

гистологическом заключении было обращено внимание на то, что по морфологической картине нельзя исключить начало лимфопролиферативного заболевания (лимфомы, хронический лимфолейкоз).

После спленэктомии у больного отмечался временный эффект. Значительно улучшилось состояние: не беспокоила слабость, прекратились десневые кровотечения, в анализах крови нормализовались показатели гемоглобина (134 г/л) и тромбоцитов ($230 \times 10^9/\text{л}$). Через 6 месяцев возник рецидив заболевания. Вновь появилась слабость, геморрагический синдром в виде мелкоочечных кровоизлияний на коже конечностей, туловища, десневых кровотечений. В анализах периферической крови обнаружена тяжелая анемия (гемоглобин 63 г/л) и выраженная тромбоцитопения ($12 \times 10^9/\text{л}$). Ремиссия была достигнута после назначения циклофосфана-А в дозе 5 мг/кг веса в течение одного месяца. В дальнейшем показатели крови оставались нормальными на протяжении 8 лет. Ежегодно больной наблюдался гематологом. Показатели "красной крови" и тромбоцитов были в пределах нормы (гемоглобин 135-148 г/л; тромбоциты $180,0-250,0 \times 10^9/\text{л}$).

В августе 1999 года в анализе периферической крови впервые был выявлен гипертромбоцитоз ($980,0 \times 10^9/\text{л}$) при нормальном количестве лейкоцитов ($4,2-8,1 \times 10^9/\text{л}$) и измененной лейкоцитарной формуле (бласты 3%, миелоциты 16-18%, метамиелоциты 3-9%, п/я 4-8%, с/я 22-27%, моноциты 1-3%, лимфоциты 42-46%). Жалоб больной не предъявлял. При повторном обследовании состояние удовлетворительное, кожные покровы

обычной окраски, периферические лимфоузлы не увеличены, печень нормальных размеров. В анализах периферической крови сохранялся значительный гипертромбоцитоз (более $2000,0 \times 10^9/\text{л}$), но уже с небольшим лейкоцитозом (до $10,0 \times 10^9/\text{л}$) со сдвигом лейкоцитарной формулы влево до бластов (8%). При исследовании трепаната подвздошной кости отмечалась пролиферация эритроцитарного, гранулоцитарного и в значительной степени мегакариоцитарного ростков. Среди элементов гранулоцитарного ряда преобладали зрелые и созревающие формы. Среди эритрокариоцитов много мегалобластоидных форм. В миелограмме отмечалось повышение количества мегакариоцитов. Для исключения лимфомы, лимфогранулематоза, хронического лимфолейкоза (туморозного варианта) была проведена компьютерная томография грудной и брюшной полостей, где не было выявлено признаков лимфаденопатии. На основании проведенных исследований был установлен диагноз: "миелоэритроцитарный синдром, хронический мегакариоцитарный лейкоз". Начато лечение гидроксимочевинной по 500 мг 4 раза в сутки, аллопуринолом по 600 мг в сутки. Получен хороший эффект – уровень тромбоцитов снизился до $400,0 \times 10^9/\text{л}$, а гемоглобин повысился с 87 г/л до 108 г/л. В связи с развившейся лейкопенией ($2,1 \times 10^9/\text{л}$) лечение гидроксимочевинной прервано и после самостоятельного восстановления уровня лейкоцитов до $6,1 \times 10^9/\text{л}$ начато лечение реафероном в дозе 3 МЕ/сут. подкожно. Больной выписан на амбулаторное лечение по месту жительства.

CASE OF PROGRESSING CHRONIC MEGAKARIOCITIC LEUKOSIS AFTER 8-YEAR'S REMISSION OF APLASTIC ANEMIA

T.G. Patrachkova, S.A. Pjatidesjatnikova, N.O. Saraeva

(Irkutsk Regional Hospital, Irkutsk State Medical University)

In a paper the observation of out come of an aplastic anemia in clonal disease - chronic myeloproliferative process is depicted extremely infrequent in domestic and world practice.

