І. Д. Дужий, С. О. Голубничий, В. А. Рештаненко

# ЛІМФАНГІОЛЕЙОМІОМАТОЗ ЛЕГЕНЬ І СПОНТАННИЙ ПНЕВМОХІЛОТОРАКС

Сумський державний університет, кафедра загальної хірургії, радіаційної медицини та фтизіатрії

*Серед рідкісних системних захворювань легень, що проявляються у дихальній недостатності та поступовому розвитку легеневого серця, особливе місце посідає лімфангіолейоміоматоз. Особливістю захворювання є прояви із сторони плевральної порожнини у вигляді пневмотораксу та синдрому плеврального випоту. З метою верифікації процесу автори рекомендують дослідження плеврального пунктату із суданом-III на виявлення лімфи та комп'ютерну томографію після видалення вмісту плевральної порожнини. «Чарунковий» малюнок легень у поєднанні з хілотораксом підтверджує діагноз лімфангіолейоміоматозу. Незважаючи на труднощі, на думку авторів, доцільно проводити відкриту біопсію легень та плеври.*

***Ключові слова:*** *лімфангіолейоміоматоз, пневмохілоторакс.*

Лімфангіолейоміоматоз (ЛАМ) легень – рідкісне захворювання невідомої природи. Повідомлення про нього зустрічаються у поодиноких працях, тому його диференціальна діагностика досить складна, що й зумовило актуальність даної статті.

Існуючі у літературі повідомлення стосуються окремих випадків захворювання. ЛАМ майже завжди зустрічається у жінок дітородного віку. Виникнення перших маніфестуючих симптомів захворювання спостерігається у віці 33–35 років [1, 2, 9].

В основі процесу має місце надмірна проліферація атипових непосмугованих клітин м'язової тканини стінок кровоносних і лімфатичних судин, дихальних шляхів [1, 3, 5]. Проліферуючі міоцити інфільтрують плевру, міжчасточкові перетинки і стінки альвеол. М'язова гіперплазія стінок бронхіол призводить до звуження їхнього просвіту і розвитку «повітряних пасток». Перерозтягнення дистальних відділів повітроносних шляхів призводить до формування кістозних утворень різних відділів паренхіми легень і може ускладнитися розвитком пневмотораксу. Характер цих ускладнень залежить від глибини залягання «кістозних» утворень. Проліферація елементів

непосмугованої м’язової тканини у стінці вен лежить в основі венооклюзивного процесу, що призводить до легеневих геморагій і гемосидерозу. Останні клінічно проявляються у кровохарканні. Внаслідок проліферації міоцитів лімфатичних судин відбувається їхня обструкція, що супроводжується розвитком мережі колатеральних судин. Їх розрив призводить до розвитку хілотораксу, хілоптое і хільозного асциту [1, 6, 7].

Відомі випадки поєднання ЛАМ легень з лейоміомою матки, що свідчить про важливу роль ендокринних порушень у розвитку хвороби [3, 9, 10]. Можливо, виникнення захворювання пов'язане з імунними порушеннями [3, 9]. Є дані, що свідчать про певну роль у розвитку ЛАМ генетичних порушень у білках, залучених до синтезу катехоламінів [9]. Проте за існуючими теоріями не можна пояснити у повній мірі причину виникнення захворювання, але найбільше клінічне підтвердження знаходить теорія гормональних порушень.

Полегшити диференціальну діагностику ЛАМ з іншими захворюваннями дозволяє комп'ютерна томографія (КТ) легень, за результатом якої для даного захворювання характерні множинні чітко окреслені дрібні, дифузні, двосторонньо розташовані тонкостінні кісти [3, 5, 10]. На відміну від них, при центрилобулярній емфіземі «кістозні здуття» не мають чітких меж і окреслених стінок. При фіброзуючому альвеоліті подібні зміни є на периферії легень серед полів фіброзу і дезорганізації паренхіми. Кісти локалізуються субплеврально і характеризуються відносно товстими стінками [3, 8]. З урахуванням наведених даних деякі автори вважають достатніми для встановлення діагнозу ЛАМ висновки КТ без проведення біопсії легень [4]. Інші дослідники наполягають на комплексному обстеженні хворих і врахуванні клінічних ознак різного характеру, зокрема анамнезу, скарг, об’єктивних даних та результатів інвазійних методів дослідження [1, 2].

Найчастішими симптомами захворювання є задишка при незначному фізичному навантаженні (94 %), кашель у більшості випадків продуктивного характеру (41%), біль у грудній клітці (34 %), кровохаркання (44 %), свистячі хрипи (10 %) [7, 10]. Пневмоторакс буває першим симптомом захворювання у

53–81 % хворих [2–5]. Синдром плеврального випоту, який потім проявляється у хілотораксі, розвивається дещо рідше – у 38 % обстежених [2, 6, 9].

