

**В. К. Гаврисюк, О. В. Страфун, О. В. Шадрина, Н. С. Опанасенко,  
И. В. Лискина, Б. Н. Коник, В. А. Кононенко**  
**ЛИМФАНГИОЛЕЙОМИОМАТОЗ: КЛИНИЧЕСКИЕ НАБЛЮДЕНИЯ**

*ГУ «Институт фтизиатрии и пульмонологии им. Ф. Г. Яновского АМН Украины»*

Лимфангиолейомиоматоз (ЛАМ) — редкое заболевание легких, поражающее женщин, как правило, детородного возраста. ЛАМ характеризуется прогрессирующим инфильтративным ростом гладкомышечно-подобных клеток (ЛАМ-клетки), которые приводят к кистозной деструкции легочной паренхимы, обструкции воздухопроводящих путей, кровеносных и лимфатических сосудов.

Различают две основные формы заболевания: ЛАМ, ассоциированный с комплексом туберозного склероза (КТС), и спорадический ЛАМ. КТС — аутосомно-доминантный синдром, который встречается в среднем у 1 из 6000 новорожденных и наблюдается приблизительно у 1,5 млн человек в мире. Этот синдром характеризуется гамартоматозным поражением головного мозга, почек, кожи и глаз и ассоциируется с серьезной умственной отсталостью, эпилепсией и аутизмом. Частота ЛАМ среди женщин с КТС составляет от 26 до 39 %, а КТС диагностируют у 14,8 % пациентов с ЛАМ [3, 14]. Приблизительно 85 % случаев ЛАМ являются спорадическими [12].

В большинстве случаев ЛАМ наблюдается у женщин детородного возраста, обостряется во время беременности и часто проявляется после назначения эстрогенов [4]. Клинические проявления ЛАМ наблюдаются в возрасте  $38,9 \pm 0,73$  года, диагноз устанавливается в возрасте  $41,0 \pm 0,65$  года. Распространенность легочного ЛАМ оценивается на уровне 1–5 на 1000000 женщин [14].

Этиология ЛАМ неизвестна. Некоторые авторы относят ЛАМ к многофокусным гамартромным процессам, в прогрессировании которых важную роль играют женские половые гормоны. Наряду с этим не исключается возможность генетической предрасположенности к ЛАМ. Речь идет о наличии генетического дефекта, являющегося причиной аномального ответа мышечных клеток на женские половые гормоны [1].

Патогенез ЛАМ изучен недостаточно. Основой патологического процесса является пролиферация атипичных гладкомышечных клеток в интерстициальной ткани легких (с образованием тонкостенных кист), в стенках бронхов и сосудов, в лимфатических узлах, а также в других органах (почки, матка, абдоминальные лимфоузлы и др.).

#### **Гистопатологическая характеристика**

В ранней стадии заболевания инфильтраты из ЛАМ-клеток могут быть не замечены патологом, и биопсия может быть ошибочно интерпретирована как таковая, которая демонстрирует либо эмфизематозные изменения, либо вариант здорового легкого. Для ЛАМ-клеток характерным является их локализация в мелких класте-

рах или по типу гнезд по краям кист и вдоль стенок альвеол, вокруг кровеносных и лимфатических сосудов легкого, вокруг бронхиол. Инфильтрация ЛАМ-клетками стенок дистальных отделов воздухоносных путей и сосудов может приводить к обструкции воздушных просветов, формированию «воздушных ловушек», формированию булл, пневмотораксу, легочному кровохарканью и фокусам гемосидероза в ткани легкого. Считается, что тесная взаимосвязь ЛАМ-клеток с лимфатическими сосудами провоцирует развитие хилоторакса и приводит к формированию хилезного асцита. Утрата альвеол связана с кистообразованием. Стенки кист содержат ЛАМ-клетки и обычно покрыты альвеолярным и фрагментарными «кусочками» бронхиолярного эпителия. Пролиферирующие ЛАМ-клетки являются морфологически гетерогенными и могут быть классифицированы в 2 типа: веретенообразные и эпителиоидные клетки. Обычно веретенообразные клетки расположены в центре, тогда как эпителиоидные клетки обнаруживают в периферических участках узлов из ЛАМ-клеток. Предполагается, что две субпопуляции ЛАМ-клеток могут представлять последовательные стадии дифференцирования исходных (первичных) ЛАМ-клеток. Альтернативная гипотеза заключается в том, что 2 типа клеток представляют разные фенотипы и что дифференцировка в один или другой фенотип осуществляется под контролем неизвестного стимула.

Лимфангиолейомиоматозные клетки (ЛАМ-клетки) характеризуются одновременной экспрессией (ко-экспрессией) гладкомышечных маркеров (таких как гладкомышечный актин и десмин) и меланокитарных маркеров (таких как HMB-45, Melan-A/MART-1, и фактор микротальмической транскрипции) при иммуногистохимическом исследовании ткани легкого, пораженного ЛАМ.

#### **Клинические проявления**

Пневмоторакс, прогрессирующая одышка и хилезный плевральный выпот являются основными клиническими проявлениями ЛАМ [4, 6]. Одышка — наиболее частый симптом ЛАМ (более 70 % пациентов), возникает в результате обструкции воздухопроводящих путей и кистозной деструкции легочной паренхимы (табл. 1).

