

Клинический случай

Лимфангиолейомиоматоз



к.м.н., доцент кафедры госпитальной
терапии п/ф РНИМУ им. Н.И. Пирогова
научный сотрудник
НИИ пульмонологии

Макарова М.А.

1 февраля 2018

Москва

Клинический случай

Женщина, 1982 г. р. (35 лет)

Образование среднее

Курение, проф. вредности – нет

Беременность – 0

Наследственность не отягощена

Жалобы при обращении

- Одышка при минимальной физической нагрузке
- Накопление выпота в плевральной полости молочного цвета, требовавшее проведение торакоцентезов каждые 2-3 дня в связи с нарастанием одышки
- Общая слабость

Анамнез настоящего заболевания

- 12.2010 (28 лет) – впервые пневмоторакс
- за 2 года – 5 пневмотораксов
- 03.2011 - КТ – множественные кистозные изменения в обоих легких. Дифф. дз: ЛАМ, гистиоцитоз, туберозный склероз, менее вероятно, лимфоцитарная пневмония, саркоидоз. Спирометрия – без патологии. Диагноз: Интерстициальная легочная болезнь неуточненная (микрокистозное легкое).
- 11.2011, 05.2012 – видеоторакоскопия, дважды биопсия, плевродез с обеих сторон. Заключение морфолога: саркоидоз легких и л/у, гиперпластическая стадия.

Анамнез настоящего заболевания

- 12.2011 – консилиум – наличие ИЗЛ сомнительно, более вероятен диагноз: кистозная гипоплазия легкого. Биосубстрата для воздействия ГКС нет.
- С 01.2012 – впервые одышка
- С 12.2012 - сГКС (30 мг/сут)
- С 04.2013 - впервые – гидроторакс
- 11.2013 – обращение в НИИ пульмонологии г. Москва

Проблемно-ориентированный лист

- Молодая женщина детородного возраста
- Без анамнеза курения
- Рецидивирующие пневмотораксы
- Одышка медленно прогрессирующая во времени
- Рецидивирующий плевральный выпот молочного цвета
- «Нормальные» показатели спирометрия

Объективный статус

Общее состояние удовлетворительное

ИМТ 30,8 кг/м²

ЧДД 22 в мин

SpO₂ 94 % в покое

ЧСС 90 ударов в мин

АД 130/80 мм рт. ст.

Дыхание везикулярное, ослабленное, хрипов нет, слева – ниже угла лопатки – не проводится

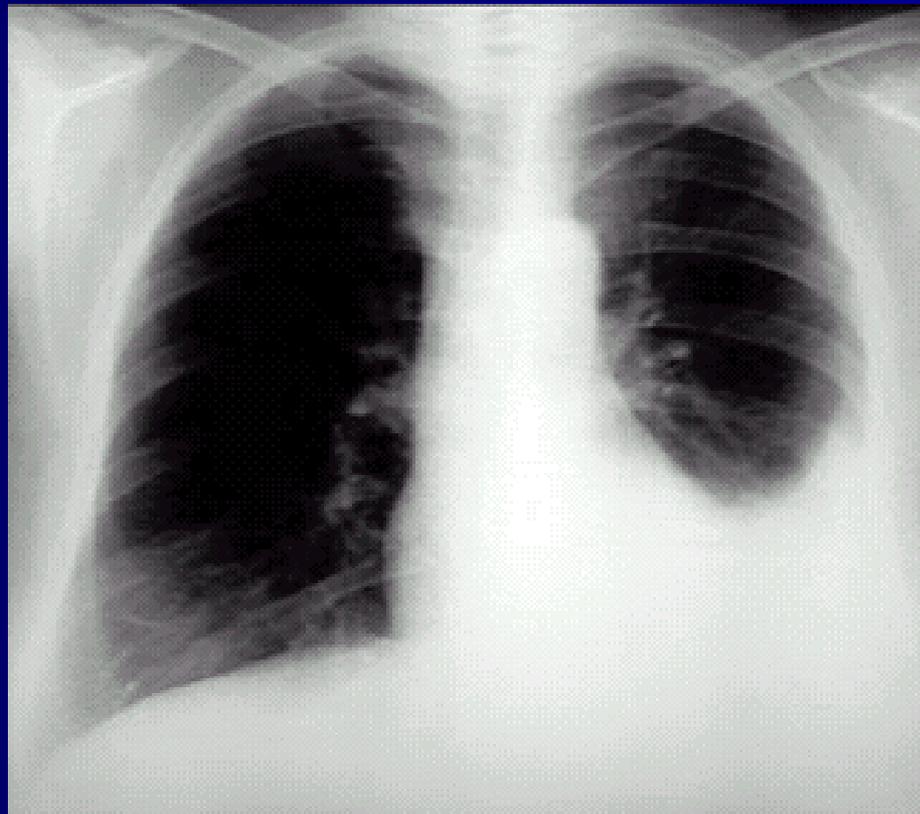
Данные лабораторно-инструментальных исследований

- Гемоглобин – 153 г/л
- Эритроциты – $5,54 \cdot 10^{12}/л$
- Лимфоциты – 18%
- Общий холестерин – 4,8 ммоль/л
- Общий белок – 62,5 г/л

- **УЗИ органов брюшной полости и почек: без патологии**
- **УЗИ малого таза: без патологии**
- **УЗИ сердца: полости сердца не расширены. СДЛА в пределах нормы.**

Данные лабораторно-инструментальных исследований

- Рентгенография органов грудной клетки



Данные лабораторно-инструментальных исследований

Исследование плевральной жидкости

общий анализ

- **молочно-белый мутный цвет** (хилезная жидкость)
- эритроциты – 80-90 в поле зрения
- лейкоциты – 15-20 в поле зрения
- лейкоформула: **лимфоциты-93%**, эозинофилы-5%, моноциты – 2%



Данные лабораторно-инструментальных исследований

Исследование плевральной жидкости биохимический анализ

- Общий белок – 50 г/л
- Альбумины – 59 г/л
- Холестерин – 2.6 ммоль/л
- ЛДГ – 206 ед/л
- Триглицериды – 14 ммоль/л
- Глюкоза – 7 ммоль/л