Литература

1. Абдулкадыров К.М., Бессмельцев С.С. Апластическая анемия. М., С.-Петербург, 1995. – 287с.
2. Идельсон Л.И., Погорельская Е.П., Ильин Г.П., Городецкий В.М. Оценка эффективности лечения тяжелой апластической анемии (спленэктомия и

иммунодепрессия) // Тер. архив. – 1984. – №6. – С.93-98.

3. Руководство по гематологии // Под ред. Воробьева А.И. в 2-х томах. – М. – 1985.

© ПАЧЕРСКИХ Ф.Н., СИЗЫХ Т.П., БАГЛУШКИН С.А., РАСТАМПАХОВА Т.А. –
УДК 616.24-066.363.03

ЛЕЙОМИОМАТОЗ ЛЕГКИХ

Ф.Н. Пачерских, Т.П. Сизых, С.А. Баглушкин, Т.А. Растомпахова.

(Иркутский государственный медицинский университет, ректор – акад. МТА и АН ВШ А. А. Майборода, кафедра госпитальной терапии, зав. – проф. Т.П. Сизых, Иркутская государственная областная клиническая больница, гл. врач – к.м.н. Ю.Л. Птиченко)

Резюме. В статье описано редко встречаемое диссеминированное заболевание легких – лейомиоматоз. В клинической картине преобладали признаки хронического легочного сердца с эпизодами рецидивирующего спонтанного пневмоторакса. Диагноз верифицирован с помощью открытой биопсии легкого и морфологического исследования полученного материала.

Легочные диссеминации – большая группа различных по этиологии, патогенезу, морфологии, клинической картине заболеваний, объединяющими моментами при которых служат диффузный харак-

тер поражений легких по очаговому или интерстициальному типу, прогрессирующая инспираторная одышка, нарушение функции внешнего дыхания по рестриктивному и, реже, диффузионному типу.

Лейомиоматоз легких (лимфангиомиоматоз, ангиоматоз, микрокистозное легкое) относится к группе редких, неклассифицируемых диссеминированных заболеваний легких, и морфологически характеризуется разрастанием гладкомышечных волокон по ходу мелких бронхов, кровеносных и лимфатических сосудов.

Впервые лейомиоматоз легких описан в 1937 году L. Burell и J. Ross. Публикации в мировой и отечественной литературе немногочисленны (всего около 90 наблюдений), клинико-рентгенологические проявления малоизвестны (цит. по Н.С. Пилипчук и др., 1990. – С.527-530).

Этиология заболевания неизвестна, существует несколько взглядов: теория генетически детерминированного заболевания опухолевой природы, теория дисгормональных расстройств и др. [1,2,4].

Патоморфология: макроскопически – легкие уплотнены, молочного цвета, определяются диффузные интерстициальные утолщения, под плеврой видны белесоватые узелки диаметром 0,3-0,7 см. Рядом с узелками располагаются участки эмфиземы и воздушные полости, которые могут быть как в паренхиме легких, так и субплеврально. Микроскопически – определяется гиперплазия и пролиферация гладкомышечных волокон, расположенных диффузно в интерстиции легких: межальвеоларно, перибронхиально, периваскулярно и вокруг лимфатических сосудов. Такая гладкомышечная пролиферация рассматривается как гамартоматозный, а не неопластический процесс [5]. Гиперплазированные клетки полиморфные, развиваются мультицентрично, митозов нет.

Клиническая картина нехарактерна. В основном болеют женщины репродуктивного возраста от 25 до 50 лет. Как правило, заболевание начинается с одышки, могут быть боли в грудной клетке. Впоследствии присоединяются рецидивирующие спонтанные пневмотораксы (40%), может быть хилезный плеврит (75%), кровохарканье [6].

Рентгенологически определяются диффузные интерстициальные изменения, постепенно формируется “сотовое, ячеистое” легкое.

При исследовании функции внешнего дыхания выявляются рестриктивные изменения с нарушением диффузии.

Течение заболевания характеризуется неуклонным прогрессированием дыхательной недостаточности, формированием легочной гипертензии и хронического легочного сердца. Рецидивирующие спонтанные пневмотораксы и плевриты способствуют декомпенсации хронического легочного сердца и дыхательной недостаточности.

