



Канд. мед. наук
О.К. Яковенко

О.К. Яковенко, канд. мед. наук, зав. відділення пульмонології Волинської обласної клінічної лікарні, експерт з пульмонології УОЗ, голова «Товариства пульмонологів та фізятрів Волинської області ім. М. Марунчака», член *European Respiratory Society*,
Р.Б. Сидор, лікар-офтальмолог ВОКЛ,
О.В. Соловей, лікар-хірург ВОКЛ

Рідкісні інтерстиційні захворювання легень як міждисциплінарна проблема. Клінічний випадок лімфангіолейоміоматозу, асоційованого з комплексом туберозного склерозу

Лімфангіолейоміоматоз (ЛАМ) – рідкісне інтерстиційне захворювання легень (ІЗЛ), що належить до групи дифузних захворювань паренхіми легень (ДЗПЛ; табл. 1) та вражає, як правило, жінок дітородного віку [8, 22, 25]. ЛАМ характеризується прогресуючим інфільтративним ростом гладеньком’язово-подібних клітин (ЛАМ-клітини), що призводить до кістозної деструкції легеневої паренхіми, обструкції повітропровідних шляхів, кровоносних і лімфатичних судин [23, 16]. Поширеність легеневого ЛАМ оцінюється на рівні 1–5 на 1 000 000 жінок [22].

Розрізняють *дві основні форми захворювання*:

- ЛАМ, асоційований з комплексом туберозного склерозу (ЛАМ-КТС);
- спорадичний ЛАМ.

Клінічно ЛАМ проявляється у молодих жінок та жінок середнього віку у вигляді прогресуючої задишки та/або пневмотораксу або хілотораксу. Гормональні фактори відіграють важливу роль у патогенезі ЛАМ. Свідчення цього спирається на наступні спостереження: ЛАМ виникає практично виключно у жінок; з’являються повідомлення про погіршення захворюваності в циклічній картині,

Таблиця 1. Класифікація ІЗЛ у дорослих (DPLD/ILD)

Ідіопатична інтерстиційна пневмонія (ІІП)	Саркоїдоз (СЗ)
Ідіопатичний легеневий фіброз (ІЛФ)	Гіперсенситивний пневмоніт (ГП)
Неспецифічна інтерстиційна пневмонія (КТВРЗ)	Ятрогенний пневмоніт/фіброз (drug-induced ILD, radiation injury)
Криптогенна організуюча пневмонія (КОП)	Еозинофільне інтерстиційне захворювання легень (Еозинофільна пневмонія)
Респіраторний бронхіоліт інтерстиційного захворювання легень (РБІЗЛ)	Професійні захворювання органів дихання
Десквамативна інтерстиційна пневмонія (ДІП)	Спадкові захворювання органів дихання (сімейний легеневий фіброз, Hermansky-Pudlak синдром)
Гостра інтерстиційна пневмонія (ГП)	Первинні захворювання (наприклад, легеневий гістіоцитоз Ларгенганса, PLCH)
Лімфоцитарна інтерстиційна пневмонія (ЛІП)	Рідкісні ІЗЛ (лімфангіолейоміоматоз, альвеолярний протеїноз, ідіопатичний гемосидероз легень, ідіопатичний бронхолегеневий амліодоз, остеопластична пневмопатія)
Інтерстиційне захворювання легень асоційоване з системними захворюваннями (СТД-ILD)	ІЗЛ які не класифікуються

пов'язаній з менструальним циклом, під час вагітності та після впливу естрогенів. Більшість пацієнтів з ЛАМ мають обструктивні зміни, що виявляються під час дослідження функції зовнішнього дихання (ФЗД). Деякі пацієнти, особливо на ранніх стадіях захворювання, можуть бути асимптомними та мати нормальні показники ФЗД.

Характерними змінами на спіральній комп'ютерній томографії легень високої роздільної здатності (КТВРЗ) при ЛАМ є наявність кількох двосторонніх круглих добре диференційованих, відносно однорідних, дифузно розміщених тонкостінних кіст, при тому що паренхіма легень нерідко виявляється нормальною.