Более 50 % больных имеют в анамнезе пневмоторакс, который часто является первой манифестацией болезни и нередко имеет рецидивирующий характер [6]. Реже встречается хилезный плевральный выпот, также имеющий тенденцию к рецидивированию [11]. К другим респираторным симптомам относятся кашель, кровохарканье, выделение хилезной мокроты (chyloptysis). Кровохарканье и chyloptysis могут быть результатом обструкции ЛАМ-клетками легочных кровеносных и лимфатических сосудов [4].

Таблиця 1

**Симптомы и клинические проявления ЛАМ [4]**

Симптомы и клинические проявления	Больные, %
Одышка	87
Кашель	51
Боль в груди	34
Кровохарканье	22
Пневмоторакс	65
Хилезный выпот	28

Внегочными проявлениями ЛАМ являются ангиомиолипомы, которые наблюдаются в основном в почках; хилезный асцит, абдоминальные лимфангиолейомиомы. Ангиомиолипомы относятся к доброкачественным опухолям, наблюдаются в среднем у 80 % больных КТС-ЛАМ и у 40 % больных спорадическим ЛАМ [12]. Размеры этих опухолей варьируют от 1 мм до более чем 20 см в диаметре. В большинстве случаев ангиомиолипомы протекают бессимптомно, однако множественные и крупные опухоли могут быть причиной кровотечений, болей и гематурии [9].

Лимфангиолейомиомы наблюдаются примерно у 10 % больных ЛАМ, представляют собой крупные кистозные опухоли, локализованные в основном в брюшной полости, ретроперитонеальном пространстве и полости таза. Хилезный асцит как результат обструкции лимфатических сосудов выявляется в 10 % случаев, преимущественно у больных с высокими темпами прогрессирования болезни [2].

**Радиологические симптомы**

Рентгенологические признаки ЛАМ достаточно подробно описаны в литературе [8, 10]. В ранней стадии заболевания рентгенологические изменения могут отсутствовать. В последующем развиваются ретикулярные или ретикулярно-узелковые инфильтраты. Часто наблюдается плевральная патология, включая плевральные выпоты и пневмоторакс. В отличие от рентгенографии, компьютерная томография высокого разрешения (КТВР) почти всегда позволяет выявить изменения в легких на этапе установления диагноза у больных с нормальной рентгенограммой легких. Наиболее характерным для ЛАМ является присутствие многочисленных тонкостенных кист различных размеров — от нескольких миллиметров до нескольких сантиметров. Количество этих кист также варьирует от нескольких рассеянных кист до полного замещения легочной паренхимы кистозными образованиями.

**Диагностические критерии и дифференциальный диагноз**

В соответствии с руководством Европейского респираторного общества по диагностике и ведению ЛАМ [7], диагноз по степени достоверности обозначается как определенный, вероятный (близкий к определенному) и возможный. Определенный диагноз ЛАМ может быть установлен без применения биопсии легкого в случаях, если присутствуют какие-либо из следующих экстрапульмональных проявлений болезни: ангиомиолипома,

грудной или абдоминальный выпот, лимфангиолейомиома или гистологически доказанное поражение лимфатических узлов, определенный или вероятный диагноз КТС. КТВР рекомендована в качестве основного диагностического метода. Диагноз ЛАМ считается вероятным, если характерные (типичные) КТВР-симптомы сочетаются с совместимыми (не противоречащими диагнозу) клиническими данными, или когда совместимые КТВР-признаки присутствуют у больных с ангиомиолипомой или хилезным выпотом. К характерным КТВР-признакам относятся множественные (более чем 10) тонкостенные круглые воздушные кисты при отсутствии других значительных изменений в паренхиме. Когда присутствует малое количество типичных кист (более 2, но менее 10), КТВР-признаки считаются совместимыми с ЛАМ. Диагноз ЛАМ считается возможным, если при наличии характерных и совместимых КТВР-признаков отсутствуют соответствующие клинические данные.

Бронхоскопия, исследование бронхо-альвеолярного лаважа, показатели функции внешнего дыхания, газового состава и кислотно-основного состояния крови не имеют диагностической значимости у больных ЛАМ. У пациентов отмечаются умеренно и резко выраженные нарушения вентиляционной функции легких по рестриктивному или смешанному типу, умеренные и тяжелые нарушения диффузионной способности легких; гипоксемия. Вместе с тем, оценка нарушений легочной вентиляции, диффузионных расстройств и гипоксемии позволяет лишь оценить степень тяжести ЛАМ, темпы прогрессирования болезни и эффективность проводимой терапии.

Дифференциальную диагностику следует проводить с гистиоцитозом Х легких, при котором рецидивирующий пневмоторакс также является одним из характерных признаков болезни. В некоторых случаях ЛАМ необходимо дифференцировать с буллезной эмфиземой легких, лимфоцитарной интерстициальной пневмонией, гиперчувствительным пневмонитом, амилоидозом и другими заболеваниями, ассоциированными с легочными кистами и пневмотораксом.

**Лечение**

Учитывая то, что ЛАМ поражает только женщин преимущественно детородного возраста, обостряется в период беременности и после назначения эстрогенов, в лечении больных применялись различные гормональные стратегии. Эффекты билатеральной овариэктомии оказались противоречивыми. Нет объективных доказательств улучшения течения ЛАМ и при использовании антиэстрогенной терапии, аналога гонадотропин-рилизинг гормона.

