit. Care Med. 2001; 164 (4): 661–668.
7. Yates J.R.W. Tuberous sclerosis. Eur. J. Hum. Genet. 2006; 14 (10): 1065–1073.
8. Ryu J.H., Moss J., Beck G.J. et al. The NHLBI lymphangioleiomyomatosis Registry: Characteristics of 230 patients at enrollment. Am. J. Respir. Crit. Care Med. 2006; 173 (1): 105–111.
9. Cohen M.M., Pollock-BarZiv S., Johnson S.R. Emerging clinical picture of lymphangioleiomyomatosis. Thorax 2005; 60: 875–879.

Информация об авторах

Овчаренко Светлана Ивановна – д. м. н., проф. кафедры факультетской терапии № 1 лечебного факультета ГОУ ВПО "Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М.Сеченова"; тел.: (499) 248-56-67; e-mail: svetftk@mail.ru

Сон Елена Алексеевна – к. м. н., ассистент кафедры факультетской терапии № 1 лечебного факультета ГОУ ВПО "Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М.Сеченова"; тел.: (499) 248-55-24; e-mail: sonalex1110@mail.ru

Черняев Андрей Львович – д. м. н., проф., зав. отделом патологии ФГУ "НИИ пульмонологии" ФМБА России; тел.: (495) 465-53-84; e-mail: cheral@gmail.com

Самсонова Мария Викторовна – д. м. н., зав. лабораторией патологической анатомии и иммунологии ФГУ "НИИ пульмонологии" ФМБА России; тел.: (495) 465-53-84; e-mail: samary@mail.ru

Королева Ирина Михайловна – д. м. н., проф. кафедры лучевой диагностики ГОУ ВПО "Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М.Сеченова"; тел.: (499) 248-59-26; e-mail: tmact01@yandex.ru

Аблицов Юрий Алексеевич – д. м. н., доцент, зам. директора Национального центра грудной и сердечно-сосудистой хирургии им. св. Георгия ФГУ "НМХЦ им. Н.И.Пирогова"; тел.: (495) 603-72-12; e-mail: ablitsov@gmail.com

Морозова Наталья Владимировна – к. м. н., врач-пульмонолог УКБ №1 ГОУ ВПО "Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М.Сеченова"; тел.: (499) 248-45-23

Поступила 14.12.10

© Коллектив авторов, 2011

УДК 616.24-006.31-055.2-053.9