Верификация диагноза возможна только при морфологическом исследовании материала, полученного с помощью открытой или трансбронхиальной биопсии легкого.

Прогноз лейомиоматоза неблагоприятный, продолжительность жизни колеблется от 2 до 10 лет. Летальный исход наступает от декомпенсированной дыхательной и сердечной недостаточности. Приводим наблюдение.

Больная С., 36 лет, ист. болезни № 5829, поступила в пульмонологическое отделение 18 марта 1996 года с жалобами на одышку при малейшей физической нагрузке, кашель с отхождением желтоватой мокроты, общую слабость, периодически колющие боли в грудной клетке справа.

Из анамнеза выяснено, что считает себя больной с 1989 года, когда перенесла 2-х стороннюю пневмонию, после которой появилась и стала нарастать одышка. С 1992 года на фоне одышки стал периодически беспокоить кашель, лечилась амбулаторно с диагнозом “хронический бронхит”. В 1994 году после переохлаждения усилился кашель и появились сильные боли в грудной клетке справа, одышка, вплоть до удушья. При госпитализации в ГКБ № 8 был диагностирован спонтанный пневмоторакс справа, для лечения была переведена в торакальное отделение ОКБ. При обследовании после купирования пневмоторакса рентгенологически диагностирован диссеминированный процесс в легких. В том же году была направлена на обследование и лечение в НИИП г.Санкт-Петербурга, где после открытой биопсии легкого и гистологического исследования полученного материала был поставлен диагноз “Лейомиоматоз легких”, рекомендовано лечение кортикостероидами и курсы плазмафереза. В течение года больная стационарно не лечилась.

При поступлении состояние больной средней тяжести, положение активное, сознание ясное, питание удовлетворительное, акроцианоз. Периферических отеков не было. Дыхание везикулярное, справа несколько ослаблено, хрипов нет. ЧДД – 21 в минуту. Тоны сердца ритмичны, учащены, акцент 2 тона на легочной артерии. ЧСС – 104 в мин., АД – 140/100 мм рт.ст. Живот мягкий. Печень увеличена на 2 см., при пальпации болезненна.

Рентгенологически от 20.03.1996 г.: грудная клетка обычной формы, легочные поля без очаговых и инфильтративных теней. Легочный рисунок обогащен, усилен, отмечается ячеистая деформация сосудистого рисунка. Синусы свободные. Аорта, сердце без особенностей.

ЭКГ: Синусовый ритм. ЧСС – 110 в минуту, вертикальное положение ЭОС, неполная блокада правой ножки пучка Гиса, признаки гипертрофии правого желудочка.

В общем анализе крови: Эр – $4,96 \times 10^{12}$, НВ – 172 г/л, Цв.пок. – 1,0, Лейкоциты – $8,4 \times 10^9$, СОЭ – 1 мм/час.

Учитывая жалобы на прогрессирующую одышку, наличие диффузного легочного процесса, клинику декомпенсированного хронического легочного сердца, указание в анамнезе на перенесенный спонтанный пневмоторакс и данные открытой биопсии легкого больной был поставлен диагноз “Лейомиоматоз легких, хроническое легочное сердце в стадии декомпенсации, ДН – 3 ст., Н – 2 Б ст.”.

Проведено лечение: 3 сеанса плазмафереза, оральный курс гормонотерапии с 30 мг преднизолона в сутки, верошпирон, препараты калия, курantil.

Состояние больной улучшилось: уменьшилась одышка, исчезли признаки декомпенсированного легочного сердца, и 8 апреля была выписана домой под наблюдение участкового врача с рекомендациями снижать дозу гормонов до полной отмены.

Больная вновь поступила в пульмонологическое отделение ОКБ 2 июля 1996 г. (ист. болезни № 14032) с жалобами на слабость, колющие боли в грудной клетке справа, кашель с мокротой желтоватого цвета, прогрессирующую одышку с приступами удушья, учащенное сердцебиение.

Ухудшение состояния отмечает с 26 июня, когда после переохлаждения усилились кашель и одышка, появились колющие боли в грудной клетке справа.