С 80-х годов применение прогестерона считалось стандартом в лечении больных ЛАМ. Результаты одного из ретроспективных исследований свидетельствуют о небольшом замедлении темпов снижения объема форсированного выдоха за 1-ю секунду (FEV<sub>1</sub>) и значительном замедлении темпов снижения диффузионной способности легких (DLCO) под влиянием терапии прогестероном [5]. Результаты другого ретроспективного исследования (275 больных ЛАМ) показали, что средние

ежегодные темпы снижения FEV<sub>1</sub> и DLCO у пациентов, получавших прогестерон, не отличались значительно от аналогичных в группе больных, не принимавших препарат [13].

Вместе с тем, учитывая неблагоприятный прогноз естественного течения ЛАМ, большинство специалистов считает целесообразным эмпирическое применение прогестерона [1], особенно в случаях быстро прогрессирующего течения болезни [4].

Очень сложной проблемой является лечение рецидивирующего пневмоторакса и, особенно, хилоторакса. В случаях хилезного выпота первичными мерами являются терапевтический торакоцентез и применение диеты с низким содержанием жиров. При неэффективности этих мероприятий необходимо выполнение плевродеза.

Лечение бронходилататорами показано примерно 20 % больных, которые дают положительный ответ в ингаляционном тесте. Эффективность глюкокортикостероидов у больных ЛАМ не доказана.

Оксигенотерапия у больных ЛАМ применяется согласно стандартным показаниям.

Терапевтический прогноз и прогноз для жизни неблагоприятен, летальный исход наступает в сроки от 3–5 до 15 лет.

### Результаты собственных наблюдений

На протяжении последних трех лет (с 2009 года) в Национальном институте фтизиатрии и пульмонологии им. Ф. Г. Яновского НАМН Украины диагноз лимфангиолейомиоматоза был установлен у 6 больных. В таблице 1 приведены сведения о субъективных проявлениях болезни и краткие анамнестические данные.

Возраст больных составлял от 39 до 59 лет.

Одышка при физической нагрузке была основным субъективным проявлением ЛАМ: у 2 больных — при выполнении привычной нагрузки, у 4 — при незначительной. Сухой кашель наблюдался в 2 случаях, кровохарканье — в 2.

У 5 больных заболевание началось с появления одышки, из них в 2 случаях причиной одышки был хилезный плевральный выпот. В одном случае первым симптомом ЛАМ было кровохарканье, через 1 год при выполнении прыжка в воду развился спонтанный пневмоторакс. Клинический период болезни составлял от 1 года до 10 лет.

У 5 пациенток наблюдались расстройства в женской половой сфере. Из них 2 были прооперированы по поводу поликистоза яичников и фиброзно-кистозной мастопатии, 1 больная наблюдается в связи с фибромиомой матки, 1 — по поводу поликистоза яичников и фиброзно-кистозной мастопатии, у 1 пациентки имеются стойкие нарушения менструального цикла.

При осмотре признаков легочной недостаточности не отмечалось — одышки в покое, цианоза, изменений дистальных фаланг пальцев не было. При перкуссии и аускультации легких патологических изменений не наблюдалось за исключением больной с хилезным выпотом, у которой определялось притупление перкуторного тона и отсутствие везикулярного дыхания в

месте проекции выпота.

По данным клинического анализа крови, у одной пациентки отмечалось увеличение СОЭ (30 мм/час).

При анализе обзорных рентгенограмм органов грудной клетки у 3 больных с клиническим периодом заболевания от 7 до 10 лет определялась распространенная сетчато-ячеистая деформация легочного рисунка. У остальных пациенток с клиническим периодом заболевания от 1 года до 4 лет патологических изменений на рентгенограммах не наблюдалось. На компьютерных томограммах у всех больных определялись множественные округлые тонкостенные кистозные образования размером от 0,2 до 2,0 см в диаметре равномерно на всем протяжении легких. У одной пациентки количество кист было существенно меньше, чем у других больных, но значительно больше 10. При этом кисты были более крупными: от 0,5 до 3,0 см в диаметре. У 2 пациенток (клинический период болезни — 7 и 10 лет) полостные образования занимали практически все легочное пространство.

Показатели ФВД и газового состава крови представлены в таблице 2.

Нарушения легочной вентиляции наблюдались только в 3 случаях, из них у 2 больных — нарушения бронхиальной проходимости (уменьшение FEV<sub>1</sub> и FEV<sub>1</sub>/FVC), у одной пациентки — начальные рестриктивные расстройства (уменьшение VC и увеличение FEV<sub>1</sub>/FVC). Вместе с тем, у 5 больных отмечались выраженные нарушения DLCO.

Анализ газового состава крови был проведен у 4 пациенток: гипоксемия выявлена только в одном случае. У трех больных наблюдалась гипокапния крови.

У 3 больных клинический диагноз лимфангиолейомиоматоза легких был верифицирован на основе проведения хирургической биопсии легкого и результатов патогистологического исследования биоптатов. В 1 случае достоверность диагноза подтверждена сочетанием типичных КТ-симптомов с хилотораксом. В 2 случаях диагноз установлен на основе типичных КТ-симптомов ЛАМ и совместимых клинических данных.

Всем больным назначена длительная антиэстрогенная терапия (оксипрогестерона капронат по 2,0 мл 12,5 % раствора внутримышечно 1 раз в неделю), рекомендовано контрольное обследование с частотой 1 раз в 6 мес.