Нині відомі відносно патогномонічні симптоми ЛАМ, в тому числі хіло- та пневмоторакс, кровохаркання, хілоптое й обструктивні функціональні порушення, які одночасно зустрічаються рідко. Разом з тим вони можуть бути ознакою й інших патологічних процесів, що у більшості випадків створює для клініциста діагностичні труднощі. Досвід клініцистів при проведенні диференціальної діагностики незначний через обмежену кількість описаних випадків захворювання.

**Мета дослідження –** аналіз труднощів диференціальної діагностики захворювань плеври та власних думок щодо вирішення цієї проблеми.

**Матеріали і методи.** До приймального відділення центральної районної лікарні 09.06.2009 р. машиною швидкої допомоги у тяжкому стані доставлено хвору Р., 37 років. Скаржилась на сильну задишку, запаморочення, кашель з мокротинням, біль у правій половині грудної клітки, підвищення температури тіла до 38 °С. Вважає себе хворою близько місяця, коли з'явився кашель, незначна задишка та помірне підвищення температури тіла на фоні катаральних явищ. За медичною допомогою не зверталася, лікувалася самостійно. За останні 2 доби стан різко погіршав, з'явилась сильна задишка і хвора звернулася за медичною допомогою. На підставі скарг та даних фізикального обстеження хвору госпіталізовано до терапевтичного відділення з діагнозом «пневмонія» і призначено відповідне лікування. Вранці хворій виконано рентгенографію органів грудної клітки (рис.1).

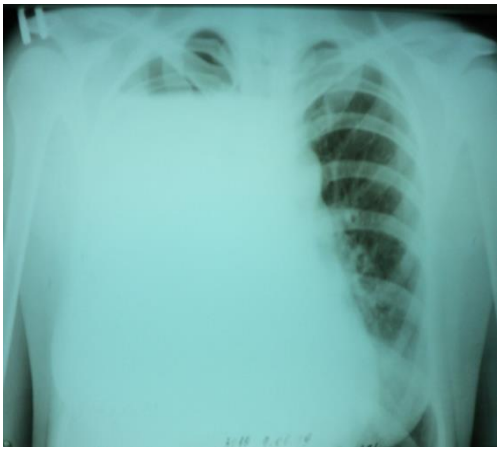

**Рис. 1.** Оглядова рентгенограма грудної клітки хворої Р.: інтенсивне затемнення правого геміторакса з горизонтальною лінією під ключицею, зміщення межистіння вліво

Виявлено рідину і повітря у правій плевральній порожнині, зміщення межистіння вліво. Враховуючи тяжкий стан хворої, їй виконано плевральну пункцію. Одержано рідину білого кольору без запаху, яка виливалась під значним тиском. Виконано дренування за методом Бюлау. Стан хворої дещо покращав і наступної доби її переведено до обласного торакального центру.

При додатковому обстеженні в умовах центру у загальному аналізі крові виявлено лейкоцитоз до $15{,}2 \cdot 10^9$ в 1 л без зміни формули. С-реактивний білок ++. Інші лабораторні показники у межах норми. На ЕКГ – ознаки дифузної ішемії міокарда, тиск у легеневій артерії 48 мм рт. ст. На перший план у клініці виступали явища дихальної недостатності за відсутності ознак гнійної інтоксикації, незважаючи на виділення по дренажу «вершкоподібного гною». Враховуючи невідповідність клінічних проявів змінам у плевральній порожнині було виконано плевральну пункцію і проведено пробу із суданом-III, яка виявилась позитивною. Встановлено синдромний діагноз – правосторонній хілоторакс. Походження хілотораксу підтверджено пробою «з темно-коричневою помадою», внаслідок якої лімфа у плевральній порожнині забарвилась у такий самий колір. Через тяжкий стан хворої було вирішено проводити консервативне лікування: дієта без вмісту жирів, відмова від вживання рідини, внутрішньовенна корекція гомеостазу. Ведення плевральної порожнини активно-пасивним методом. Оскільки хілоторакс поєднувався з пневмотораксом, було додатково встановлено дренаж у склепінні плевральної порожнини. Обидва дренажі встановлено під воду за методом Бюлау. З метою плевродезу у дренажі вводили розчин йоду в суміші з гіпертонічним розчином глюкози після попереднього знеболення розчином анальгіну. На 5-ту добу вдалося досягнути стійкого аеростазу і припинення хілореї. Дренажі видалені на 7-му добу. При дослідженні функції зовнішнього дихання виявлено помірні порушення вентиляції легень за змішаним типом. Хвора продовжувала скаржитись на слабість, задишку, кашель з виділенням вершкоподібного харкотиння до 100–120 мл на добу, основна його кількість виділялась у

лежачому положенні. Після видалення дренажів виконана КТ грудної клітки, при якій у легенях виявлено зміни за типом «чарункових утворень» (рис. 2).