При осмотре: состояние больной тяжелое, кожные покровы цианотичные с “чугунным оттенком”. Грудная клетка обычной формы, справа – послеоперационные

рубы (биопсия). Правая половина грудной клетки отстает при дыхании, при пальпации – болезненность на уровне 3-4 ребер, при перкуссии – тимпанит в верхних отделах справа, здесь же при аускультации резко ослабленное дыхание. ЧДД – 24 в минуту. Тоны сердца учащены, ритмичны, ЧСС – 120 в минуту, АД – 150/100 мм рт.ст. Печень выходит из под края реберной дуги на 3 см, болезненная.

Рентгенологически от 2.07.96г.: верхняя доля правого легкого от вершины до 3 ребра поджата находившимся в плевральной полости воздухом. Легочные поля с усиленным, деформированным легочным рисунком с множественными ячеистыми структурами и очаговыми тенями, подчеркнута междолевая плевра. Справа над диафрагмой – тени металлических швов. Сердце – выбухает дуга легочной артерии. Заключение: диффузное заболевание легких с частичным спонтанным пневмотораксом справа, не исключается правосторонняя нижнедолевая пневмония. Легочное сердце. По сравнению с мартом 1996 г. – отрицательная динамика.

На ЭКГ: синусовая тахикардия, ЧСС – 120 в минуту. Вертикальное положение ЭОС, неполная блокада правой ножки пучка Гиса, гипертрофия правого желудочка.

В анализе крови: Эр – $5,5 \times 10^{12}$, НВ – 204 г/л, Цв.пок. – 1,1, Лейкоциты – $6,8 \times 10^9$, СОЭ – 2 мм в час.

Диагноз: Лейомиоматоз легких, частичный спонтанный пневмоторакс справа, правосторонняя нижнедолевая пневмония, хроническое легочное сердце в ст. декомпенсации, ДН – 3 ст, Н – 2-Б ст.

Проведено лечение: курс антибактериальной терапии (клафоран), оральной гормонотерапии с 30 мг преднизолона в сутки, верошпирон, кровопускание 2 раза по 400 мл.

При контрольной рентгенографии от 17 июля – правое легкое практически расправилось, уменьшилось количество очаговоподобных теней на фоне сетчатой деформации легочного рисунка.

В анализе крови от 17.07.96 г.: уменьшилось количество эритроцитов до $4,3 \times 10^{12}$ и НВ до 137 г/л.

Больная выписана 22 июля на продолжение лечения со снижением дозы гормонов, с рекомендацией оформления группы инвалидности по месту жительства.

Вновь больная была госпитализирована в пульмонологическое отделение ОКБ 9 октября 1996 г. (ист. болезни № 20644) с жалобами на одышку при малейшей физической нагрузке, кашель с незначительным количеством мокроты, периодически колющие боли в грудной клетке слева, учащенное сердцебиение.

Объективно: состояние больной тяжелое, положение вынужденное с фиксацией плечевого пояса. Цианоз губ, кончиков пальцев. Обе половины грудной клетки равномерно участвуют в акте дыхания, перкуторный звук одинаковый с обеих сторон. Дыхание везикулярное, ослабленное, одинаковое с обеих сторон. ЧДД – 28 в минуту. Тоны сердца учащены, ритмичны, ЧСС – 112 в минуту, АД – 150/110 мм рт.ст. Печень увеличена на 4 см, болезненна. Отеки на голенях.

Рентгенологически от 10.10.96г.: в обоих легких симметрично усилен, обогащен и деформирован легочный рисунок по сосудистому и интерстициальному типу, на этом фоне определяются множественные очаговоподобные тени. Тень сердца расширена в обе стороны, выбухает дуга легочной артерии. Заключение: диссеминированный процесс в легких – лейомиоматоз (рис.1).

В анализах крови эритроцитоз до $5,0$ на 10^{12} , НВ до 190 г/л, Ht – 55%, СОЭ – 1 мм/час.

