

УДК: 616.42-006.41-073.7+616-006.36-073.7

ЛІМФАНГІОЛЕЙОМІОМАЗ — СУЧАСНИЙ ПОГЛЯД НА ХВОРОБУ ТА РАДІОЛОГІЧНА ПРЕЗЕНТАЦІЯ КЛІНІЧНОГО ВИПАДКУ З ПРАКТИКИ

Дереш Н.В.* , Бєський В.О.* , Цибуляк В.**

Рентгенорадіологічне , фтизіохірургічне** відділення, Тернопільський обласний протитуберкульозний диспансер, м. Тернопіль, Україна*

Лімфангіолейоміоматоз (ЛАМ) — системне захворювання невідомої етіології, що може уражити будь-який орган, що містить лімфатичні елементи, в тому числі кістки та м'які тканини, а тому має широкий діапазон клінічних та радіологічних проявів. Вперше захворювання описане різними авторами у 1918 році та у 1937 році, з того часу до кінця 20 століття у світовій літературі було опубліковано близько 100 клінічних випадків. Однак за останні роки відмічають ріст захворювання, що частково пояснюється покращенням діагностики цієї патології за допомогою комп'ютерної томографії, сучасних лабораторних та генетичних методів дослідження. В Росії станом на 2007 рік було зафіксовано 23 випадки, в США — 230 випадків. Таким чином це 1-2 випадки на 1 млн.

Патогенез захворювання вивчений недостатньо, проте є переконливі дані про генетичну детермінованість і гормонзалежний естрогенний вплив. Захворювання описане лише у жінок, найчастіше в репродуктивному віці 18-50 років, загострення циклічні відповідно до менструального циклу, стабілізація змін в менопаузі та на фоні антиестрогенних методів лікування. ЛАМ може бути проявом туберозного склерозу та одним із його великих діагностичних критеріїв. Додавання цих припущень є знайдені мутації в одних і тих самих генах — наявність дефекту гена *Tsc2* імовірно є причиною аномальної відповіді (зростання) ЛАМ-клітин (атипових гладком'язевих і епітеліоїдних) на жіночі статеві гормони. Естроген регулює транскрипцію багатьох генів, окрім цього, вони можуть грати роль стимул-реакції в проліферації і міграції гладком'язевих клітин в інші органи і тканини.

Донедавна вважалось, що основними та обов'язковими проявами хвороби є ураження легеневого інтерстицію, грудної і/чи абдомінальної частин лімфатичної протоки та лімфовузлів. Сьогодні верифіковані та описані випадки уражень інших локалізацій, з та без характерних легневих проявів. Зокрема, це множинні ангиоматозні ураження кісток літичного характеру, що симулювали метастатичні зміни, кістозні маси в селезінці, асимптоматична кістозна лімфаденопатія, генералізовані та одиничні лімфангіоми різних локалізацій.

Класичними ознаками недуги є поява в легенях двобічних множинних тонкостінних повітряних кіст, що можуть розриватись з розвитком пневмотораксу. При ураженні крупних лімфатич-

них колекторів грудної, черевної порожнини з'являються кістозно-ангіоматозні маси, так звані лімфангіолейомиоми з розвитком рецидивуючих великих хільозних випотів (хілоторакс, хілоасцит) як наслідок порушення лімфодренажу.

Диференціювати легеневі зміни слід з центролобулярною емфіземою, гістіоцитозом, легневим фіброзом, пневматоцеле тощо.

Клінічні прояви залежать від локалізації, характеру та вираженості уражень. Часто це задишка, біль в грудній клітці, кровохаркання, симптоми стиснення органів кістозними масами, хільозним випотом, рідше осалгії чи асимптоматичний перебіг.

Постановка діагнозу базується на клінічних, радіологічних критеріях та гістологічному дослідженні.

Лікування симптоматичне, переважно направлене на пригнічення естрогенного фону та трансплантація легень.

Опис клінічного випадку з практики:

Пацієнтка К. 1965 р.н., спортивний інструктор, звернулась до дільничного лікаря із скаргами на помірну задишку із прогресуючим зниженням толерантності до звичайних фізичних навантажень та біль в грудній клітці справа. На оглядовій рентгенограмі виявлено великий плевральний випіт справа із підвищенням прозорості легневих полів. Направлена на дообстеження та лікування у відділення диференційної діагностики обласного протитуберкульозного диспансеру. Загальноклінічні аналізи в нормі. Виявлено вузловий зоб (з анамнезу страждає багато років). Зменшення об'єму формованого видиху за 1 сек. при збереженні легневих об'ємів. Під час проведення повторних плевральних пункцій було отримано близько 1,0-1,5 л хільозного випоту. Проведена відеоторакоскопія із забором біоптату, при дослідженні якого виявлено атипові вакуалізовані веретеноподібні гладком'язеві клітини без патологічних мітозів.