Данные лабораторно-инструментальных исследований

Исследование плевральной жидкости цитологический анализ

- клетки мезотелия с дегенеративными изменениями
- лимфоидная инфильтрация

Кисты в легких по данным компьютерной томографии при ЛАМ



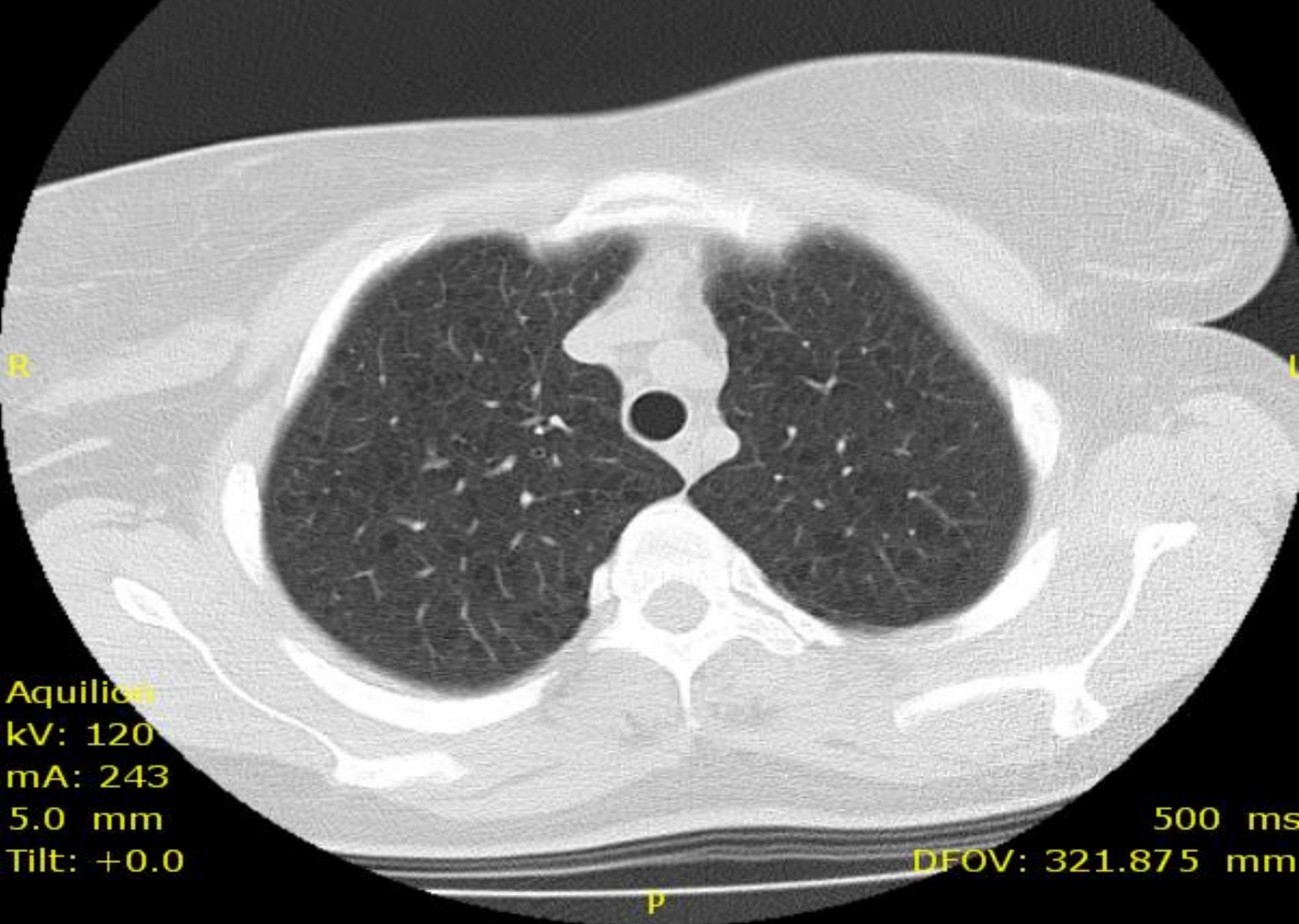
Мелкие кисты



Крупные кисты

Данные лабораторно-инструментальных исследований

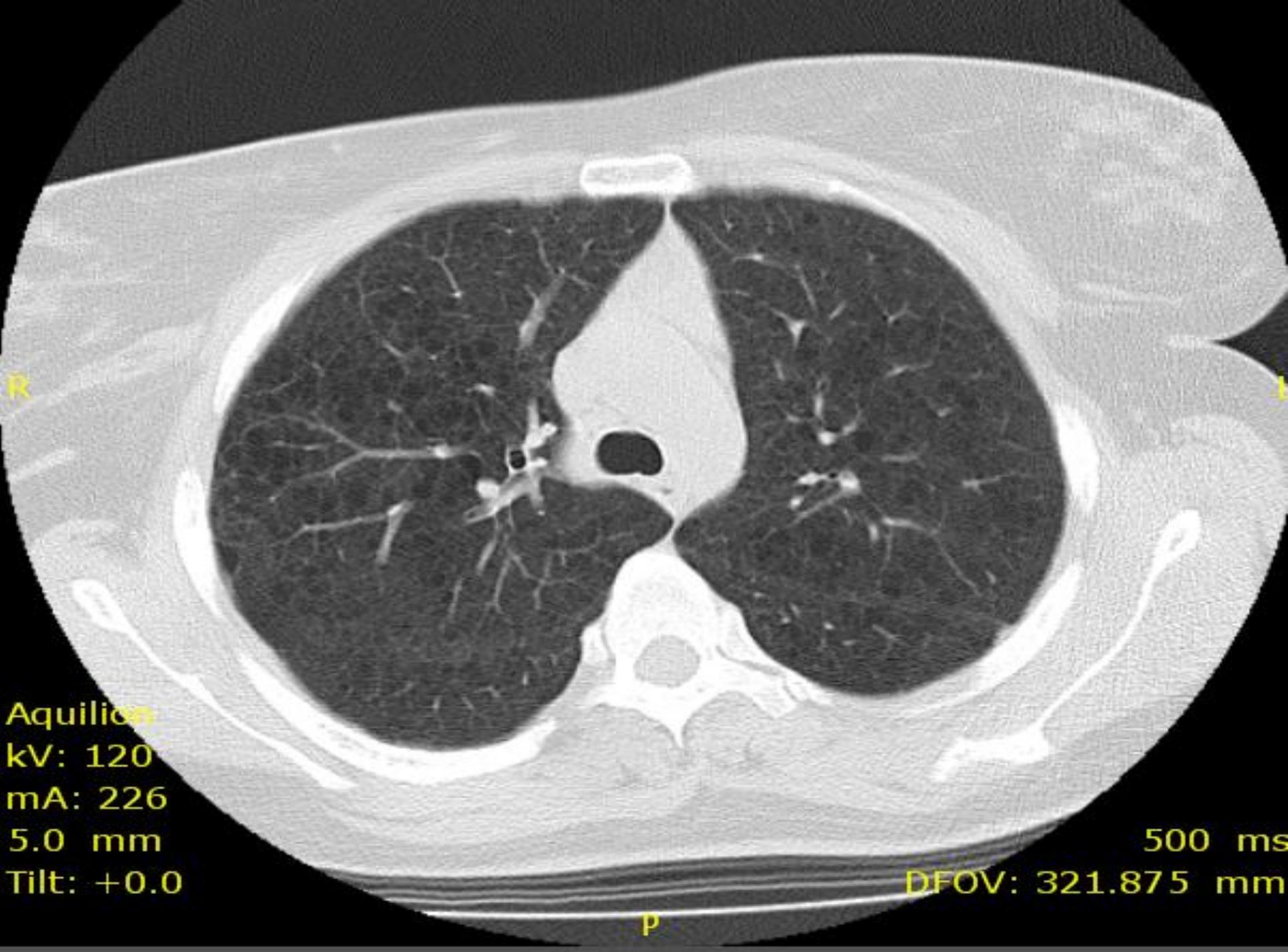
- Компьютерная томография органов грудной клетки от 2013