В результате лечения (3 сеанса плазмафереза, глюкокортикостероидная терапия, сердечные гликозиды, мочегонные препараты, кровопускание, препараты калия) состояние улучшилось, больная готовилась к выписке, но 3 ноября – резко нарасла одышка, появились сильные боли в грудной клетке слева, падение артериального давления. Больная переведена в ПИТиР, рент-

генологически диагностирован частичный, а 5 ноября – тотальный спонтанный пневмоторакс слева (рис.2).



Рис.1. В обоих легких симметрично усилен, обогащен и деформирован легочный рисунок по сосудистому и интерстициальному типам. На этом фоне определяются множественные очаговоподобные тени. Тень сердца расширена в обе стороны, выбухает дуга легочной артерии



Рис.2. В правом легком – картина диссеминированного процесса, в левом легком – синдром тотального просветления, легочный рисунок не определяется, легкое поджато к корню. Тотальный спонтанный пневмоторакс слева.

После дренирования плевральной полости и активной аспирации процесс не купирован полностью и больная лечилась попеременно в ПИТиР, торакальном и пульмонологическом отделениях. Только через 2 недели – 21 ноября пневмоторакс полностью купирован, уменьшились признаки правожелудочковой декомпенсации и 25 ноября больная была выписана домой.

Больная поступила в экстренном порядке 15 декабря (ист. болезни № 25679) в торакальное отделение ОКБ с рецидивом спонтанного тотального пневмоторакса слева. На фоне лечения в ПИТиР (дренирование плевральной полости, активная аспирация, медикаментозная терапия) состояние не улучшалось, рентгенологически диагностировано накопление жидкости в плевральной полости слева – гидропневмоторакс. Состояние больной прогрессивно ухудшалось, положительной динамики от проводимой патогенетической и симптоматической терапии не было, и 22 декабря при нарастающих явлениях дыхательной, сердечно-сосудистой недостаточности констатирована смерть. Патологоанатомическое вскрытие не проведено по настоянию родственников.

Таким образом, у больной диффузным лейомиоматозом легких развилась легочная гипертензия, хроническое легочное сердце, рецидивирующие спонтанные пневмотораксы. Прогрессирование дыхательной, сердечной, сосудистой недостаточности на фоне рецидивов спонтанного пневмоторакса явилось причиной смерти больной.

Приведенное нами наблюдение знакомит врачей различных специальностей с редко встречаемой патологией – лейомиоматозом легких. Сочетание про-

грессирующей дыхательной недостаточности, хронического легочного сердца с быстрым развитием декомпенсации, диссеминированного процесса в легких по мелкоочаговому и "ячеестому" типам, ре-

цидивирующего спонтанного пневмоторакса возможно при данной патологии и является показанием для проведения открытой биопсии легкого с целью морфологической верификации диагноза.

LEUMIOMATOS PULMONARY

F.N. Pachterskikh, T.P. Sizykh, S.A. Bagluhin, T.A. Rastompakhova

(Irkutsk State Medical University)

In the practical life we found very rare disseminating lungs diseases leuomatos. Clinically we found chronicle pulmonary heart with idiopathi pulmothorex. Complete diagnosis with the help of open biopsy lungs and morphological analysis of the material.

Литература

1. Васильчук И.В., Двораковская И.В., Орежешковский О.В. Диффузный лейомиоматоз легких // Вестн. рентген. — 1984. — №4. — С.79-82.
2. Двораковская И.В., Казак Т.И. Диффузный лейомиоматоз легких // Арх. пат. — 1983. — №5. — С.39-43.
3. Пилипчук Н.С., Борисова Н.К. Лейомиоматоз легких // В кн.: Болезни органов дыхания: Рук. для врачей. / Под ред. Н.Р. Палсева. — М.: Медицина, 1990. — С.527-530.
4. Пилипчук Н.С. Лейомиоматоз легких // Врачебное дело — 1990. — №10. — С.18-21.
5. Лайт Р.У. Хилоторакс и псевдохилоторакс // В кн.: Болезни плевры. — М.: Медицина, 1986. — С.312-327.
6. Carrington C.B et al. Lymphangiobleiomyomatosis // Am. Rev. Respir. Dis. — 1977. — Vol. 116. — P.977-995.