3 пациентки были обследованы через 6 и 12 мес после выписки: клиническое состояние больных и показатели газообмена сохраняются на прежнем уровне. Вместе с тем, у одной из них через 1 мес после амбулаторного обследования в Институте развилось легочное кровотечение, госпитализирована в областную больницу по месту жительства. Трое больных были выписаны из клиники менее чем 6 мес назад.

Суммируя результаты клинических наблюдений, можно заключить, что клиническое течение и рентгенологические проявления ЛАМ в представленных случаях существенно не отличались от описанных в литературе.

У большинства больных (5) имеет место серьезная патология в женской половой сфере, из них 2 женщины лечились оперативным путем.

Таблиця 1

## Субъективные проявления болезни и некоторые данные анамнеза

Инициалы больной, возраст	Жалобы	Дебют болезни		Сведения о патологии в женской половой сфере и заболеваниях других органов
		Возраст	Симптомы	
Р. В., 39 лет	Одышка при незначительной физической нагрузке	38 лет	Симптомы правостороннего хилезного плеврального выпота	Менструации с 12 лет, не регулярные, с частыми задержками. Усиления одышки во время менструаций не отмечает. В детстве неоднократно болела пневмонией.
С. Н., 49 лет	Одышка при незначительной физической нагрузке, сухой кашель	42 года	Симптомы пневмонии, после которой стала отмечать сухой кашель и одышку.	Месячные с 14 лет, не регулярные. В возрасте 25 лет – правосторонняя овариэктомия и частичная резекция левого яичника. Детей нет. В детстве тонзилэктомия.
П. К., 49 лет	Одышка при незначительной физической нагрузке, сухой кашель	39 лет	Одышка	Месячные регулярные, продолжают до сих пор. 2 беременности, 2 нормальных родов. Дважды оперирована по поводу фиброзно-кистозной мастопатии (в возрасте 34 и 36 лет). С 38 лет наблюдается по поводу фибромиомы матки и эндометриоза.
Р. Г., 59 лет	Одышка при привычной физической нагрузке, кровохарканье	55 лет	Кровохарканье, в возрасте 58 лет — спонтанный пневмоторакс	Месячные с 13 лет, регулярные. 2 нормальных родов в возрасте 21 и 24 лет. С 30-летнего возраста наблюдается по поводу фибромиомы матки.
К. О., 46 лет	Одышка при незначительной физической нагрузке, периодически кровохарканье	38 лет	Одышка	Месячные с 17 лет, не регулярные. Поликистоз яичников. Первая беременность в возрасте 38 лет, без патологии, закончилась нормальными родами. Выявлена фиброзно-кистозная мастопатия.
К. Т., 46 лет	Одышка при привычной физической нагрузке	45 лет	Симптомы правостороннего хилезного плеврального выпота	Месячные с 13 лет, регулярные. 3 беременности, 1 нормальные роды.

Основным проявлением ЛАМ была одышка. У половины больных заболевание началось с развития хилоторакса (2 пациентки) и пневмоторакса (1).

Клиническое обследование больных не позволяет выявить какие-либо патологические изменения в легких. Метод рентгенографии легких также неинформативен у больных с коротким клиническим периодом заболевания.

Применение КТ высокого разрешения во всех случа-

Таблиця 2

## Показатели функции внешнего дыхания и газового состава крови

Инициалы больной	Показатели ФВД (% от должн.)							PaO <sub>2</sub> (мм рт. ст.)	PaCO <sub>2</sub> (мм рт. ст.)
	TLC	RV	RV/TLC	VC	FEV <sub>1</sub>	FEV <sub>1</sub> /FVC (%)	DLCO		
Р. В.	97,5	144,7	144,8	76,2	86,6	98,2	58,5	–	–
С. Н.	101,1	113,3	109,8	97,3	74,2	69,4	52,8	55	36
П. К.	92,0	82,4	86,2	99,8	88,8	79,7	47,3	–	–
Р. Г.	86,8	92,0	108,2	88,2	74,2	74,1	70,1	70	43
К. О.	111,3	163,5	142,1	86,9	53,9	58,5	41,3	75	34
К. Т.	91,1	99,1	108,2	88,8	77,1	74,7	46,6	70	36

Примечание: TLC – общая емкость легких; RV – остаточный объем легких; VC – жизненная емкость легких; FEV<sub>1</sub> – объем форсированного выдоха за первую секунду; FVC – форсированная жизненная емкость легких; DLCO – диффузионная способность легких; PaO<sub>2</sub> – напряжение кислорода в капиллярной крови; PaCO<sub>2</sub> – напряжение углекислого газа в капиллярной крови.

ях позволяет выявить округлые тонкостенные, преимущественно мелкие, равномерно распределенные кистозные образования в легких, что составляет типичную КТ-семиотику ЛАМ.