Інші зміни, які можна спостерігати при проведенні КТВРЗ у деяких пацієнтів з ЛАМ, охоплюють наявність хільозного плеврального випоту, пневмоторакс, симптом матового скла, або множинні дрібні вузлики, які характерні для мультифокальної мікронодулярної гіперплазії пневмоцитів (в пацієнтів з ЛАМ-КТС) [4, 6, 8, 10, 15, 18, 19, 20, 26]. У клінічній практиці діагноз ЛАМ базується на комбінації характерних ознак КТВРЗ плюс одне або декілька з наступних критеріїв, наведених на Панелі.

Панель
Діагноз ЛАМ встановлюють, якщо пацієнт з відповідною клінічною картиною та характерними КТВРЗ-ознаками має один або більше з наступних критеріїв:

- наявність КТС;
- ниркова ангіоміоліптома;
- підвищений сироватковий рівень VEGF-D > 800 пг/мл;
- хільозний випіт (плевральний або асцитний) підтверджений візуально та за допомогою біохімічного аналізу рідини;
- лімфангіолейоміома (лімфангіоміоми);
- наявність клітин ЛАМ або кластерів клітин ЛАМ при цитологічному дослідженні випотів або лімфатичних вузлів;
- гістопатологічне підтвердження ЛАМ біопсією легень або біопсією пухлин заочеревинного простору або малого тазу.

Для підтвердження діагнозу ЛАМ у пацієнтів з наявними паренхіматозними кістами на КТВРЗ, характерними для ЛАМ, але без додаткових підтверджувальних вищеперелічених критеріїв (тобто клінічних, рентгенологічних або серологічних) пропонується діагностичний підхід, що полягає у проведенні трансбронхіальної біопсії легень як менш інвазивного методу отримання гістопатологічного підтвердження ЛАМ порівняно з хірургічною біопсією легень, проте діагноз ЛАМ повинен бути встановлений з використанням найменш інвазивного діагностичного підходу згідно з наведеним алгоритмом (рис. 1). Також не рекомендується використовувати КТВРЗ окремо для встановлення клінічного діагнозу ЛАМ внаслідок низької достовірності оцінюваних ефектів [6, 15].

КТС – це генетичне захворювання з автосомно-домінантним типом успадкування, яке виникає через втрату гетерозиготності будь-якого з генів-супресорів пухлин TSC1 (Tuberous Sclerosis Complex 1) або TSC2 (Tuberous Sclerosis Complex 2), які кодують білки *гамартин* (TSC1) і *туберин* (TSC2). Гамартин і туберин утворюють гетеродимер, який пригнічує ріст і проліферацію клітин. При КТС внаслідок втрати функції гамартину та туберину виникає неналежне регулювання росту клітин та утворення пухлин внаслідок конститутивної активації шляху білка, який кодується геном mTOR (від англ. mammalian target of rapamycin, mechanistic target of rapamycin kinase). Активований mTOR, в свою чергу, спричинює розлади в клітинних процесах (ріст, рухливність, виживання) [2, 3, 6, 7, 8, 22, 23].