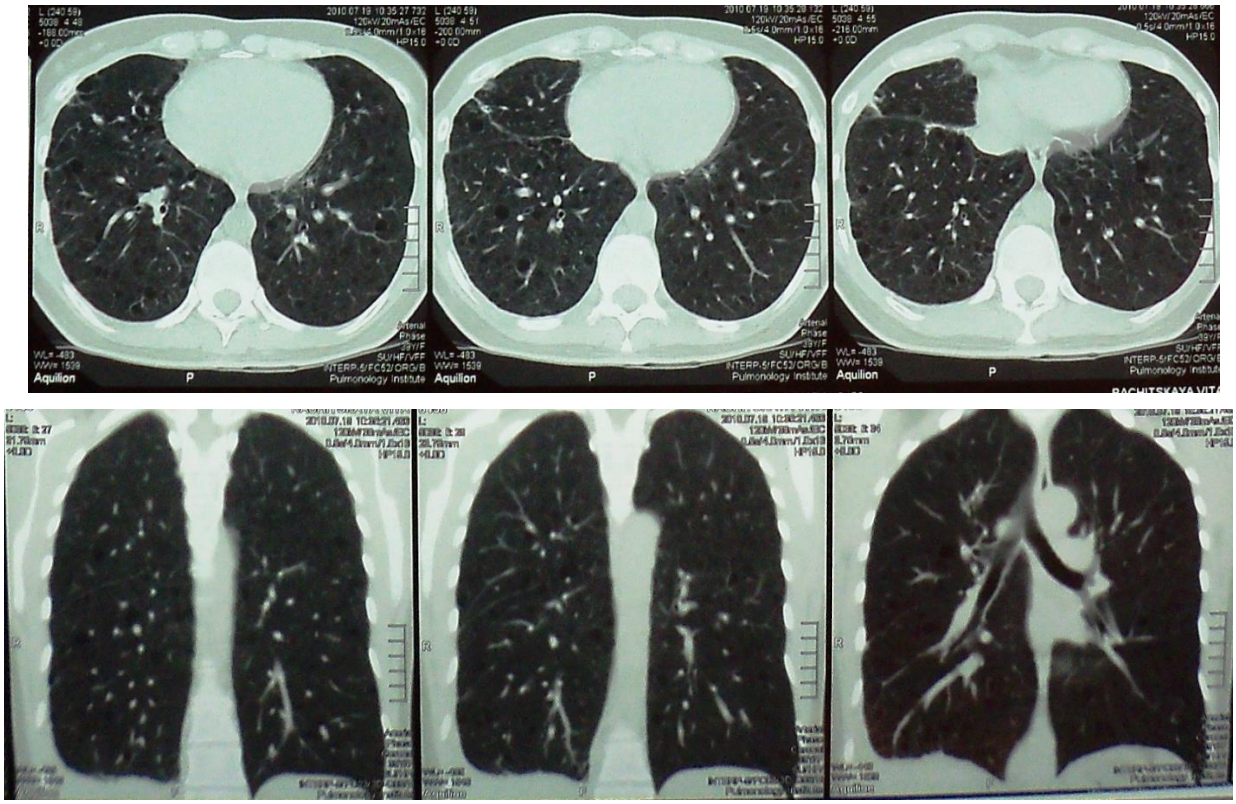

**Рис. 2.** Комп'ютерна томографія органів грудної клітки хворої Р.: чарункові утворення в обох легенях

Поєднання цих змін з характером кашлю, задишки змішаного типу, пневмохілатораксу при нормальній формулі крові дозволило нам встановити діагноз лімфангіолейоміоматозу і призначити неспецифічні протизапальні засоби (НПЗ) на фоні інтермітуючої гормональної терапії: Німід®, преднізолон по 15 мл/доба, α-токоферолу ацетат (віт. Е) по 200 мг на добу. Задишка, кашель, кількість мокротиння значно зменшились. Знаходиться під спостереженням районного терапевта, встановлено ІІ групу інвалідності. Домашню роботу виконує у повній мірі. Періодично приймає НПЗ (Німід®) – по 10 днів на місяць.

**Висновки.** Захворювання розвинулось у жінки молодого дітородного віку. Основні прояви (задишка, кашель) виникли на фоні катаральних явищ, що у хворої і у лікаря асоціювалось із застудою. Відсутність явищ інтоксикації на фоні задишки та стерильного «гідротораксу» дала підставу виконати тест із суданом-ІІІ, що сприяло встановленню синдрому хілотораксу, а поєднання його із скаргами та даними КТ – рідкісного захворювання м'язово-лімфатичного апарату легень, ускладненого пневмохілотораксом. Гормонотерапія та НПЗ дозволили досягти стану ремісії, а хворій залишитись умовно працездатною у межах домашнього господарства протягом 24 міс.