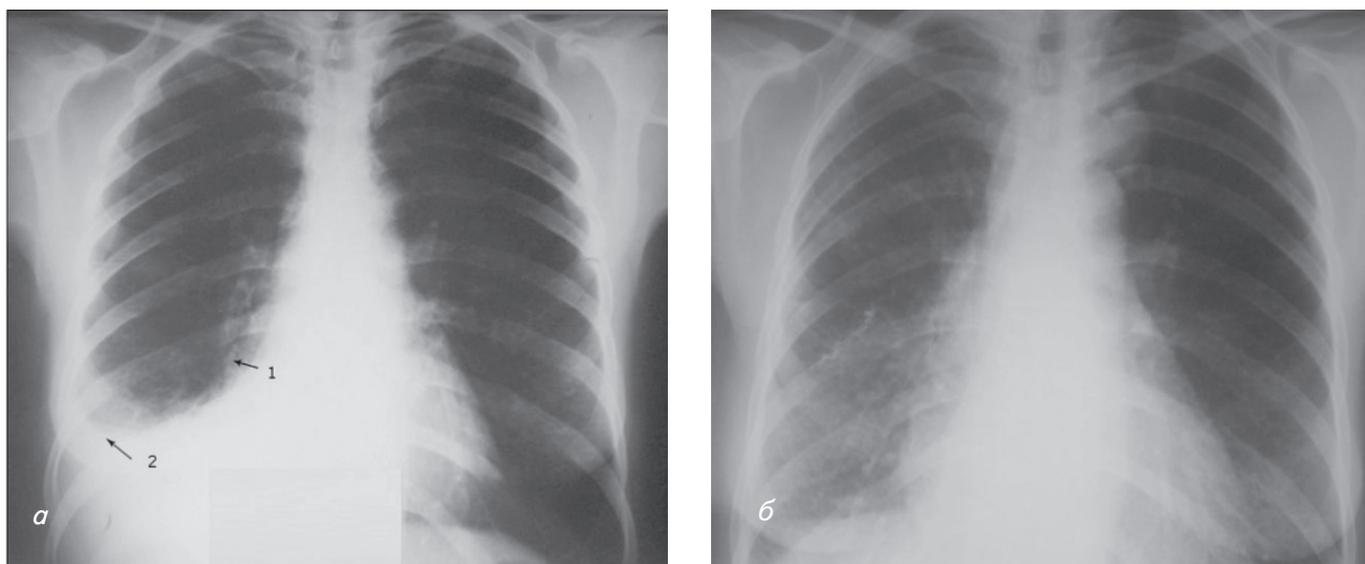
Незначительно выраженные нарушения легочной вентиляции преимущественно по обструктивному типу наблюдаются у половины больных, у большинства пациентов отмечаются выраженные нарушения диффузионной функции легких.

Всем больным назначено лечение прогестероном, оценка результатов его применения требует дальнейшего наблюдения.

Одной из наиболее сложных проблем в лечении больных ЛАМ является хилезный плевральный выпот. Терапевтические мероприятия при хилотораксе обычно малоэффективны, в связи с чем единственным способом сохранения жизни этих больных является выполнение плевротомии — искусственно созданного с помощью химического, физического и механического воздействия плеврита, целью развития которого является облитерация плевральной полости. Одним из вариантов механического плевротомии является париектальная плеврэктомию.

Ниже приведено описание клинического наблюдения больной лимфангиолейомиоматозом легких, осложненным правосторонним хилотораксом, которой проведено оперативное лечение с применением плеврэктомию.

Большая К., 1965 года рождения, была госпитализирована в отделение торакальной хирургии и инвазив-



**Рис. 1.** Обзорная рентгенограмма органов грудной полости при поступлении в клинику (а) и через 1,5 мес после оперативного лечения (б). 1 – расширенный грудной проток; 2 – плевральный выпот.

ных методов диагностики Института с диагнозом правостороннего рецидивирующего хилоторакса.

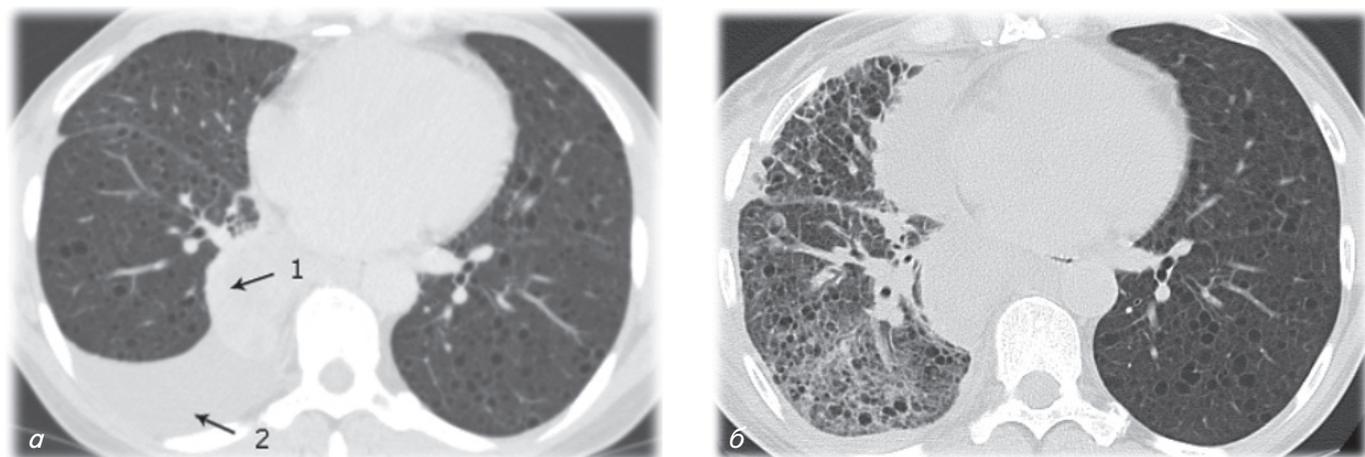
Из анамнеза известно, что два месяца назад появилась одышка которая постепенно прогрессировала. При рентгенологическом обследовании органов грудной полости был обнаружен правосторонний плевральный выпот. Больная госпитализирована в областной противотуберкулезный диспансер, где ей дважды выполнялась пункция правой плевральной полости с эвакуацией 1500 и 1800 мл, соответственно, хилезного экссудата. Больная была направлена в онкоцентр г. Киева, где ей была выполнена компьютерная томография органов грудной полости и установлен диагноз лимфангиолейомиоматоза легких, осложненного правосторонним хилотораксом. Также было выполнено дренирование правой плевральной полости. В течение 2-х недель ежесуточный объем экссудации по дренажу составлял приблизительно 350 мл хилезной жидкости. Через две недели в онкоцентре пациентке было рекомендовано паллиативное лечение у пульмонолога по месту жительства в связи с отсутствием профильной