Aquilion
kV: 120
mA: 243
5.0 mm
Tilt: +0.0

500 ms
DFOV: 321.875 mm

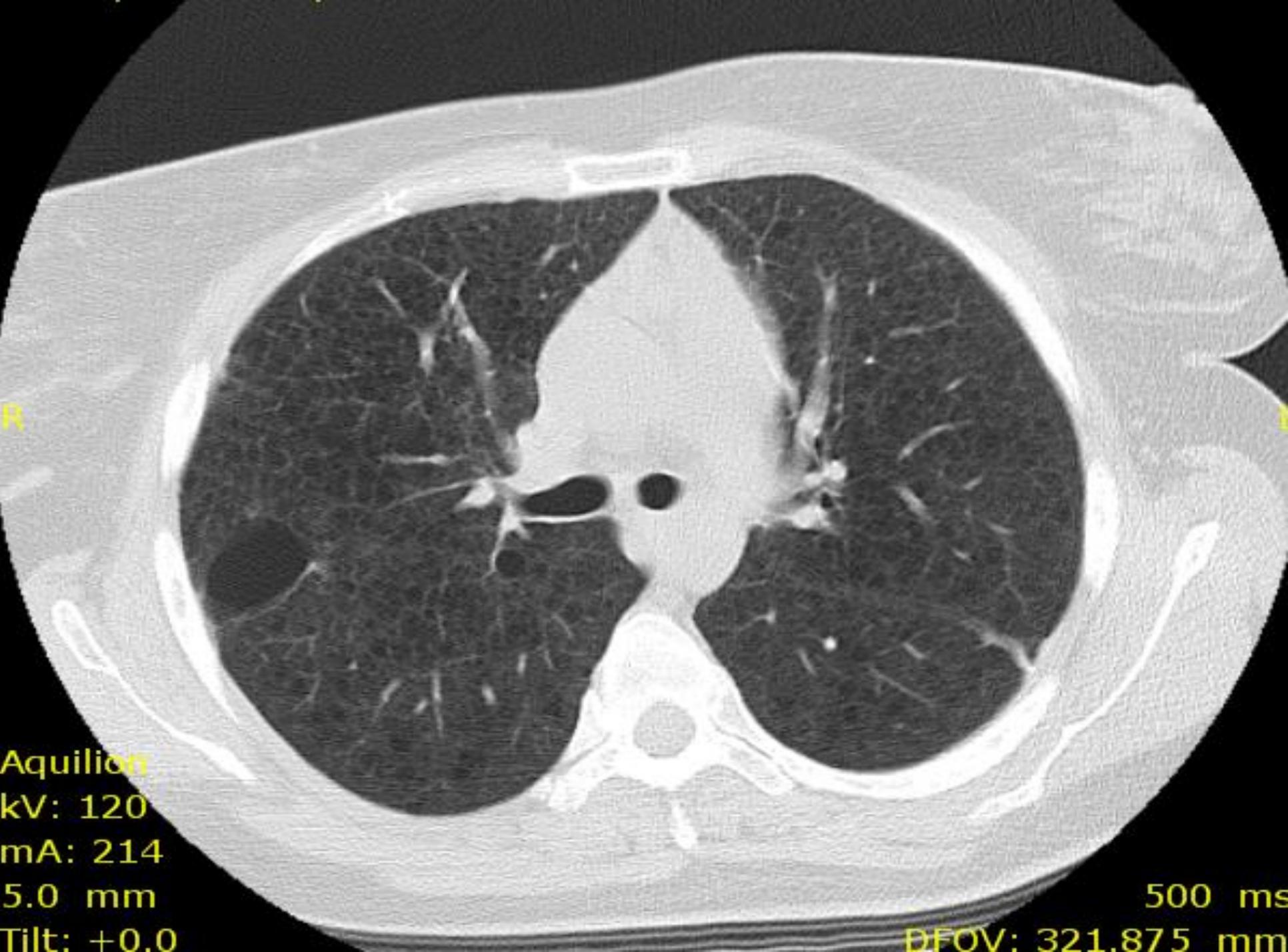
P



Aquilion
kV: 120
mA: 226
5.0 mm
Tilt: +0.0

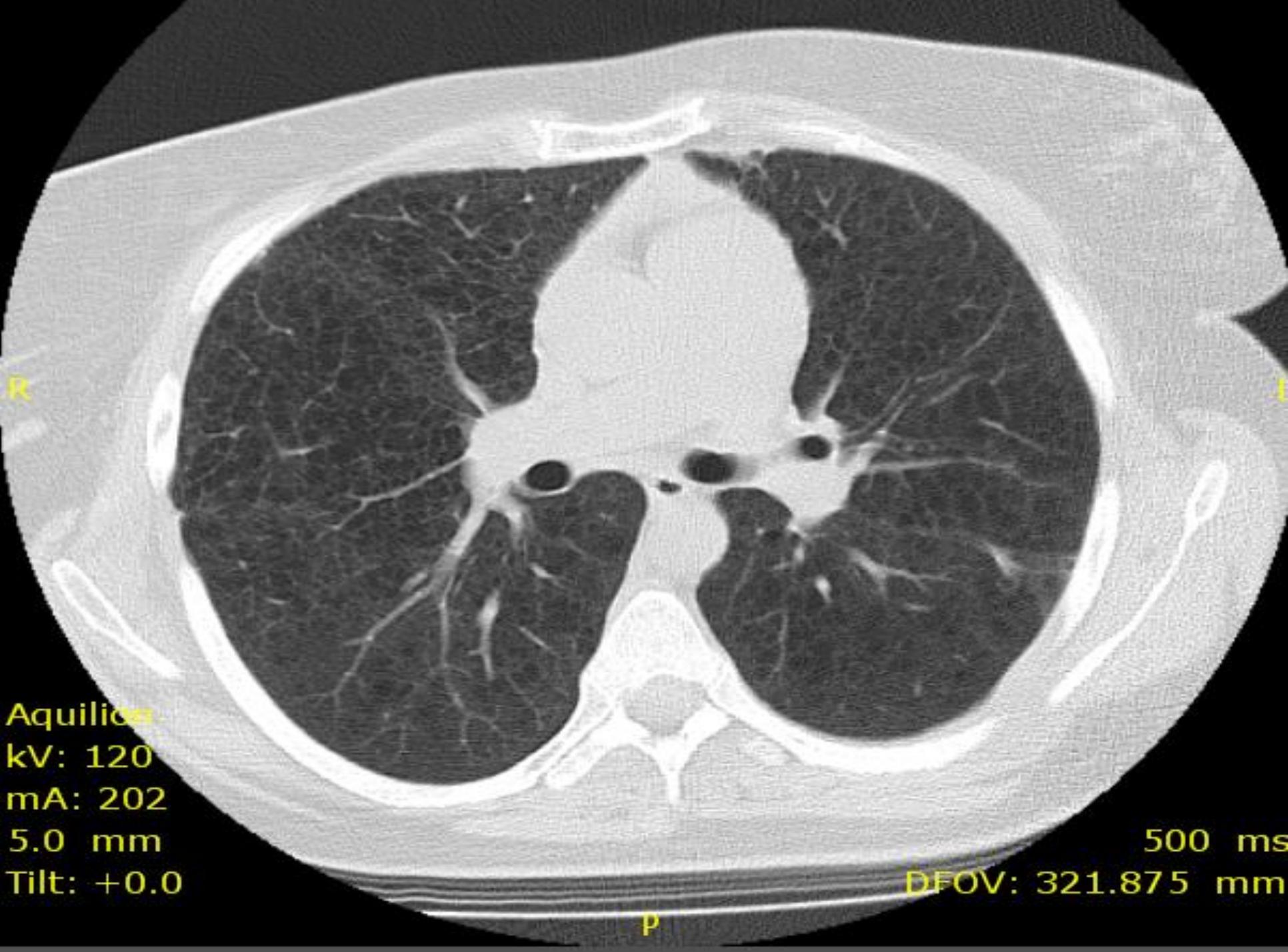
500 ms
DFOV: 321.875 mm

P



Aquilion
kV: 120
mA: 214
5.0 mm
Tilt: +0.0

500 ms
DFOV: 321.875 mm

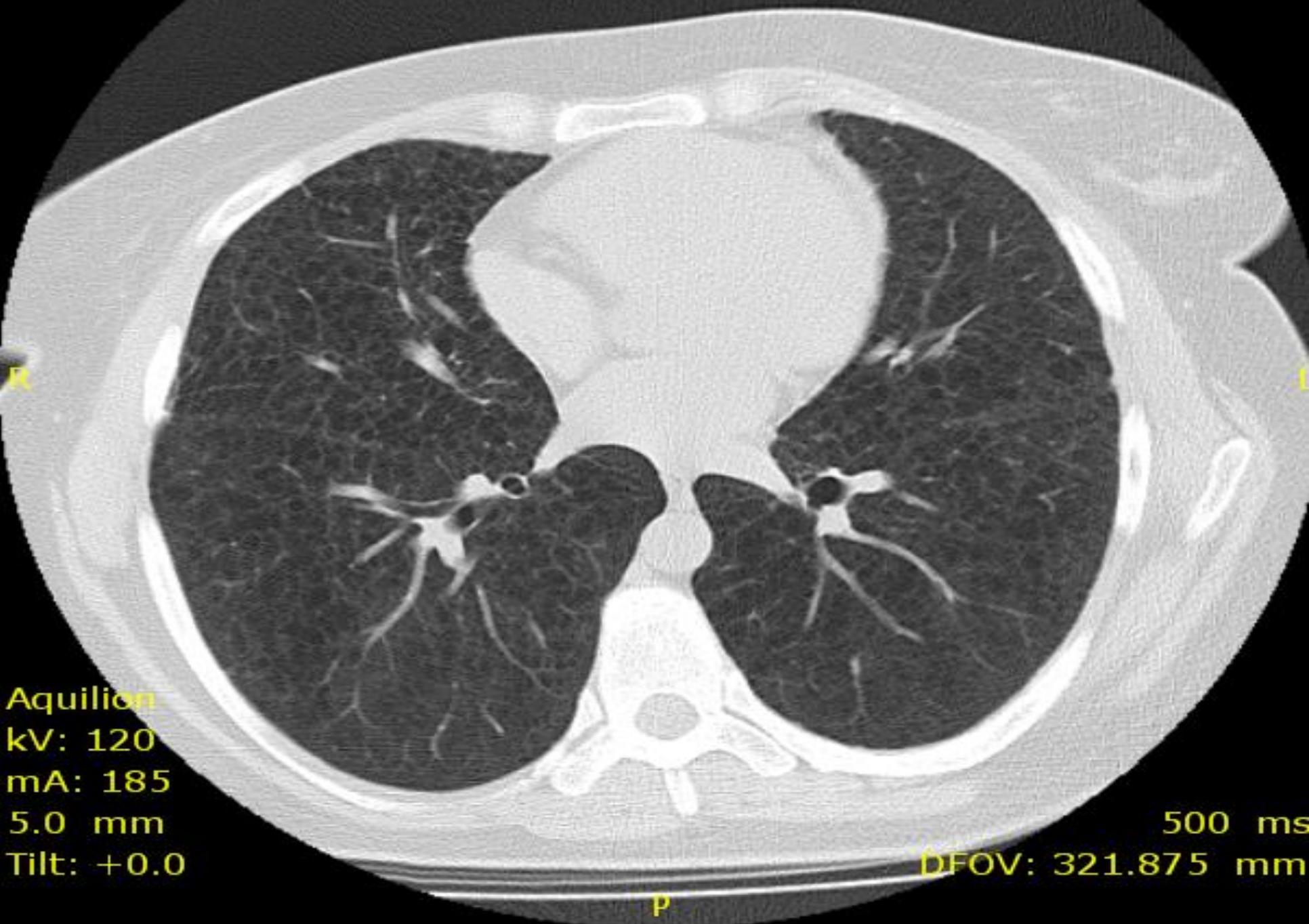


Aquilion
kV: 120
mA: 202
5.0 mm
Tilt: +0.0

500 ms
DFOV: 321.875 mm

P

Fr: 30, WL: -550, WW: 1600



Aquilion
kV: 120
mA: 185
5.0 mm
Tilt: +0.0

500 ms
DFOV: 321.875 mm

P

Fr: 36, WL: -550, WW: 1600

R

Aquilion
kV: 120
mA: 201
5.0 mm
Tilt: +0.0

500 mm
DFOV: 321.875 mm



Данные лабораторно-инструментальных исследований

Функция внешнего дыхания от 2013

FVC	3,12 л (96,3%)
FEV ₁	2,23 л (79,2%)
FEV ₁ /FVC	71,31
FEF ₂₅	4,22л (71,8%)
FEF ₅₀	1,83 л (43,2%)
FEF ₇₅	0,64 л (32,7%)
RV	2,82 л (213,4 %)
TL _{CO} SB	27,5%
TL _{CO} /VA	29,8%

Данные лабораторно-инструментальных исследований

Патологоанатомическое заключение, пересмотр биопсийного материала легкого