На комп'ютерній томограмі органів грудної та черевної порожнини з довенним контрастним підсиленням виявлені такі зміни:

- 1) двобічні множинні чіткоокреслені тонкостінні круглі повітряні кісти легень переважно d 3-5 мм із рівномірним розподілом, легенева паренхіма між ними збережена, місцями матової щільності та правобічний плевральний випіт (рис. 1, рис. 2);
- 2) крупна тяжиста кістозно-солідна контрастно підсилена маса в задньому середостінні пра-

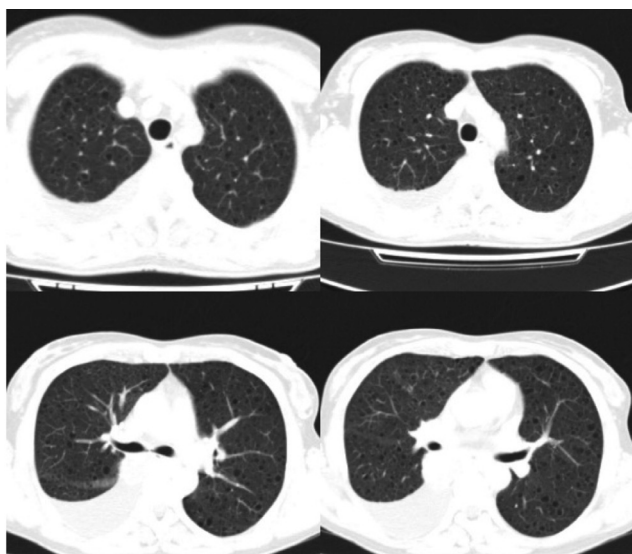


Рис. 1

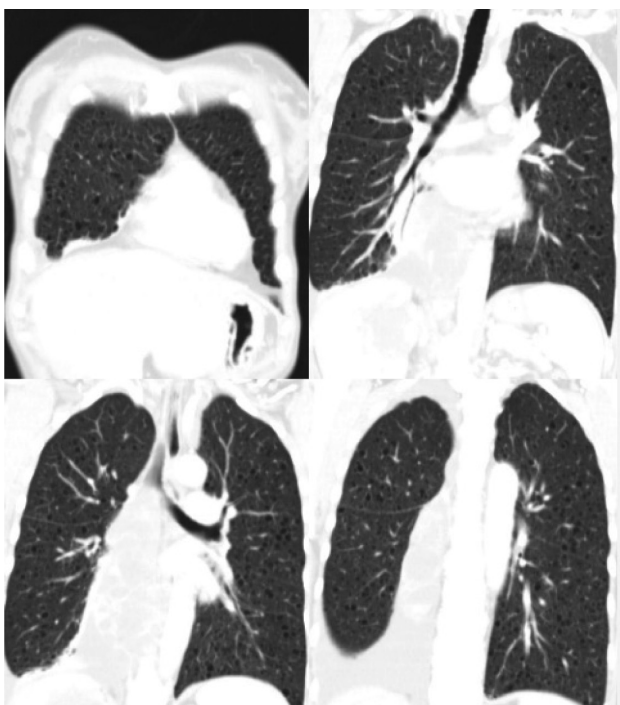


Рис. 2

воруч, що поширюється по ходу внутрішньогрудної лімфатичної протоки, нижня межа розпізнається в заочеревинному просторі (рис. 4, рис. 5);

- 3) ретрокуральна лімфаденопатія;
- 4) заочеревинні кістозні маси прекавально (рис.6).

Супутніми знахідками були: крупна кавернозна гемангіома правої частки печінки (рис.7), вузлова гіперплазія правої частки щитовидної залози (рис.3, рис.5) — також гормонзалежні патології, та подвоєння обох нирок як варіант розвитку. Кісткових деструкцій, уражень паренхіматозних органів черева, перитонеального випоту не виявлено.