онкологической патологии. Больная была направлена на консультацию в Национальный институт фтизиатрии и пульмонологии имени Ф. Г. Яновского НАМН Украины и госпитализирована в отделение торакальной хирургии и инвазивных методов диагностики.

При госпитализации состояние больной средней степени тяжести. Основная жалоба – на одышку при умеренной физической нагрузке. При осмотре больная нормостенического телосложения, кожные покровы и слизистые оболочки чистые. Частота дыханий — до 21 в 1 мин, дыхание ослабленное в задне-нижних отделах справа, и там же определяется притупление перкуторного тона. Гемодинамические показатели и неврологический статус без особенностей.

При рентгенологическом исследовании определяется правосторонний плевральный выпот, значительное расширение грудного лимфатического протока (рис. 1а и 2а).

Общий анализ крови при поступлении: Нв — 114 г/л, эритроциты —  $4,9 \times 10^{12}/л$ , лейкоциты —  $7,3 \times 10^{12}/л$ , СОЭ — 9 мм/ч. Биохимические показатели крови: общий билирубин — 9,0 мкмоль/л, аланин-аминотрансфераза — 13,5 ЕД/л,



**Рис. 2.** Компьютерная томограмма органов грудной полости при поступлении в клинику (а) и через 1,5 мес после оперативного лечения (б). 1 – расширенный грудной проток; 2 – плевральный выпот.

глюкоза — 6,0 ммоль/л, мочеви́на — 4,26 ммоль/л, креатинин — 84,9 мкмоль/л, общий белок — 55,4 г/л. Уровни женских гормонов на 8-е сутки менструального цикла были следующими: фолликулостимулирующий гормон — 4,5 ЕД/л, эстрадиол — 11,8 пг/мл, хорионический гонадотропин < 1,0 ЕД/л. Показатели ФВД: VC — 73 %, FEV<sub>1</sub> — 65 %.

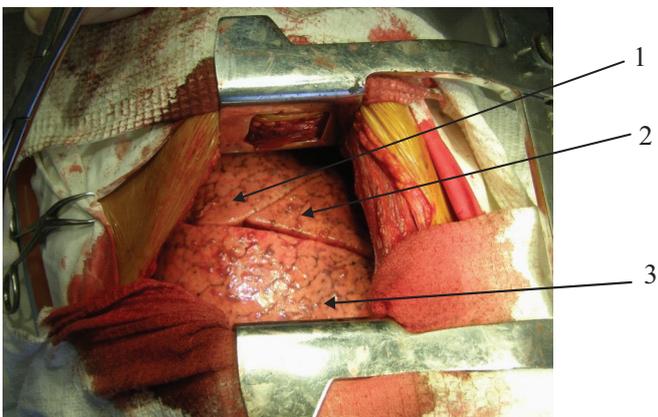
Учитывая, что основной причиной легочной недостаточности был рецидивирующий хилоторакс, было принято решение об оперативном лечении. Без особой предоперационной подготовки больной была выполнена открытая биопсия правого легкого, париетальная плеврэктомия с созданием дубликатуры париетальной плевры над грудным протоком.

**Протокол операции.** Под однологичным интубационным наркозом проведена боковая торакотомия справа по пятому межреберью. При ревизии в плевральной полости содержалось приблизительно 1000 мл хилезного экссудата, который был аспирирован. Определено наличие расширенного грудного протока до 3 см в диаметре, который тянулся от дуги непарной вены и заходил в ретроперитонеальное пространство вдоль позвоночника (рис. 3).



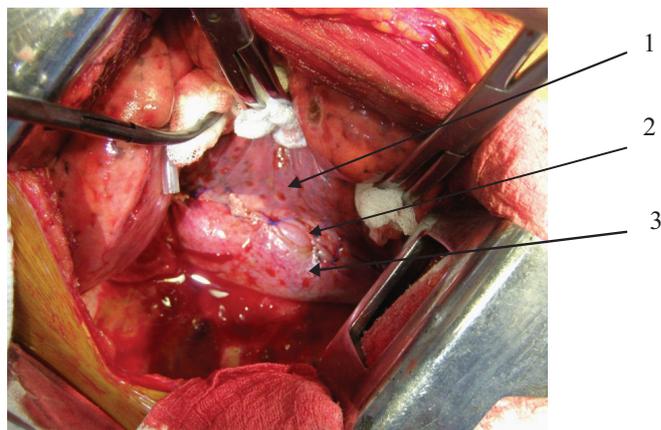
**Рис. 3. Расширенный грудной проток (1 — грудной проток)**

В нескольких местах с поверхности грудного протока просачивалась лимфа. В правом легком определялись поверхностные буллезные изменения (рис. 4).