в стенках альвеол, полостей, сосудов, бронхиол и подплеврально – **разрастания незрелых гладкомышечных клеток** в виде узелков.
НМВ45 – положительная.

Заключение: Лимфангиолейомиоматоз.

Данные лабораторно-инструментальных исследований

Анализ артериальной крови на газовый состав

pH	PaCO ₂ mmHg	PaO ₂ mmHg	SaO ₂ %
7,451	36.3	72.6	94.0

Данные лабораторно-инструментальных исследований

Тест с шестиминутной ходьбой

Параметры	До теста	После теста
АД мм рт. ст.	110/80	120/80
ЧСС уд. в мин	88	120
ЧДД в мин	22	24
SpO ₂ %	94	77
Одышка по Borg	0	3
Расстояние, м	210	

Диагностические критерии ЛАМ

рекомендации
Европейского респираторного общества
по диагностике и лечению ЛАМ, 2010

1. характерная картина изменений легких на КТВР
2. свойственная ЛАМ патологическая картина в биоптате легкого
3. хилоторакс

определенный ЛАМ:

Лимфангиолейомиоматоз. ХДН 1 ст. по гипоксемическому типу. Левосторонние рецидивирующие хилотораксы. Двусторонние рецидивирующие пневмотораксы. Двусторонний плевродез (2011,2012).