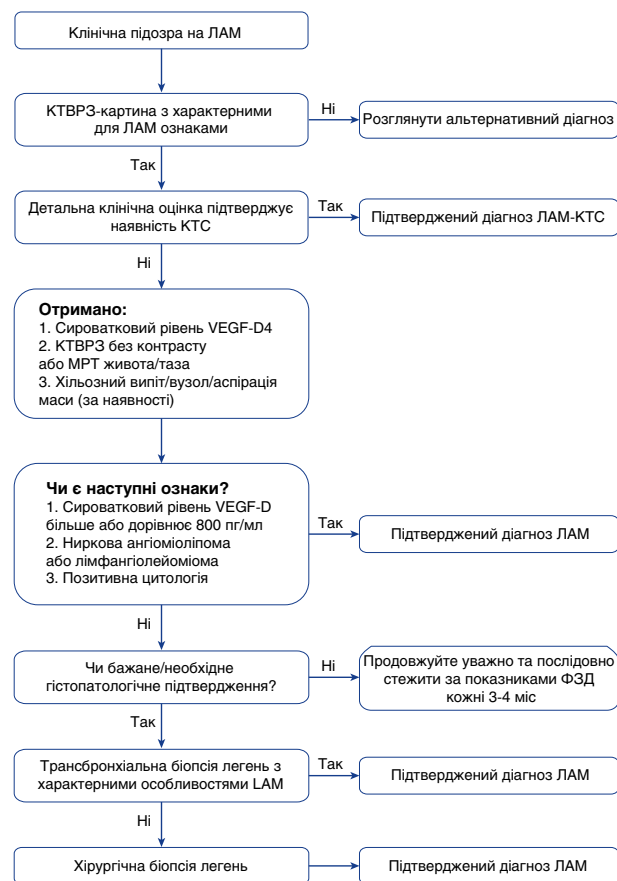


Рис. 1. Алгоритм діагностики ЛАМ у пацієнта з відповідною клінічною історією

КТС зустрічається в середньому в 1 з 6 000 новонароджених і спостерігається приблизно в 1,5 млн осіб у світі. Цей синдром характеризується утворенням доброякісних пухлин – гамартом у мозку, серці, нирках, очах та на шкірі і асоціюється з серйозною розумовою відсталістю, історією судомних нападів або когнітивних розладів та позитивною сімейною історією КТС [6, 15, 23, 26]. Частота ЛАМ серед жінок з КТС становить від 26 до 39%, а КТС діагностують у 14,8% пацієнтів з ЛАМ [5, 22].

Приблизно 85% випадків ЛАМ є спорадичними [5]. Спорадичний ЛАМ, як правило, має тяжчий перебіг і швидше призводить до формування легеневої недостатності та інвалідизації. У зв'язку з цим при верифікації ЛАМ принципово важливо своєчасно виявити наявний у пацієнта КТС, оскільки це має прогностичне значення і визначає тактику ведення пацієнта.

КТС – це системна спадкова дисплазія, обумовлена порушенням закладки ектодермального зародкового листка [7]. Відповідно до існуючої на сьогодні класифікації спадкових дисплазій, КТС відносять до факотоматозів (phakos – від грец. сочевиця, родима пляма) – нейроектодермальних захворювань, що крім КТС охоплюють такі рідкісні нозологічні форми, як нейрофіброматоз, синдром Стерджа–Вебера і хвороба Гіппеля–Ліндау [24].

КТС верифікується відповідно до критеріїв діагностики цього захворювання, які поділяють на «великі» і «малі» [11].

До великих критеріїв діагнозу КТС відносять:

- ангіофіброматоз обличчя (шоки, спинка носа);
- піднігтьові фіброми;
- три й більше плям гіпопигментації, поліоз;

- ділянки у вигляді шагреневих бляшок;
- множинні гамартомні вузлики на сітківці;
- горбки в корі великих півкуль;
- субепендимальні вузлики;
- субепендимальна гігантоклітинна астроцитома;
- рабдоміома серця;
- ниркові ангіоміоліпомі або ЛАМ.

Серед *малих діагностичних критеріїв КТС* можна назвати:

- множинні ямки на емалі зубів;
- гамартомні поліпи прямої кишки;
- кісткові кісти;
- фіброматоз ясен;
- не ниркові гамартоми;
- ахроматичні плями на сітківці;
- шкірні прояви у вигляді конфетті (дрібні круглі плями);
- множинні кісти нирок;
- міграція білої речовини мозку у вигляді ліній променя [15, 26].

Діагноз КТС вважають беззаперечним за наявності 2 великих критеріїв або 1 великого і 2 малих. Ймовірний діагноз ставиться за наявності 1 великого й 1 малого критерію. Діагноз КТС вважають сумнівним за наявності 1 великого критерію.

На відміну від ЛАМ, на який страждають переважно жінки, КТС зустрічається з однаковою частотою в осіб обох статей. Поширеність КТС значно вища, ніж ЛАМ [11]. Приблизно 1/3 дорослих пацієнтів з КТС мають рентгенологічні ознаки ЛАМ [9]. Якщо є невизначеність щодо діагностики ЛАМ-КТС, то пацієнта слід скерувати до відповідного центру, спеціалісти якого керуються настановами Європейського респіраторного товариства, Американського торакального товариства та Японського респіраторного товариства з діагностики та ведення даної патології [6, 12, 15, 26].

