

ЛИМФАНГИОЛЕЙО МИОМАТОЗ

Выполнила: Оспанова А.,
786 группа

Проверила: Аскарлова К. М.

Лимфангиолейомиоматоз (лейомиоматоз) – диссеминированный патологический процесс, характеризующийся опухолевидным разрастанием гладкомышечных волокон по ходу мелких бронхов, бронхиол, стенок кровеносных и лимфатических сосудов легких с последующей мелкокистозной трансформацией легочной ткани. Заболевание поражает только женщин в возрасте 18-50 лет.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

- Этиология и патогенез не известны.
- Предполагается роль генетических и эндокринных нарушений.

ПАТОМОРФОЛОГИЯ

Диффузная форма

- ✓ значительная плотность легких, множество мелких узелков 0.3-0.7 см в диаметре, белесоватых, заполненных жидкостью, они расположены субплеврально;
- ✓ наличие в отдельных участках легких крупных воздушных полостей;
- ✓ гиперплазия лимфоузлов;
- ✓ диффузная пролиферация гладкомышечных волокон в интерстиции легких (межальвеолярно, периваскулярно, перибронхиально, субплеврально, по ходу лимфатических сосудов);

- ✓ деструктивные изменения стенок кровеносных и лимфатических сосудов, стенок бронхов, альвеол;
- ✓ формирование микрокистозного «сотового» легкого;
- ✓ развитие пневмогемохилотрокса в связи с деструкцией стенок кровеносных и лимфатических сосудов легких и разрывом субплевральных кист.

Очаговая форма (лейомиоматоз) характеризуется развитием в паренхиме легких опухолевидных образований — лейомиом.

КЛИНИКА

Длительное время заболевание протекает бессимптомно.

- В развернутой стадии характерными признаками являются:

Рецидивирующий спонтанный пневмоторакс— наблюдается у $1/3$ - $1/2$ больных, проявляется внезапной интенсивной болью в грудной клетке, одышкой, отсутствием везикулярного дыхания и тимпаническим оттенком перкуторного звука на стороне поражения;

Хилоторакс — скопление хилезной жидкости в плевральной полости (с одной или с обеих сторон).

При развитии хилоторакса усиливается

одышка, появляется интенсивный тупой звук при перкуссии над областью выпота, дыхание в этом месте отсутствует;

хилезная жидкость накапливается снова после ее удаления.

КЛИНИКА

Очаговая форма заболевания протекает бессимптомно и выявляется рентгенологически.

В некоторых случаях заболевание принимает системный характер – лейомиомы развиваются в брюшной полости, забрюшинном пространстве, матке, кишечнике, почках.

Активизации заболевания способствуют беременность, роды, прием контрацептивов.

КЛИНИКА

- Развернутая стадия
 - боли в грудной клетке, усиливающиеся при дыхании;
 - одышка, вначале она беспокоит только при физической нагрузке, в дальнейшем становится постоянной;
- Хило
- перикард
- Спонтанный пневмоторакс
- Кровохарканье(непостоянный симптом)

ДИАГНОСТИКА

1. ОАК – существенных изменений нет.
эозинофилия, увеличивается СОЭ
2. ОАМ – может наблюдаться незначительная протеинурия (симптом неспецифичный и непостоянный).
3. БАК – иногда наблюдается гиперхолестеринемия, возможно увеличение уровня α_2 - и γ -глобулинов, аминотрансфераз, общей лактатдегидрогеназы, ангиотензинпревращающего фермента.
4. Исследование плевральной жидкости. Хилоторакс чрезвычайно характерен для лимфангиолейомиоматоза.

Плевральная жидкость имеет следующие характерные особенности: цвет молочно-белый; мутность жидкости сохраняется после центрифугирования; содержание триглицеридов больше 110 мг%; содержит хиломикроны, которые выявляются при электрофорезе липопротеинов в полиакриламидном геле.