Лечение

немедикаментозные рекомендации

- соблюдение строгой гиполипидной диеты
- поддержание нормальной массы тела
- рекомендации относительно беременности (создает повышенный риск рецидивирования пневмоторакса и хилоторакса, может ускорять падение функции легких)
- избегать приема эстрогенов, включая комбинированные оральные контрацептивы и заместительную гормонотерапию

Лечение

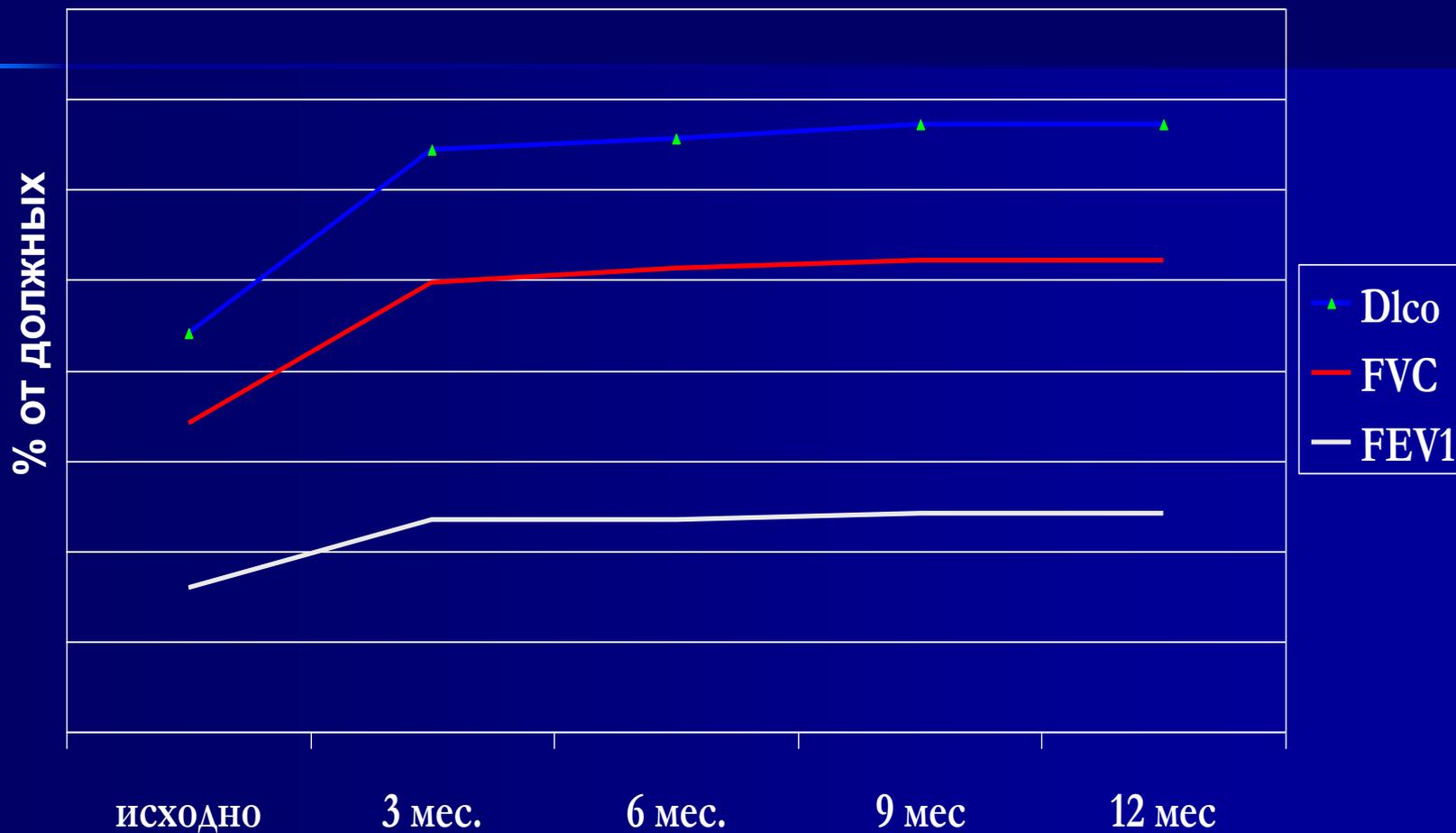
медикаментозные рекомендации

- препарат m-TOR
- бронхолитик длительного действия

Результаты лечения

- через 1 неделю приема препарата ингибитора m-TOR уменьшение скорости накопления хилоторакса, сократилась кратность торакоцентезов
- через 3 недели – полное регрессирование хилоторакса, повышение толерантности к физической нагрузке

Функция внешнего дыхания



Данные лабораторно-инструментальных исследований

Функция внешнего дыхания, динамика

	2013	2017
FVC	3,12 л (96,3%)	3,12л (99,4%)
FEV₁	2,23 л (79,2%)	2,87 л (105,7%)
FEV₁/FVC	71,31	91,90
RV	2,84 л (210,1 %)	2,58 л (188,4%)
TL_{CO}SB	26,8%	31,6%
TL_{CO}/VA	30,0%	30,5

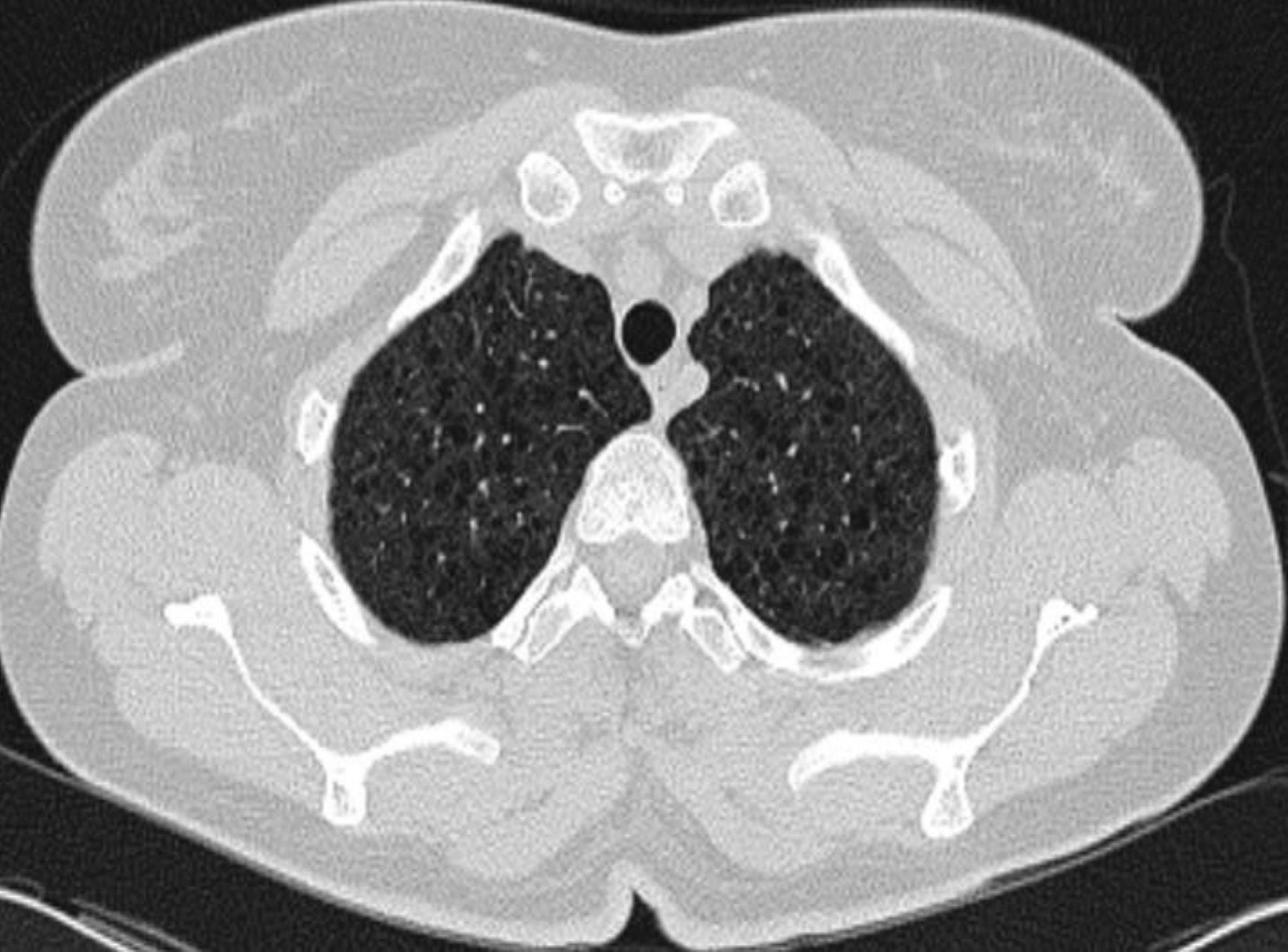
Данные лабораторно-инструментальных исследований