ЛАМ характеризується підвищеним ризиком розвитку повторних спонтанних пневмотораксів. На підставі високого ризику рецидиву у пацієнтів з ЛАМ експертна група підтримала проведення *плевродезу* після першого епізоду пневмотораксу [1, 15, 21].

Медикаментозне лікування спорадичного ЛАМ та ЛАМ-КТС, які зумовлені мутацією в одному з генів TSC,

спрямоване на патогенез захворювання. У лікуванні використовують сиролімус (рапаміцин) – імунодепресант, інгібітор mTOR, що утворює комплекс з FKBP12, який потім зв'язується з mTOR і блокує активацію кіназ, відновлюючи гомеостаз у клітинах з дефектною функцією генів TSC, та зменшує розміри пухлини [13, 14, 17]. Для пацієнтів з ЛАМ зі зниженою функцією легень (при об'ємі форсованого видиху за 1-шу секунду (ОФВ₁) менше 70%) рекомендується проводити лікування сиролімусом, більше ніж спостерігати (сильні рекомендації, що базуються на даних високої якості). Метою терапії сиролімусом є стабілізація функції легень, підвищення функціональної ефективності та поліпшення загальної якості життя пацієнта.

Окрім того, згідно з рекомендаціями, для лікування ЛАМ не рекомендується доксициклін, а також гормональна терапія, до якої належать прогестини, агоністи GnRH, SERM-препарати, такі як тамоксифен, а також оофоректомія (табл. 2). ЛАМ, як правило, прогресує і в кінцевому підсумку призводить до тяжкої дихальної недостатності, яка не лікується, тому трансплантація легень залишається єдиним методом лікування для пацієнтів в його термінальній стадії [6, 15].

Клінічний випадок

Пацієнтка М., 28 років, поступила в пульмонологічне відділення Волинської обласної клінічної лікарні *зі скаргами* на задишку під час незначного фізичного навантаження, схуднення, загальну слабкість, висипання на шкірі обличчя, збільшення розмірів живота. Захворювання почалося з висипань на шкірі обличчя в дитячому віці (з 4 років). Постійно спостерігалася у нефролога з приводу полікістозу нирок. У інших спеціалістів не обстежувалась, жодних лікувальних препаратів не приймала. П'ять років тому з'явилася задишка, яка неухильно прогресувала. Алергічних захворювань, шкідливих звичок в анамнезі немає. Обтяжений *спадковий анамнез*: у мами, зі слів пацієнтки, також були подібні висипання на шкірі обличчя; лікувалася з приводу хронічного захворювання нирок, померла в молодому віці. Має маленьку дочку; зі слів пацієнтки, дитина здорова.

Об'єктивно: загальний стан середньої тяжкості. Астенічної статури, маса тіла – 48 кг, зріст – 159 см. На шкірі обличчя – множинні ангіофіброми (рис. 2).

Таблиця 2. Рекомендації Американського торакального товариства та Японського респіраторного товариства (2016)

Контекст	Рекомендації	Сила рекомендацій	Консенсус в оцінках ефективності
Лікування інгібіторами mTOR	Для пацієнтів з ЛАМ з порушеною функцією легень рекомендується лікування сиролімусом, більше ніж спостереження	Сильна	Середній
	Для відібраних пацієнтів з ЛАМ з хіліозним випотом рекомендовано лікування сиролімусом, більше ніж інвазивне лікування (плевродез)	Умовна	Дуже низький
Лікування доксицикліном	НЕ використовувати доксициклін для лікування ЛАМ	Умовна	Низький
Лікування гормональною терапією	НЕ використовувати гормональну терапію для лікування ЛАМ (Гормональна терапія охоплює прогестини, агоністи GnRH, селективні модулятори рецепторів естрогенів, такі як тамоксифен, і оофоректомію)	Умовна	Дуже низький
VEGF-D як діагностичний тест	Для пацієнтів, у яких HRCT показує кістозні відхилення, характерні для ЛАМ, але немає конфігуративних клінічних або позалегенових рентгенологічних особливостей ЛАМ, ми рекомендуємо проводити визначення VEGF-D перед розглядом доцільності діагностичної біопсії легень («Конфігуративні особливості ЛАМ» включають КТС, ангіоміоліпому, виражений плевральний випіт або асцит, а також кістозні лімфангіолейоміоми)	Сильна	Середній



