

ID: 2017-06-8-T-13981

Тезис

Лифанова Д.В., Архангельская Е.Е., Чернышкова М.А.

Лимфангиолейомиоматоз легких (клиническое наблюдение)*ФГБОУ ВО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России, кафедра терапии педиатрического и стоматологического факультетов**Научный руководитель: к.м.н. Шашина М.М.*

Лимфангиолейомиоматоз (ЛАМ) – редкое полисистемное заболевание с окончательно неустановленной этиологией, поражающее женщин репродуктивного возраста. Распространенность ЛАМ 1 случай на 400 тыс. В последние годы отмечается значительный рост этой патологии, что объясняют широким использованием компьютерной томографии высоких разрешений (КТВР). Сложности диагностики и терапии ЛАМ демонстрирует наше клиническое наблюдение.

Диагноз «Лимфангиомиоматоз диффузно-узловая форма» установлен пациентке 43-х лет через 4 года после появления клинической симптоматики в виде постоянного сухого кашля и постепенно прогрессирующей одышки. Выполнявшееся флюорографическое обследование патологии не обнаруживало. Присоединившееся кровохарканье послужило поводом для выполнения КТВР – выявлены множественные двусторонние очаговые образования. Проводился онкопоиск, исключалась туберкулезная этиология процесса, гранулематоз Вегенера. Обследование проходила в г. Москве, в Санкт-Петербургском НИИ фтизиопульмонологии, в клинике пульмонологии СПбГМУ, где в январе 2016 г. после выполнения биопсии легкого, гистологической и иммуногистохимической верификации установлен диагноз ЛАМ. У женщины отягощен гинекологический анамнез – лейомиома матки (дважды - в 2012, 2014 гг. выполнялась миомэктомия). Назначена терапия прогестероном, сиролimusом, рекомендовано оперативное лечение в связи с рецидивом лейомиомы матки. Через полгода КТ легких без отрицательной динамики, прогестерон отменен. В наше отделение пациентка госпитализирована через 2 месяца в связи с прогрессированием дыхательной недостаточности, возобновлением кровохарканья и отрицательной динамикой в виде увеличения в размерах множественных очаговых образований.

Прогрессию процесса за столь короткий период времени можно объяснить отменой прогестерона, наличием сохраняющихся патологических изменений гениталий (лейомиома матки, киста левого яичника – оперативное лечение не выполнено), что косвенно подтверждает неблагоприятную роль эстрогенов в развитии ЛАМ и необходимость проведения антиэстрогенной терапии, овариэктомии (рекомендации Европейского респираторного общества 2010 г.)

Ключевые слова: лимфангиолейомиоматоз легких