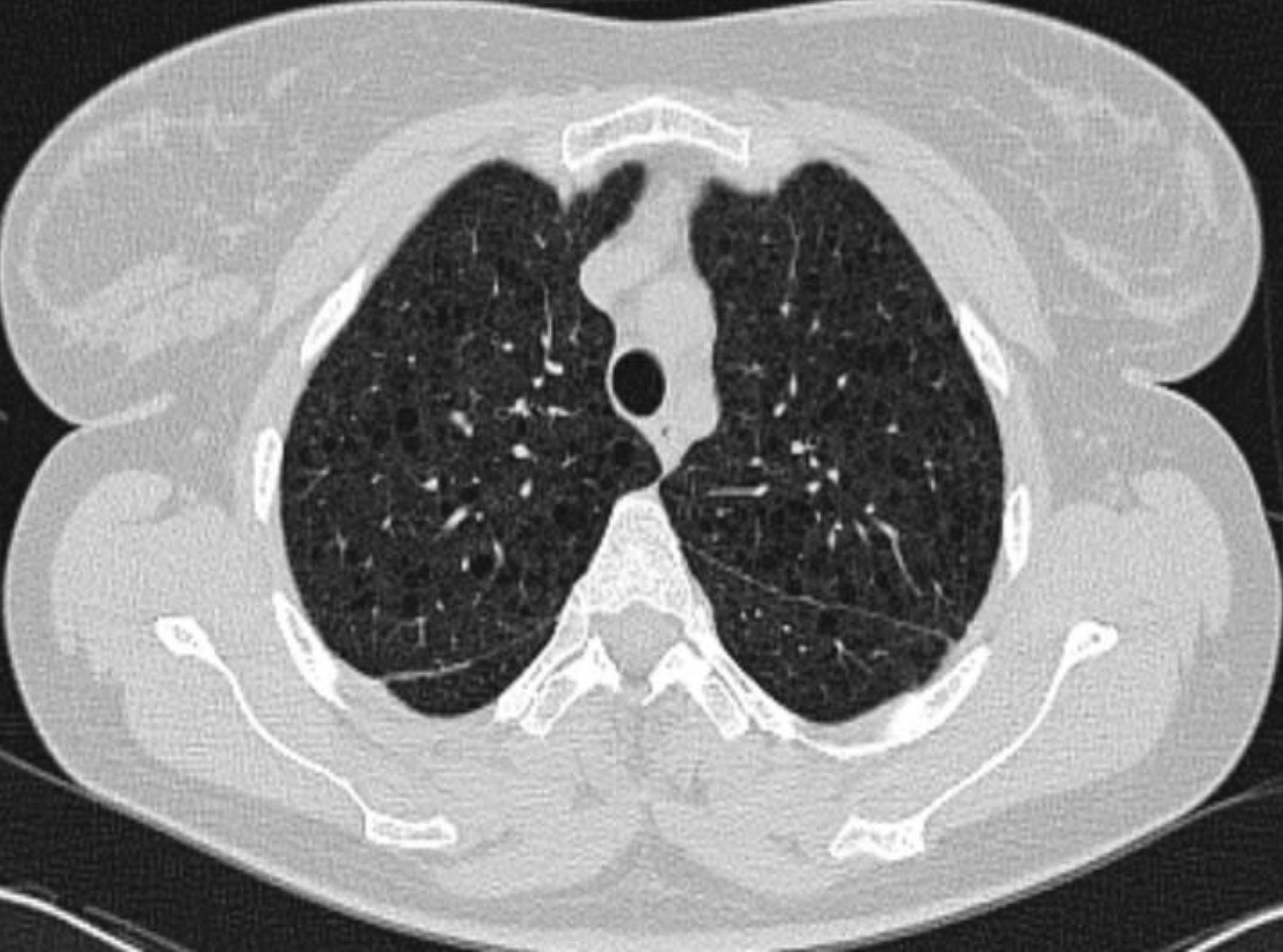
Тест с шестиминутной ходьбой

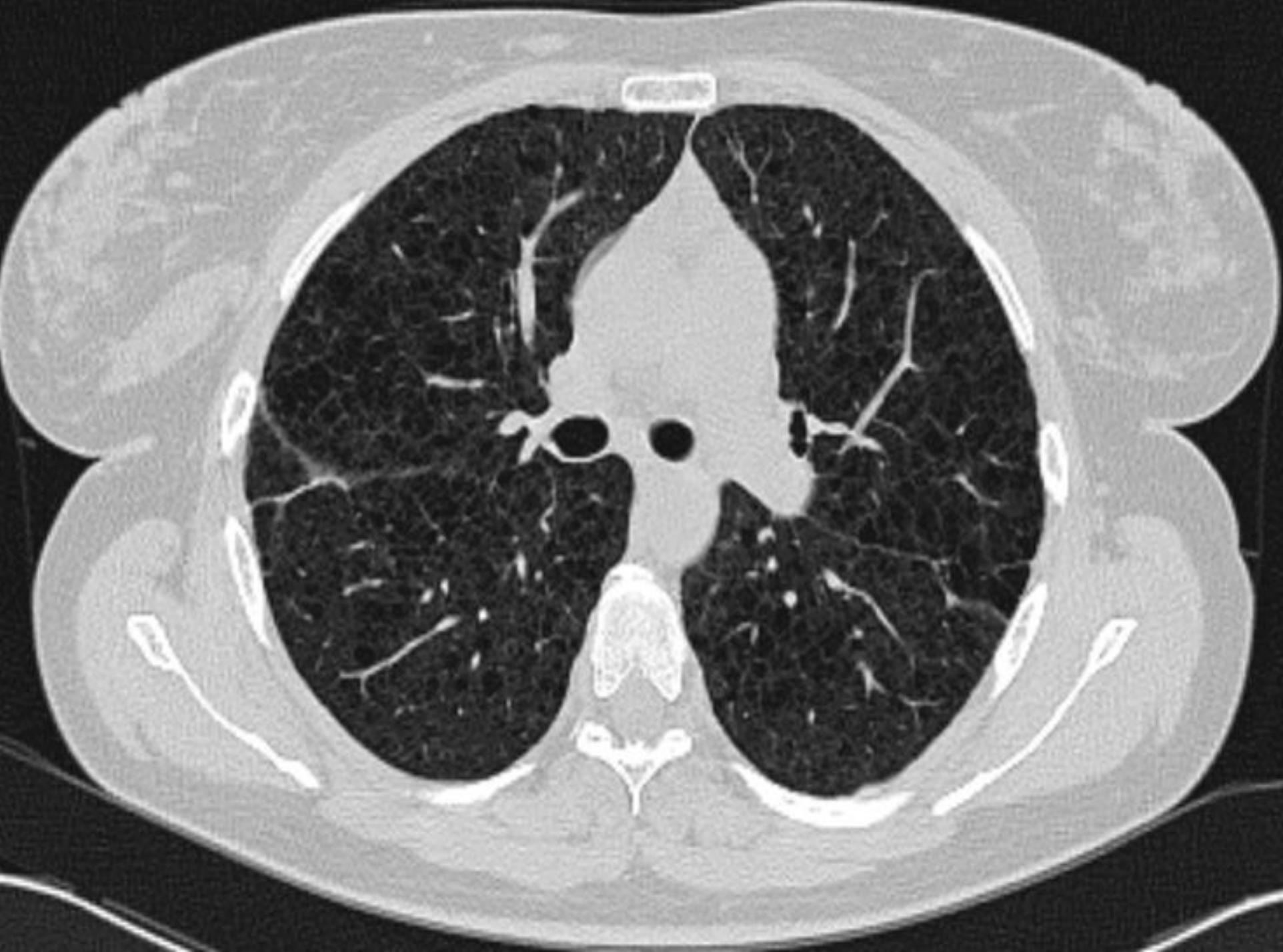
Параметры	До теста	После теста
АД мм рт. ст.	110/80	120/80