Пацієнтка консультована в Інституті фтизіатрії та пульмонології ім. Яновського та у клініці за кордоном, діагноз ЛАМ верифікований. Прове-

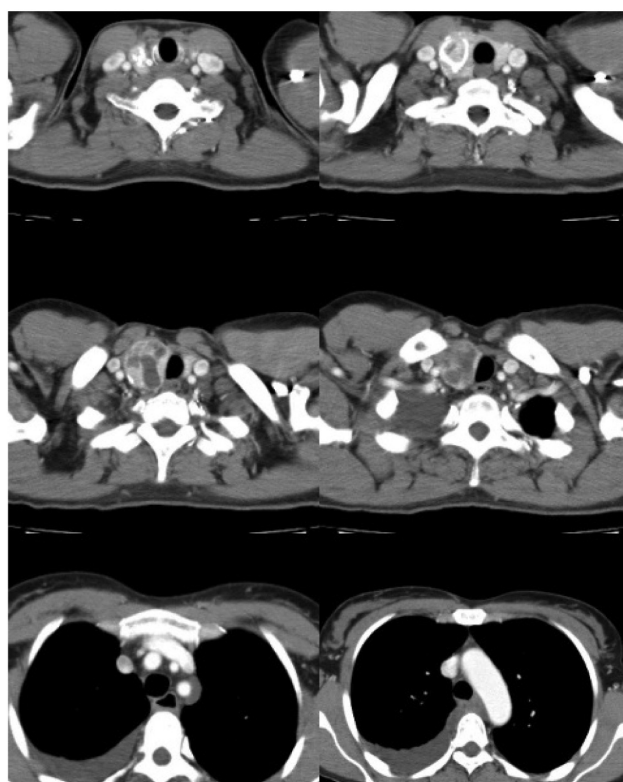


Рис. 3

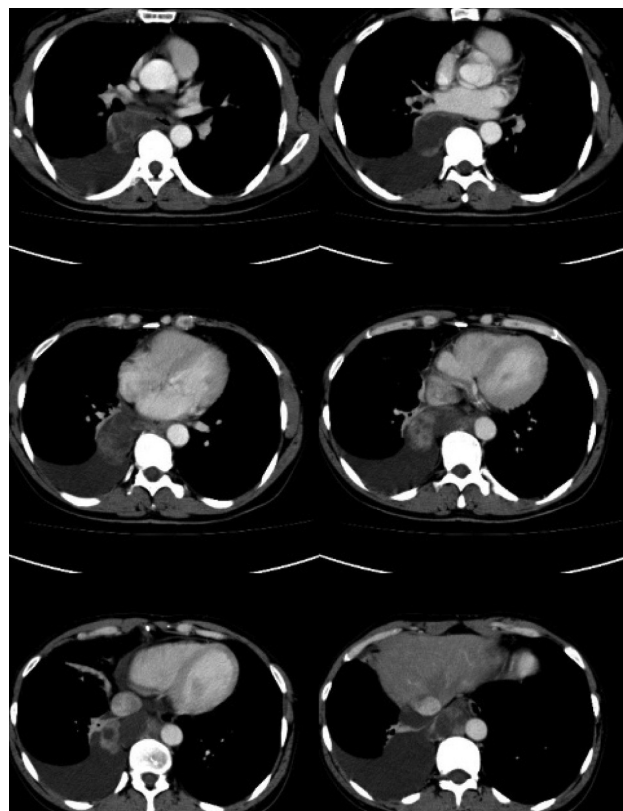


Рис. 4

дена торакальна операція — плевральне дренивання та пластика грудної протоки плевральним лоскутом, направлені на ліквідацію хілотораксу, призначена антиестрогенна терапія. Проведена біопсія вузлів щитовидної залози — отримано дані про вузлову гіперплазію з дегенерацією вузлів. Стан частково стабілізований.