**Рис. 4. Внешний вид правого легкого (1 — верхняя доля, 2 — средняя доля, 3 — нижняя доля)**

С помощью однократного наложения УКЛ-60 была произведена биопсия средней доли правого легкого. Также была выполнена париетальная плеврэктомия (как



**Рис. 5. Создание дубликатуры париетальной плевры над грудным протоком (1 — паренхима легкого, 2 — грудной проток, 3 — дубликатура париетальной плевры)**

вариант механического плевродеза). Диафрагма и париетальная плевра над грудным протоком обработаны спиртовым раствором йода. Создана дубликатура париетальной плевры над грудным протоком для укрепления его стенок (рис. 5). На места просачивания лимфы были наложены пластины тахокомба. Далее была выполнена санация плевральной полости, установлено три дренажа, рана послойно ушита. Сразу после операции дренажи были подключены к активной аспирации.

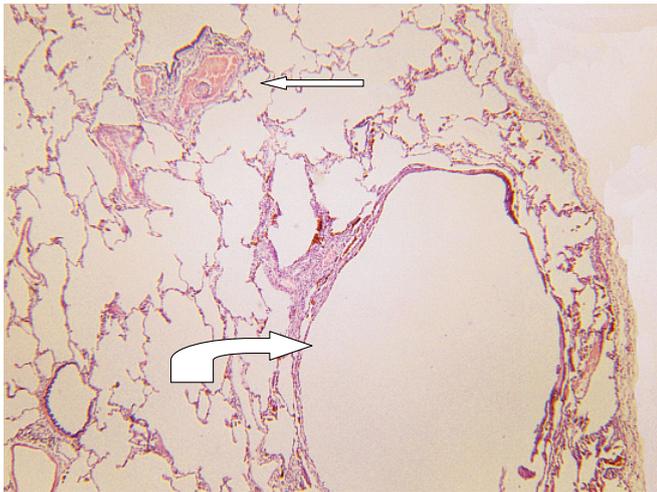
Основные направления ведения пациентки в послеоперационном периоде:

1. Голод со сбалансированным парэнтеральным питанием с использованием комбивена и инъекционных поливитаминных препаратов (в течение 8 суток с постепенным переходом на энтеральную безжировую диету).
2. Назначение антибиотиков широкого спектра действия в лечебных дозах (синерпен, левофлоксацин, амикацин).
3. Контроль и коррекция электролитного и кислотно-основного состояния крови.
4. Антикоагулянтная терапия (фраксипарин, кардиомагнил).
5. Антиэстрогенная терапия (оксипрогестерона капронат 12,5 % — 2 мл внутримышечно 1 раз на неделю).
6. Инфузия 10 % раствора альбумина для коррекции онкотического давления крови.
7. Детралекс с целью развития лимфатических коллатералей.
8. Длительная активная аспирация.

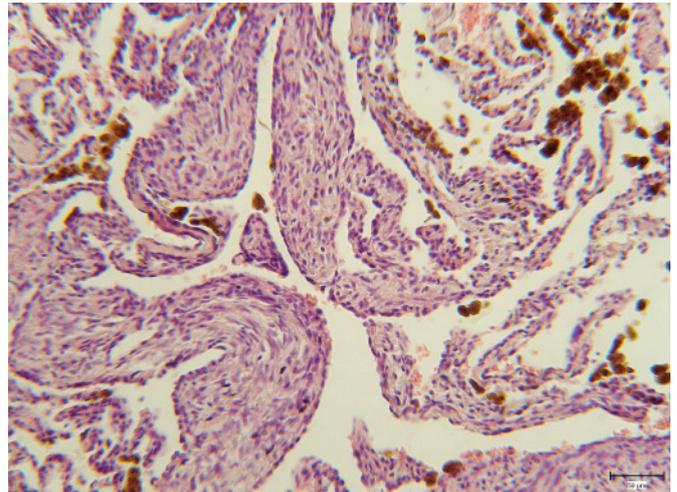
Послеоперационный период протекал гладко, лимфорей не отмечалась, рана зажила первичным натяжением, дренажи были удалены через 2 недели с момента операции.

Результаты патогистологического исследования демонстрируют рисунки 6, 7 и 8. Заключение: плевра неравномерно умеренно утолщена в результате ангиоматоза и преимущественно поверхностного фибролейомиоматоза; в легочной паренхиме определяются морфологические признаки лимфангиолейомиоматоза со значительными участками малоизмененной легочной паренхимы.

На рис. 16 и 26 представлены РГ и КТ органов грудной полости через 1,5 мес после операции: выпота в

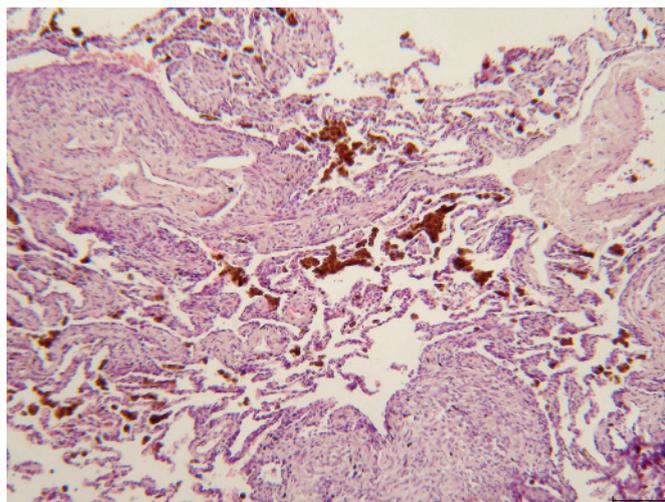


**Рис. 6.** На малом увеличении представлен субплевральный участок легкого с наличием типичной кисты в результате патологического разрастания атипичных гладкомышечных клеточных элементов (внизу снимка справа, изогнутая стрелка), а выше, по диагонали к кисте, в перибронхиолярной области — разрастания клеток этого же типа вокруг сосуда с единственным вращением в просвет сосуда (стрелка). Фон — относительно неизменная паренхима легкого. Окраска гематоксилин-эозин. Ув.:  $\times 40$ .