ЧСС уд. в мин	80	100
ЧДД в мин	16	20
SpO ₂ %	98	93
Одышка по Borg	0	1
Расстояние, м	410	

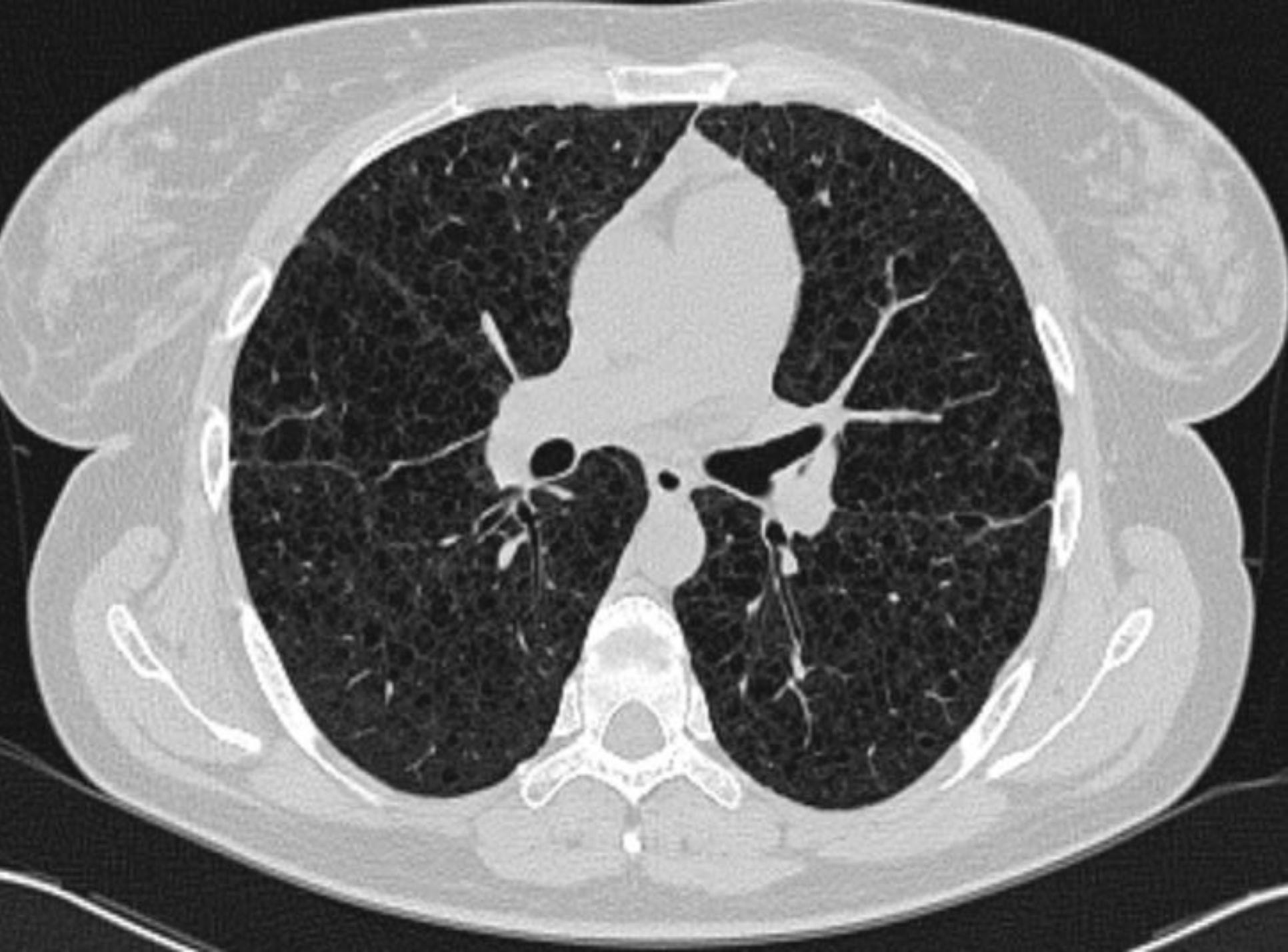
Данные лабораторно-инструментальных исследований

