

Plaušu limfangioleiomiomatozes klīnisks, morfoloģisks un imūnhistoķīmisks raksturojums

*Ilze Štrumfa, Ervīns Vasko, Arnis Āboliņš, Inese Driķe¹, Andrejs Vanags²,
Genādijs Trofimovičs², Jānis Gardovskis²*

Rīgas Stradiņa universitāte, Medicīnas fakultāte, Patoloģijas katedra, Latvija

¹*Rīgas Stradiņa universitāte, Medicīnas fakultāte, Latvija*

²*Rīgas Stradiņa universitāte, Medicīnas fakultāte, Ķirurģijas katedra, Latvija*

Ievads. Plaušu limfangioleiomiomatoze (LAM) ir reta slimība, kam raksturīga cistiska plaušaudu destrukcija, proliferējot nenobriedušām gludās muskulatūras šūnām ar melanocītisko marķieru koekspresiju. Pašreiz LAM uzskata par neoplastisku patoloģiju [Seyama, et al., 2010]. Slimība visbiežāk skar reproduktīvā vecuma sievietes. Pacientēm nereti izveidojas arī nieru angiomiolipomas. Mūsdienās tiek pētīta LAM personalizēta terapija, izmantojot mTOR inhibitorus, antiestrogēnus un matriksa metālproteīnāzes inhibitorus [Glasgow, et al., 2010].

Darba mērķis. Raksturot plaušu limfangioleiomiomatozes klīnisko un radioloģisko ainu, kā arī diagnostiskās morfoloģiskās un molekulārās izpausmes.

Materiāls un metodes. Pētījumā tika iekļauti secīgi pacienti ar morfoloģiski pierādītu plaušu limfangioleiomiomatozes diagnozi. Gadījumi tika identificēti, tos retrospektīvi meklējot universitātes slimnīcas arhīvos (2000–2012). Diagnoze tika verificēta, pārskatot atbilstošos diagnostiskos audu materiālus un identificējot patoloģiskās izmaiņas atbilstoši Pasaules Veselības organizācijas diagnostiskajiem kritērijiem [Travis, et al., 2004; Barrera, et al., 2011]. Tika veikta imūnhistoķīmiska aktīna, melanosomu proteīna HMB-45, kā arī estrogēnu un progesterona receptoru vizualizācija, izmantojot antigēna struktūras atjaunošanu bāziskā buferī (pH 9,0) un polimēro vizualizācijas sistēmu *EnVision*.

Rezultāti. Izvērtētajā laika periodā LAM atklāta trim pacientēm 34, 47 un 62 gadu vecumā. Jaunākajai pacientei klīniskajā ainā dominēja recidivējošs abpusējs pneimotorakss (2009. un 2012. gadā). Pārējās patientes sūdzējās par klepu (2) ar epizodisku asiņu piejaukumu krēpās (1) un elpas trūkumu vieglas fiziskas slodzes laikā (1). Plaušu patoloģijas izpausmju ilgums bija 1–11 gadi. Abām vecākajām pacientēm konstatēta arteriāla hipertensija. 47 gadus vecās patientes anamnēze ietvēra nefrektomiju sakarā ar angiomiolipomu, kas veikta vienu gadu pirms plaušu patoloģijas atklāšanas, kā arī žultsakmeņu slimību. Gados vecākajai pacientei konstatētas abpusējas nieru cistas un nieru kolikas epizode 2 gadus pirms diagnostiskās plaušu operācijas. Visos gadījumos (3/3) datortomogrāfijas atrade ļāva izteikt pamatotas aizdomas par LAM. Videoasistēta torakoskopiska margināla plaušu rezekcija veikta diagnostiskos nolūkos (2 gadījumi) vai spontāna pneimotoraksa dēļ (1 pacientei 2 reizes).

Morfoloģiski konstatēta nenobriedušu gludās muskulatūras šūnu mezglveida proliferācija ar miogēno un melanocītisko marķieru koekspresiju, kā arī asiņošanas pazīmes plaušaudos ar hemosiderīna klātbūtni. LAM šūnas ekspresēja arī estrogēnu un progesterona receptorus.

Secinājumi.

1. LAM ir sastopama arī Latvijas populācijā. Tās klīniskā un radioloģiskā aina ir raksturīga, diagnostiski svarīga un liecina par būtisku ietekmi uz patientes plaušu stāvokli un dzīves kvalitāti.
2. Diagnostiska nozīme ir krūškurvja datortomogrāfijai un/vai perifēro plaušaudu morfoloģiskiem izmeklējumiem. Miogēnu un melanocītisku marķieru imūnhistoķīmiska vizualizācija apstiprina diagnozi.
3. LAM šūnām raksturīgā estrogēnu un progesterona receptoru ekspresija liecina par patoloģijas hormonatkarīgo norisi.