ДИАГНОСТИКА

Плевральная жидкость имеет следующие характерные особенности: цвет молочно-белый; мутность жидкости сохраняется после центрифугирования; содержание триглицеридов больше 110 мг%; содержит хиломикроны, которые выявляются при электрофорезе липопротеинов в полиакриламидном геле.

ДИАГНОСТИКА

1. Рентгенологическое исследование легких.

При диффузной - усиление легочного рисунка за счет развития интерстициального фиброза и диффузные множественные мелкоочаговые (милиарные) затемнения.

В последующем в связи с формированием множества мелких кист появляется картина «сотового легкого».

Для очаговой формы - очаги затемнения от 0.5 до 1.5 см в диаметре с четкими границами.

При развитии пневмоторакса определяется спавшееся поджатое воздухом легкое, при развитии хилоторакса — интенсивная гомогенная тень (за счет выпота) с косой верхней границей.

ДИАГНОСТИКА

2. Компьютерная томография легких выявляет те же изменения, но значительно раньше, в том числе кистоподобные и буллезные образования.
3. Исследование вентиляционной способности легких. Характерно увеличение остаточного объема легких в связи с образованием множества кист.
У большинства больных определяется также обструктивный тип дыхательной недостаточности (снижение ОФВ₁). По мере прогрессирования заболевания присоединяется также рестриктивная дыхательная недостаточность (снижение ЖЕЛ).
4. Исследование газов крови. По мере развития дыхательной недостаточности появляется артериальная гипоксемия, парциальное напряжение кислорода снижается, особенно после физической нагрузки.

ДИАГНОСТИКА

5. ЭКГ По мере прогрессирования заболевания выявляются признаки гипертрофии миокарда правого предсердия и правого желудочка
6. Биопсия легкого. Исследование биоптата легочной ткани производится для верификации диагноза. Информативна только открытая биопсия легкого. В биоптате выявляются диффузная пролиферация гладкомышечных волокон в интерстиции легких.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Критерии	Лейомио- матоз	Гистиоцито- з Х	Саркоидоз	Диссеминиров туберкулез
Пол	Женщины детородного возраста	Чаще Мужчины (2:1)	Чаще женщины (2:1)	Мужчины: женщины(1:1)
Клиничес- кие особеннос- ти	Прогрессирующая одышка (100%), рецидивирующий пневмо и хилоторакс(37%), кровохарканье(32%) Внелегочные проявления: лимфаденопатия, асцит, хиллезные отеки, хилоперикард	Прогрессиру- ющая одышка , рецидивиру- ющий пневмотора- кс	Одышка, кашель, синдром интоксикации, волнообразное течение Внелегочные проявления лимфаденопати- я, поражение глаз и кожи.	Одышка, кашель кровохарканье, синдром интоксикации, волнообразное течение, мокрота, микобактерии туберкулеза.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Данные функции внешнего дыхания	Обструктивные нарушения	Рестриктивные нарушения		
Сочетания с обструктивными нарушениями	Рестриктивные нарушения	Рестриктивные нарушения		
КТ	Сотовое легкое	Сотовое легкое	Пневмоцирроз, деформация бронхов, мелкие и крупные буллы	Мелкоочаговая диссеминация
Лечение		кортикостероиды	кортикостероиды	химиотерапия

ЛЕЧЕНИЕ

1. Трансплантация легких
2. В ряде случаев стабилизации заболевания удастся достигнуть на фоне оперативного удаления яичников, назначения медроксипрогестерона (400-800 мг один раз в месяц внутримышечно или 10-20 мг/сутки внутрь), тамоксифена (20 мг/сутки) или аналогов лютеинизирующего релизинггормона (BTS, 1999).

ЛЕЧЕНИЕ

- Анализ 30 опубликованных клинических случаев ЛАМ показал, что наиболее эффективными оказались прогестерон и офорэктомия, которые чаще приводили к улучшению состояния больных.
Беременность и терапия эстрогенами ускоряют прогрессирование заболевания.