**Подальші перспективи.** При проведенні диференціальної діагностики та верифікації захворювань легень і плеври необхідно враховувати і зіставляти весь комплекс одержаних суб'єктивних й об'єктивних даних, особливо КТ та «тестування» плевральної рідини молокоподібного кольору і харкотиння за тестом із суданом-ІІІ. Важливі дані можна отримати при торакоскопії, проведеної після перорального «навантаження» хворого темно-коричневою помадою, що сприяє забарвленню лімфи у відповідний колір. Крім того, після торакоскопії необхідно завжди проводити плевробіопсію.

## Список літератури

1. *Дужий І. Д.* Хірургія туберкульозу легень та плеври: Монографія. – К: Здоров'я, 2003. – 560 с.

2. *Дужий І. Д.* Труднощі діагностики хвороб плеври: Монограія. – Суми: Мрія-1, 2008. – 560 с.

3. *Швець Н. І.* Лімфангіолейоміоматоз: сучасний погляд на проблему // Ліки України. – 2009. – Вип. 134, № 8. – С. 41–45.

4. *Berkman N., Bloom A., Cohen P.* et al. Bilateral spontaneous pneumothorax as the presenting feature in lymphangioleiomymatois // Respir. Med. – 1995. – Vol. 89. – P. 381–383.

5. British Thoracic Society, Standarts of Care Committee. The diagnosis, assesment and treatment of diffuse parenchymal lung disease in adults // Thorax. – 1999. – Vol. 54 (Suppl. 1). – P. 1S–S30.

6. *Chu S. C., Horiba K., Usuki J.* et al. Comprehensive evaluation of 35 patients with lymphangioleiomyomatosis // Chest. – 1999. –Vol. 115. – P. 1041–1052.

7. *Kalassian K. G., Doyle R., Kao P.* et al. Lymphangioleiomyomatosis: new insights // Am. J. Respir. Crit. Care Med. – 1997. – Vol. 155. – P. 1183–1186.

8. *Kitaichi M., Nishimura K., Itoh H.* et al. Pulmonary lymphangioleiomyomatosis: a report of 46 patients including a clinicopathologic study of prognostic factors // Am. J. Respir. Crit. Care. Med. – 1995. – Vol. 151. – P. 527–533.

9. *Taylor J. R., Ryu J., Colby T. V.* et al. Lymphangioleiomyomatosis, clinical course in 32 patients // N. Engl. J. Med. – 1990. – Vol. 323. – P. 1254–1260.

## ЛИМФАНГИОЛЕЙОМИОМАТОЗ ЛЁГКИХ И СПОНТАННЫЙ ПНЕВМОХИЛОТОРАКС

И. Д. Дужий, С. А. Голубничий, В. А. Рештаненко (Сумы)

Среди редкостных системных заболеваний лёгких, которые проявляются дыхательной недостаточностью и постепенным развитием лёгочного сердца особое место занимает лимфангиолейомиоматоз. Особенностью заболевания бывают проявления со стороны плевральной полости в виде пневмоторакса и синдрома плеврального выпота. С целью верификации процесса авторы рекомендуют исследование плеврального пунктата с суданом-III на выявление лимфы и компьютерную томографию после удаления содержимого плевральной полости. «Сотовый» рисунок лёгких в сочетании с хилотораксом подтверждает диагноз лимфангиолейомиоматоза. Несмотря на мнение авторов, целесообразно проводить открытую биопсию лёгких и плевры.

**Ключевые слова:** лимфангиолейомиоматоз, пневмохилоторакс.

# LYMPHANGIOLEIOMYOMATOSIS OF LUNGS AND SPONTANEOUS PNEUMOCHYLOTHORAX

I. D. Duzhyi, S. O. Golubnychyi, V. A. Reshtanenko (Sumy)

Department of general surgery, radiation medicine and phthisiology Sumy State University

Lymphangioleiomyomatosis occupies a special place among rare systemic diseases of lungs, which are manifested by respiratory failure and the gradual development of pulmonary heart. Manifestations of the pleural cavity in the form of pneumothorax and pleural effusion syndrome are characteristic for the disease. In order to verify the process, the authors recommend a study of pleural punctate with Sudan-III for detection of lymph and a CT-scanning after removal of the contents of the pleural cavity. "Cell" pattern of lungs in combination with chylothorax confirm the diagnosis of lymphangioleiomyomatosis. In particularly complex cases, in their opinion, the lung and pleura biopsy is required.

**Key words:** lymphangioleiomyomatosis, pneumochylothorax.

Дужий, І.Д. Лімфангіолейоміоматоз легень і спонтанний пневмохілоторакс [Текст] / І.Д. Дужий, С.О. Голубничий, В.А. Рештаненко // Лікарська справа. - 2012. - №1-2(2012). - С. 112-116.