**Рис. 8.** Представлен фрагмент формирующейся кисты, стенки которой образованы пролифератами атипичных гладкомышечных клеток. В полости кисты — единичные эритроциты и сидерофаги. Окраска гематоксилин-эозин. Ув.:  $\times 200$ .

жизни больной в положительную сторону. Больная амбулаторно продолжает антиэстрогенную терапию, придерживается безжировой диеты, ведет активный образ жизни.



**Рис. 7.** На микрофотографии определяется несколько очаговых разрастаний атипичных гладкомышечных клеток (синоним — LAM-клетки). Кроме того, в интраальвеолярных пространствах определяются незначительные скопления сидерофагов, что также является характерным морфологическим признаком развития пульмонального ЛАМ. Окраска гематоксилин-эозин. Ув.:  $\times 100$ .

плевральных полостях нет, легкие расправлены; усиление легочного рисунка в нижних легочных полях справа (месте выполнения биопсии легкого) за счет сосудисто-фиброзного компонента и фиброза.

**Результат операции.** Результаты операции оценить еще рано, но с уверенностью можно заключить, что, благодаря комплексу хирургических и консервативных мероприятий, удалось достичь прекращения лимфорей в плевральную полость, улучшить показатели внешнего дыхания (VC увеличилась до 88,8 %, FEV<sub>1</sub> — до 77,1 %) и соответственно изменить качество

#### ЛИТЕРАТУРА

1. *Интерстициальные заболевания легких.* Руководство для врачей [Текст] / Под ред. М.М. Ильковича, А.Н. Кокосова. — Санкт-Петербург: Нордмедиздат, 2005. — 560 с.
2. Avila, N. A. Lymphangiomyomatosis: abdominopelvic CT and US findings [Text] / N. A. Avila, J. A. Kelly, S. C. Chu // *Radiology*. — 2000. — Vol. 216. — P. 147–153.
3. Chorianopoulos, D. Lymphangiomyomatosis and tuberous sclerosis complex [Text] / D. Chorianopoulos, G. Stratakis // *Lung*. — 2008. — Vol. 186, № 4. — P. 197–207.
4. Harari, S. Lymphangiomyomatosis: What do we know and what we looking for? [Text] / S. Harari, O. Torre, J. Moss // *Eur. Respir. Rev.* — 2011. — Vol. 20, № 119. — P. 34–44.
5. Johnson, S. R. Decline in lung function in lymphangiomyomatosis: relation to menopause and progesterone treatment [Text] / S. R. Johnson, A. E. Tattersfield // *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* — 1999. — Vol. 160. — P. 628–633.
6. Johnson, S. R. Clinical experience of lymphangiomyomatosis in the UK [Text] / S. R. Johnson, A. E. Tattersfield // *Thorax*. — 2000. — Vol. 55. — P. 1052–1057.
7. Johnson, S. R. European Respiratory Society guidelines for the diagnosis and management of lymphangiomyomatosis [Text] / S. R. Johnson, J. F. Cordier, R. Lazor et al. // *Eur. Respir. J.* — 2010. — Vol. 35. — P. 14–26.
8. Kelly, J. Lymphangiomyomatosis [Text] / J. Kelly, J. Moss // *Am. J. Med. Sci.* — 2001. — Vol. 321, № 1. — P. 17–25.
9. Matsui, K. Extrapulmonary lymphangiomyomatosis (LAM): clinicopathologic features in 22 cases [Text] / K. Matsui, A. Tatsuguchi, J. Valencia // *Hum. Pathol.* — 2000. — Vol. 31. — P. 1242–1248.
10. McCormack, F. X. Lymphangiomyomatosis: a clinical update [Text] / F. X. McCormack // *Chest*. — 2008. — Vol. 133, № 2. — P. 507–516.
11. Ryu, J. H. Chylothorax in lymphangiomyomatosis [Text] / J. H. Ryu, C. H. Doerr, S. D. Fisher // *Chest*. — 2003. — Vol. 123. — P. 623–627.
12. Ryu, J. H. The NHLBI lymphangiomyomatosis registry: Characteristics of 230 patients at enrollment [Text] / J. H. Ryu, J. Moss, G. J. Beck // *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* — 2006. — Vol. 173, № 1. — P. 105–111.
13. Taveira-Dasilva, A. M. Decline in lung function in patients with lymphangiomyomatosis treated with or without progesterone [Text] / A. M. Taveira-Dasilva, M. P. Stylianou, C. J. Hedin // *Chest*. — 2004. — Vol. 126. — P. 1867–1874.
14. Zhang, X. Pulmonary Lymphangiomyomatosis [Text] / X. Zhang, W. D. Travis // *Arch. Pathol. Lab. Med.* — 2010. — Vol. 134. — P. 1823–1828.