Рис. 2. Множинні ангіофіброми на шкірі обличчя

Фізикальне обстеження: шкіра тіла та слизові оболонки без особливостей. Частота дихання – 20 за 1 хв. Аускультативно – дихання везикулярне, ослаблене в підлопатковій ділянці справа. ЧСС – 100 за 1 хв, АТ – 140/90 мм рт. ст. Тони серця ослаблені. Живіт м'який, збільшений в об'ємі, праворуч від пупка пальпується утворення великих розмірів. Печінка не збільшена, набряків немає.

Клінічний аналіз крові: еритроцити – $3,79 \times 10^{12}/л$, гемоглобін – 96 г/л, лейкоцити – $6,1 \times 10^9/л$, тромбоцити – $237 \times 10^9/л$, ШОЕ – 8 мм/год. **Біохімічний аналіз крові:** глюкоза – 4,1 ммоль/л, креатинін – 58 ммоль/л, загальний білок – 68 г/л, С-реактивний білок – 0,8 мг/л. **Аналіз сечі:** білок – 0,183 г/л, лейкоцити – 4–6 в полі зору, еритроцити – 6–8 у полі зору. За відсутності лабораторних можливостей локальної лабораторії VEGF-D у сироватці крові пацієнтки не визначався.

ЕКГ: синусова тахікардія, електрична вісь серця відхилена вліво, порушення внутрішньшлуночкової провідності.

Дослідження ФЗД: функціональна життєва ємність легень (ФЖЄЛ) – 1,14 л/с (33%); ОФВ₁ – 1,13 л/с (37,9%); індекс Тифно – 99%.

Комп'ютерна томографія (КТ) органів грудної порожнини: на всьому протязі множинні тонкостінні кісти округлої форми малих і середніх розмірів, випіт у правій плевральній порожнині. КТ-картина відповідає ЛАМ (рис. 3, 4).

КТ органів черевної порожнини та заочеревинного простору: пухлина правої нирки великих розмірів з розміщенням в черевній порожнині (рис. 5).

МРТ головного мозку не проводилась у зв'язку з відсутністю неврологічної симптоматики у хворой.

УЗД органів черевної порожнини і малого тазу: нирки збільшені в розмірах, візуалізуються множинні кісти діаметром 8–32 мм; в черевній порожнині – гіперехогенне утворення великих розмірів неоднорідної структури без чітких меж, добре васкуляризоване, без чіткого зв'язку з прилеглими структурами. По передній стінці матки – гіпоехогенне утворення з чіткими контурами, розмірами 10 мм.

Обстеження очного дна: праве око (OD; рис. 6): диск зорового нерва блідо-рожевий, контури чіткі, перипапільарно візуалізується пухлиноподібне утворення світло-жовтого кольору (гамартома), а також в макулярній ділянці – дрібні пухлини, які нагадують друзи, артерії спазмовані, вени повнокровні. Ліве око (OS; рис. 7): диск зорового нерва блідо-рожевий, контури чіткі, за ходом верхньої судинної аркади візуалізується пухлиноподібне утворення світло-жовтого кольору (гамартома), макулярна ділянка без особливостей.

Пацієнтці проведена плевральна пункція, отримано 350 мл хильозного вмісту.

З метою гістологічної верифікації пухлини нирки великих розмірів, яка призвела до вираженого косметичного дефекту живота зі зниженням якості життя, пацієнтці було запропоновано оперативне втручання з метою видалення даної пухлини. Після підписання інформованої згоди пацієнтка була прооперована.