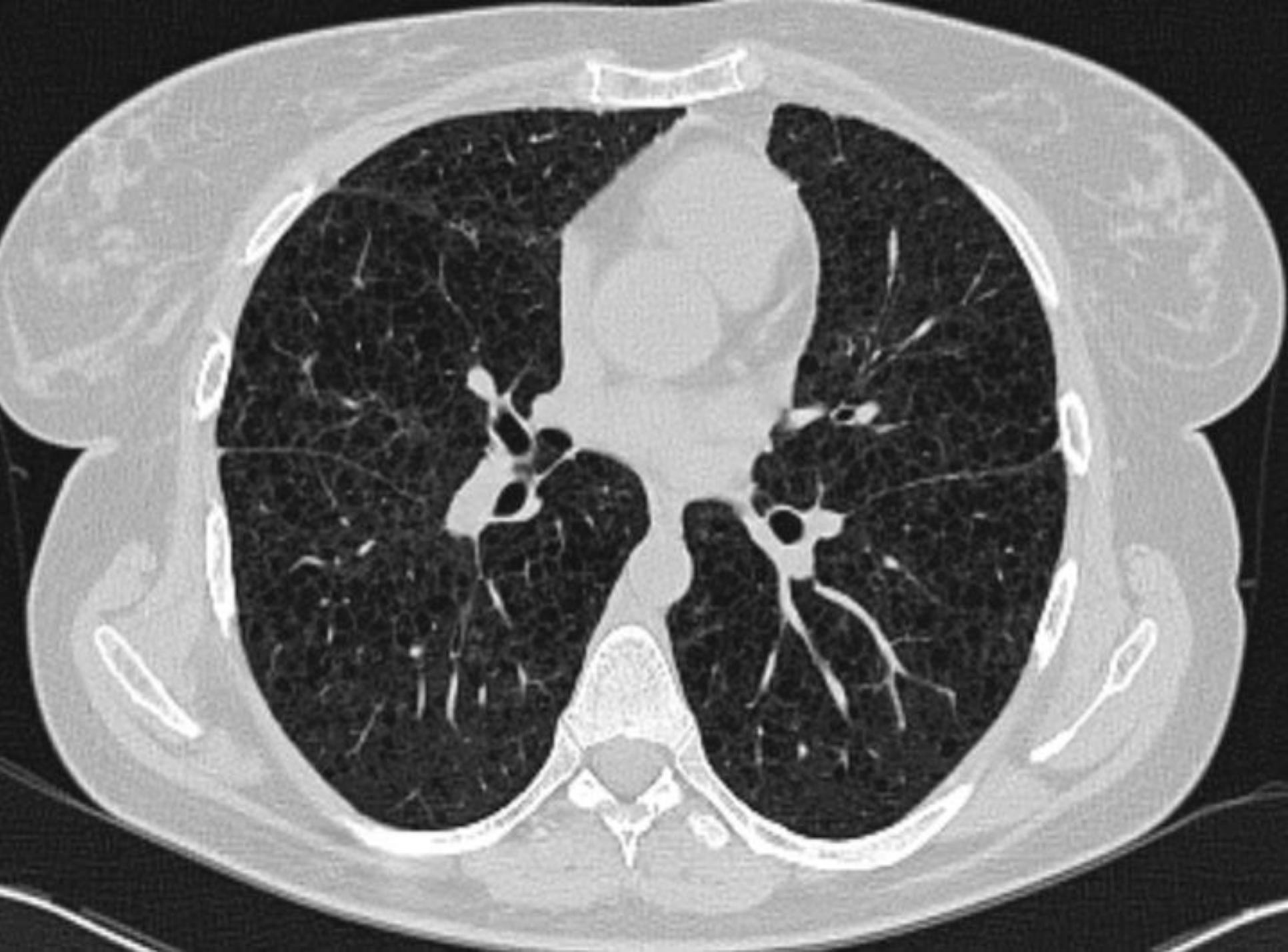
- Компьютерная томография органов грудной клетки от 2017

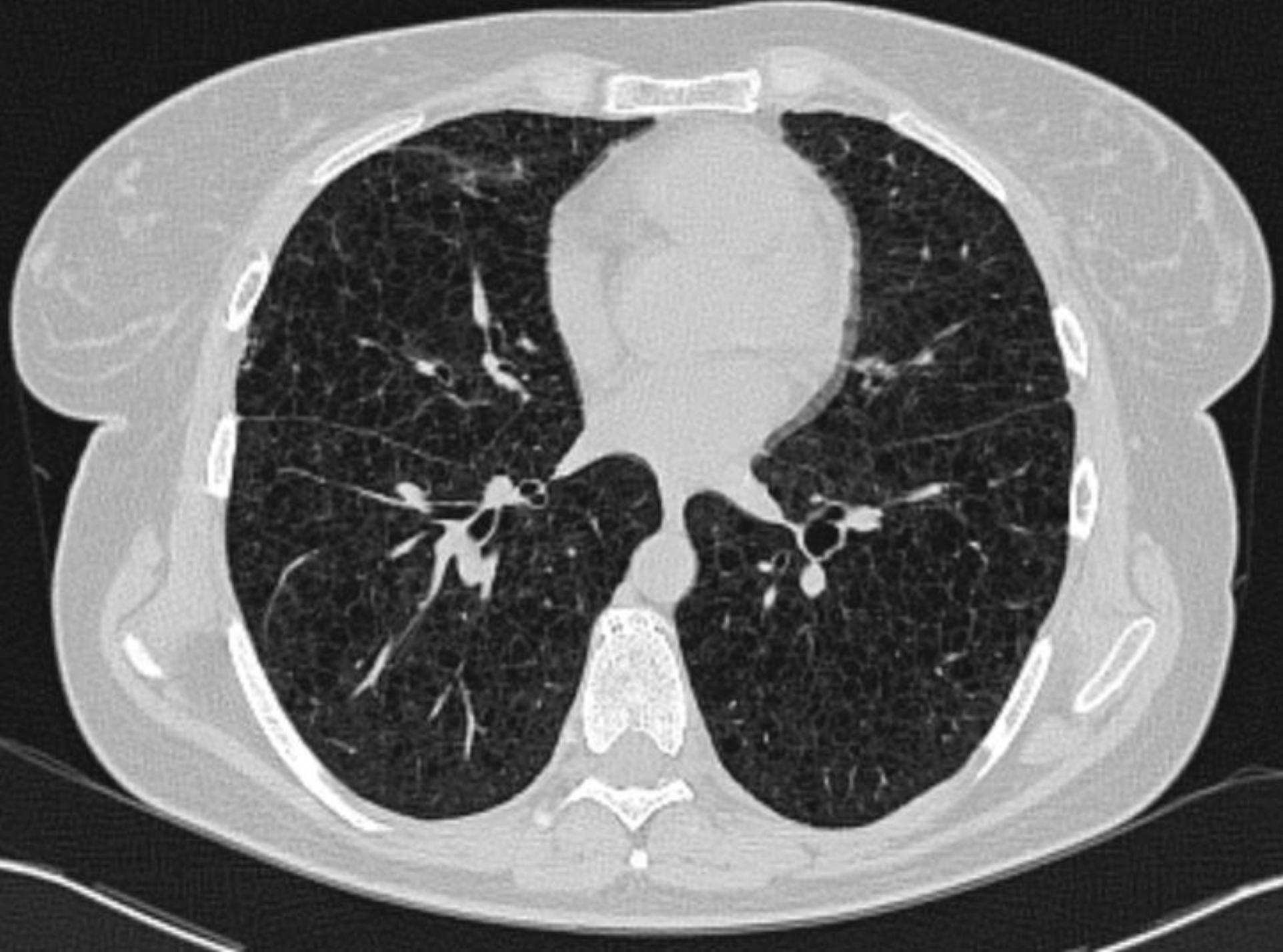
















Заключение

- ЛАМ - редкая болезнь женщин, в РФ – диагноз чаще ставится у пациенток уже с выраженной ДН
- темпы и факторы прогрессирования болезни предсказать сложно
- терапия m-TOR ингибиторами эффективна у пациентов ЛАМ:
позволяет контролировать хилезные осложнения
замедляет прогрессирование болезни
- появление патогенетической терапии – новые надежды