

Пациентка Р., 39 лет, в июле 2015 года поступила в торакальное отделение для обследования в лист ожидания трансплантации легких.

Из анамнеза заболевания: считает себя больной с 2005 года, когда впервые был диагностирован спонтанный пневмоторакс. В 2007 году в связи с рецидивирующими спонтанными пневмотораксами была оперирована – выполнена двусторонняя миниторакотомия, биопсия ткани легкого, двусторонний плевродез. По данным гистологического исследования у пациентки диагностирован лимфангиолейомиоматоз легких. Значительное ухудшение самочувствия наступило весной 2015 года.

Из анамнеза жизни: на момент поступления пациентка работает воспитателем в ДДУ. Не курит. В 2007 году перенесла левостороннюю нефрэктомия по поводу ангиомиолипомы левой почки, 3 курса ПХТ.

При поступлении состояние средней степени тяжести, жалобы на умеренную одышку при физической нагрузке, общую слабость.



Рис. 1. КТ ОГК пациентки с лимфангиолейомиоматозом до операции.

По данным КТ ОГК от 14.07.2015г. в обоих легких диффузно на всем протяжении определяются множественные тонкостенные воздушные кисты. Отмечается значительное увеличение их количества и размеров в динамике с момента предыдущего КТ ОГК (2012г.).

Пациентка прошла комплексное обследование. Установлен диагноз.

Основной: Лимфангиолейомиоматоз легких, диффузная форма с мелкокистозной трансформацией, прогрессирующее течение. Рецидивирующий двусторонний спонтанный пневмоторакс (2005, 2007 гг.), хирургический и механический плевродез (2007 г.), множественные ПДС с обеих сторон, ДН 2.

Фоновое заболевание: Состояние после комбинированного лечения (2007 г.) по поводу ангиомиолипомы левой почки (нефрэктомия слева, 3 курса ПХТ).

Сопутствующий диагноз: Хронический гастрит с эрозиями. Гидронефроз 1 ст. единственной правой почки. Миокардиодистрофия смешанного генеза. Синдром преждевременной реполяризации желудочков. Желудочковая экстрасистолия. ХСН ФК 4 (Н2А). Миома матки. Хронический аднексит вне обострения. Хронический ринит. Хронический фарингит.

После обсуждения консилиумом терапевтов, анестезиологов и хирургов, а также объяснения пациентке и ее родственникам прогнозов и возможностей оказания помощи, пациентка включена в лист ожидания трансплантации легких. Пациентка выписана с рекомендациями на амбулаторное лечение под наблюдением пульмонолога.

01.11.2015г. пациентка по экстренным показаниям поступила в ОТХ и ТЛ в связи с наличием потенциального донора легких. Субъективно отмечает ухудшение состояния за последние 3 месяца, была вынуждена уволиться с работы из-за непереносимости нагрузки. При поступлении состояние средней степени тяжести. Жалобы на одышку в покое, непереносимость минимальных физических нагрузок (невозможность пройти 20 метров). После краткого повторного обследования установлена готовность к проведению трансплантации легких.

02.11.2015г. донорские легкие эксплантированы во время операции мультиорганного забора в одном из областных центров республики, доставлены в РНПЦ ТОТ, где уже была начата операция у реципиента.

Выполнена переднебоковая торакотомия с поперечной стернотомией, плевральная полость полностью запаяна. Плевральные сращения передней поверхности правого легкого разделены с помощью электроножа. В связи с десатурацией до 88 % при проведении однолегочной вентиляции левого легкого налажена ЭКМО.

После обработки структур корня правого легкого удалено правое легкое, санация культи бронха. После подготовки правого донорского легкого сформирован бронхиальный анастомоз (непрерывный обвивной шов, пролен 4/0), манжетка левого предсердия донора анастомозирована с манжеткой донорского предсердия непрерывным полипропиленовым (4/0) швом, легочные артерии донора и реципиента анастомозирована наложением непрерывного (5/0) полипропиленового шва. Реперфузия. Время холодной ишемии правого легкого составило 6 часов.



Рис. 2. Этап трансплантации легких: имплантировано правое легкое.

Аналогичная операция с левой стороны. Время холодной ишемии левого легкого составило 8 часов. Тщательный гемостаз с применением электрокоагуляции, гемостатических губок. Общая кровопотеря составила 800 мл (кровь собрана в Cell Saver, реинфузирована пациенту). Эндоскопически оценено состояние бронхиальных

анастомозов - проходимы. Санация ТБД, удалено небольшое количество серозно-геморрагической мокроты.

Операция продолжалась 11,5 часов.



Рис. 3. Удаленное нативное легкое у пациентки с лимфангиолойоматозом.

Патогистологическое заключение №667566-582 от 07.12.15 г.: в исследованном материале правого и левого легкого (удаленные нативные легкие пациентки) определяется диффузная пролиферация гладкомышечных клеток в интерстиции легких. Заключение: лимфангиолойоматоз легких, мультифокальное диффузное поражение с массивным обструктивным микрокистозным буллезным ремоделированием альвеолярной легочной ткани.

ИВЛ после операции продолжалась 2 суток. Послеоперационный период протекал без осложнений. Протокольная биопсия легкого, выполненная после операции, не выявила признаков отторжения трансплантата. К моменту выписки на 28 день пациентка в шестиминутном тесте ходьбы преодолевала 450 метров с ЧСС до 70 уд/мин и SpO₂ 96-97%.

Перед выпиской пациентке выданы необходимые иммуносупрессивные препараты. Организовано контрольное обследование и наблюдение пульмонолога по месту жительства.