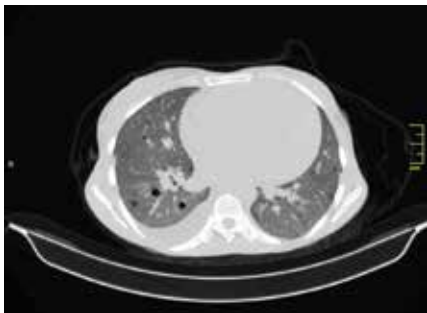


Рис. 3. HRCT: множинні тонкостінні кісти округлої форми в паренхімі обох легень, плевральний випіт справа

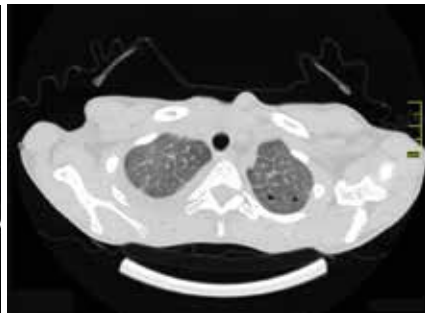


Рис. 4. HRCT: тонкостінні кісти округлої форми в паренхімі верхньої частки лівої легені

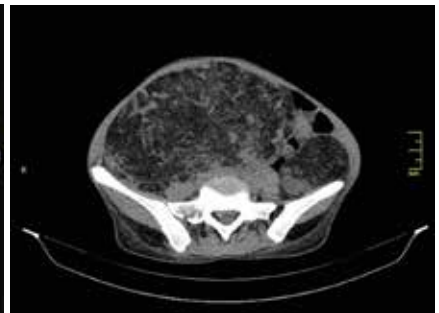


Рис. 5. Пухлина правої нирки великих розмірів з розміщенням в черевній порожнині



Рис. 6. Гамартоми на очному дні правого ока (OD)



Рис. 7. Гамартома на очному дні лівого ока (OS)



Рис. 8. Макропрепарат ангіоміоліптоми і правої нирки

Протокол операції: за допомогою серединної лапаротомії виявлено утворіння черевної порожнини розміром 26×15×15 см, який займає всю черевну порожнину. Шляхом поступової мобілізації з'ясувалося, що основа утвору йде з основи правої нирки, втягуючи в процес брижу товстої та тонкої кишки. Поступово мобілізовано ниркові судини, нижню порожнисту вену, яка була компресована утвором, правий сечовід йшов всередину пухлини. Утворіння щільний, з рівними контурами без зон розм'якшення, тканини нирки не візуалізовано – нирка розташована всередині утвору. Виділено судинну ніжку правої нирки, судини перев'язано, капрон № 4, подвійно, відсічено. Сечовід перев'язано, відсічено. Ліва нирка кістозно змінена. Контроль на гемостаз – сухо. Шви на рану. Пов'язка.

Патогістологічне дослідження: в операційному матеріалі права нирка з пухлиною значних розмірів (26×15×15 см – ангиоміоліома (рис. 8).

Клінічний діагноз: лімфангіолейомиоматоз, асоційований з комплексом туберозного склерозу (хвороба Бурневілья), ускладнений правостороннім хільотораксом, гігантська ангиоміоліома, асоційована з правою ниркою, ангиофіброматоз обличчя, множинні гамартоми на сітківці очей, респіраторна недостатність II (MRC3).

У пацієнтки були наявні 4 великих критерії діагнозу КТС, тобто діагноз слід вважати беззаперечним. Діагноз ЛАМ також не потребував підтвердження за допомогою хірургічної біопсії легень, оскільки мали місце екстрапульмональні прояви (ангиоміоліома правої нирки, гамартоми очного дна обох очей, множинні ангиофіброми шкіри), хільоторакс, високоспецифічні КТВРЗ-ознаки ЛАМ – множинні тонкостінні кісти округлої форми в паренхімі легень. Від проведення специфічної терапії (сироліму) пацієнтка відмовилася з причин матеріального характеру. Пацієнтка скерована на ЛКК з метою освідчення

на МСЕК. Проводиться симптоматичне лікування та диспансерне спостереження в лікаря загальної практики-сімейної медицини за місцем проживання.

Список літератури

1. Almoosa KF, et al. Management of pneumothorax in lymphangioleiomyomatosis: effects on recurrence and lung transplantation complications. *Chest*. 2006;129:1274–1281.
2. Andrew R, et al. *Current Biology*. 2003;13:1259–1268. August 5, 2003. Elsevier Science Ltd. All rights reserved. DOI 10.1016/S0960-9822(03)00506-2.
3. Brendan D, et al. *Molecular Cell*. 2002;10:151–162. July, 2002. Copyright 2002 by Cell Press.
4. Brunelli A, Catalini G, Fianchini A. Pregnancy exacerbating unsuspected mediastinal lymphangioleiomyomatosis and chylothorax. *Int J Gynaecol Obstet*. 1996;52:289–290.
5. Chorianopoulos D, et al. Lymphangioleiomyomatosis and tuberous sclerosis complex. *Lung*. 2008;186(4):197–207.
6. Francis X, et al. Ofcial American Thoracic Society/Japanese Respiratory Society Clinical Practice Guidelines: Lymphangioleiomyomatosis Diagnosis and Management. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*. Vol. 194. N 6. September 15 2016.
7. Gomez MR, et al. *Tuberous sclerosis complex*. Oxford: Oxford University Press, 1999.
8. Gupta N, et al. Diffuse cystic lung disease: part 1. *Am J Respir Crit Care Med*. 2015;191:1354–1366.
9. Hancock E, et al. Lymphangioleiomyomatosis and tuberous sclerosis. *Respir. Med*. 2002;96:7–13.
10. Harari S, et al. Lymphangioleiomyomatosis: What do we know and what we looking for? *Eur. Respir. Rev*. 2011;119(20):34–44.
11. John RW. Tuberous sclerosis. *Eur. J. Hum. Gen*. 2006;14(10):1065–1073.
12. Johnson SR, Cordier JF, Lazor R, et al. European Respiratory Society guidelines for the diagnosis and management of lymphangioleiomyomatosis. *Eur. Respir. J*. 2010;35:14–26.
13. Kwiatkowski DJ, et al. A mouse model of TSC1 reveals sex-dependent lethality from liver hemangiomas, and up-regulation of p70S6 kinase activity in Tsc1 null cells. *Hum Mol Genet*. 2002;11:525–534.
14. Lee L, et al. Efficacy of a rapamycin analog (CCI-779) and IFN-gamma in tuberous sclerosis mouse models. *Genes Chromosomes Cancer*. 2005;42:213–227.
15. Nishant Gupta, et al. Lymphangioleiomyomatosis Diagnosis and Management: High-Resolution Chest Computed Tomography, Transbronchial Lung Biopsy, and Pleural Disease Management An Official American Thoracic Society/Japanese Respiratory Society Clinical Practice Guideline. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*. Vol. 196. N 10. November 15 2017.
16. Ryu JH, et al. The NHLBI lymphangioleiomyomatosis registry: Characteristics of 230 patients at enrollment. *Am. J. Respir. Crit. Care Med*. 2006;173(1):105–111.
17. Sengupta S, et al. Regulation of the mTOR complex 1 pathway by nutrients, growth factors, and stress. *Mol Cell*. 2010;40:310–322.
18. Shen A, et al. Exacerbation of pulmonary lymphangioleiomyomatosis by exogenous estrogens. *Chest*. 1987;91:782–785.
19. Yano S, et al. Exacerbation of pulmonary lymphangioleiomyomatosis by exogenous oestrogen used for infertility treatment. *Thorax*. 2002;57:1085–1086.
20. Yockey CC, et al. Pulmonary lymphangioleiomyomatosis complicated by pregnancy. *Kans Med*. 1986;87:277–278, 293.
21. Young LR, et al. Patient perspectives on management of pneumothorax in lymphangioleiomyomatosis. *Chest*. 2006;129:1267–1273.
22. Zhang X, Travis WD. Pulmonary Lymphangioleiomyomatosis *Arch. Pathol. Lab. Med*. 2010;134:1823–1828.
23. Гаврисюк В.К. Очерки клинической пульмонологии. Киев, 2016. 336 с.
24. Овчаренко С.И. и др. Лимфангиолейомиоматоз – болезнь, поражающая женщин. Режим доступа: <http://con-med.ru/magazines/cm/pylmo/article/199727>
25. Яковенко О.К. та ін. Гіперсенситивний пневмоніт у контексті диференційної діагностики інтерстиціальних захворювань легень. *Клінічна імунологія. Алергологія. Інфектологія. Спецвипуск № 1*, 2018.
26. Яковенко О.К. та ін. Випадок лімфангіолейомиоматозу, асоційованого з комплексом туберозного склерозу. *Український пульмонологічний журнал*. 2018. № 3. С. 69–72.

РЕДКИЕ ИНТЕРСТИЦИАЛЬНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ЛЕГКИХ КАК МЕЖДИСЦИПЛИНАРНАЯ ПРОБЛЕМА. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ЛИМФАНГИОЛЕЙОМИОМАТОЗА, АССОЦИИРОВАННОГО С КОМПЛЕКСОМ ТУБЕРОЗНОГО СКЛЕРОЗА

О.К. Яковенко, Р.Б. Сидор, О.В. Соловей
Волынская областная клиническая больница

Резюме

Лимфангиолейомиоматоз – редкое заболевание легких, поражающее женщин, как правило, детородного возраста. Характеризуется прогрессирующим инфильтративным ростом гладкомышечно-подобных клеток, который приводит к кистозной деструкции легочной паренхимы, обструкции воздухопроводящих путей, кровеносных и лимфатических сосудов. Примерно в 15% случаев лимфангиолейомиоматоз ассоциирован с комплексом туберозного склероза – системной наследственной дисплазией, обусловленной нарушением закладки эктодермального зародышевого листка, которая характеризуется комбинированным опухолевидным поражением кожи, головного мозга, глазных яблок, сердца, почек и легких. В статье представлены краткая характеристика, критерии диагностики комплекса туберозного склероза и лимфангиолейомиоматоза, а также описан клинический случай ассоциации этих заболеваний.

Ключевые слова: комплекс туберозного склероза, лимфангиолейомиоматоз.

RARE INTERSTITIAL LUNG DISEASES AS AN INTERDISCIPLINARY PROBLEM. CLINICAL CASE OF LYMPHANGIOLEIOMYOMATOSIS ASSOCIATED WITH A COMPLEX OF TUBEROUS SCLEROSIS

O.K. Yakovenko, R.B. Sidor, O.V. Solovey
Volyn Regional Clinical Hospital

Abstract

Lymphangioleiomyomatosis – is a rare lung disease, affecting mainly women of child-bearing age. Lymphangioleiomyomatosis is characterized by progressive infiltrative growth of smooth-muscle-like cells, leading to cystic destruction of lung parenchyma, and airways, blood and lymphatic vessels obstruction. In about 15% of all cases of lymphangioleiomyomatosis is associated with tuberous sclerosis complex – a hereditary systemic dysplasia, caused by compromised development of ectodermal germ layer, leading to combined skin tuberous growths and brain, eye, heart, kidney and lung lesions. The report presents brief characteristics, diagnosis criteria of tuberous sclerosis complex and lymphangioleiomyomatosis, as well as the clinical case of association of these two conditions.

Key words: tuberous sclerosis complex, lymphangioleiomyomatosis.



Реєструйтеся на сайті:
www.chil.com.ua

XII НАЦІОНАЛЬНИЙ КОНГРЕС «ЛЮДИНА ТА ЛІКИ» - УКРАЇНА 2019

27–28 м. Київ
березня «Президент-Готель»
вул. Госпітальна, 12

24 травня м. Чернівці
Готель «Буковина»,
вул. Головна, 141

11-13 вересня м. Дніпро
КДЦ «МЕНОРА»,
вул. Шолом-Алейхема, 4/26

4-5 жовтня м. Одеса
Медичний Дім «ODREX»,
вул. Розкидайлівська, 69/71

18 жовтня м. Львів
Готель «ТАУРУС»,
пл. Князя Святослава, 5

7-8 листопада м. Запоріжжя
«Славутич Арена»,
вул. Лобановського, 21

28-29 листопада м. Харків
«Прем'єр Палац Готель Харків»,
пр. Незалежності, 2

Оргкомітет:
ТОВ «НЬЮ ВІВО»
вул. С.Петлюри, 13/135, оф. 23
тел./факс: + 38 044 287 07 20
e-mail: office@newvivo.com.ua