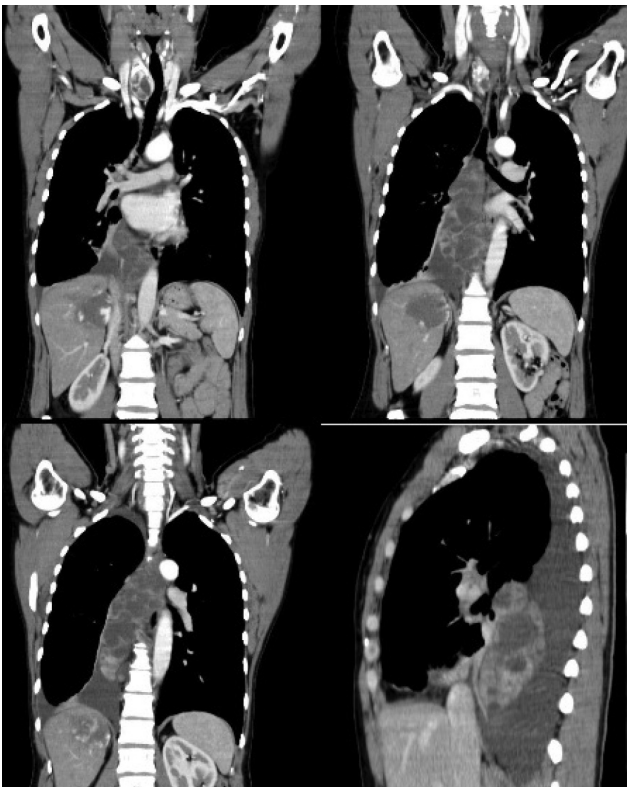


Рис. 5



Рис. 6

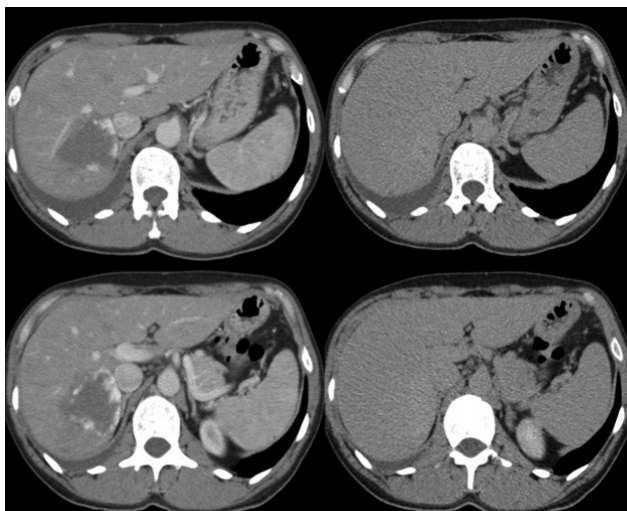


Рис. 7

ЛІТЕРАТУРА

1. Лимфангиолейомиоматоз — болезнь, поражающая женщин. С.И.Овчаренко, Е.А.Сон Кафедра факультетской терапии №1 лечебного факультета Московского государственного медицинского университета. Пульмонология №1/ 2010.
2. Лимфангиолейомиоматоз: современный взгляд на проблему Н.И. ШВЕЦ, д. мед. н., профессор; Т.М. БЕЦЦА, к. мед. н., доцент; В.В. СТАНИШЕВСКИЙ/Национальная медицинская академия последипломного образования им. П.Л. Шупика, Киев.
3. Lymphangioleiomyomatosis: Pulmonary and Abdominal Findings with Pathologic Correlation, Esther Pallisa, MD, 1From the Departments of Radiology (E.P., P.S., J.A., J.C.), Respiratory Medicine (A.R.), and Pathology (J.M.), Hospital General Universitari Vall d'Hebron, Passeig Vall d'Hebron 119-129, 08035 Barcelona, Spain. Presented as an education exhibit at the 2001 RSNA scientific assembly. Received February 8, 2002; revision requested March 18; final revision received June 19; accepted July 2.
4. Lymphangiomas: a Wide Spectrum of Diseases 30 Jun 2010 — 222. © 2010 Hong Kong College of Radiologists. J Hong Kong Col Radiol. 2010;13:222-5. CASE REPORT.
5. Лимфангиолейомиоматоз: современный взгляд на проблему www.health-medix.com/.../liki.../Shvets.pdf
6. <http://kafedra-radiology.ru/kategorii/grudnaya-kletka/limfangioleyomiomatoz-lyogkih.html>
7. Kalassian K.G., Doyle R., Kao P., Ruoss S., Raffin T.A. Lymphangioleiomyomatosis: new insights. Am J Respir Crit Care Med 1997; 155:1183-1186.
8. Carsillo T., Astrinidis A., Henske E.P. Mutations in the tuberous sclerosis complex gene TSC2 are a cause of sporadic pulmonary lymphangioleiomyomatosis. Proc Natl Acad Sci U S A 2000; 97:6085-6090.
9. Taylor J.R., Ryu J., Colby T.V., Raffin T.A. Lymphangioleiomyomatosis: clinical course in 32 patients. N Engl J Med 1990; 323:1254-1260.
10. Sullivan E.J. Lymphangioleiomyomatosis: a review. Chest 1998; 114:1689-1703.
11. Kitaichi M., Nishimura K., Itoh H., Izumi T. Pulmonary lymphangioleiomyomatosis: a report of 46 patients including a clinicopathologic study of prognostic factors. Am J Respir Crit Care Med 1995; 151:527-533.
12. Chu S.C., Horiba K., Usuki J., et al. Comprehensive evaluation of 35 patients with lymphangioleiomyomatosis. Chest 1999; 115:1041-1052.
13. Roman A., Aristazabal D., Pallisa E., et al. Linfangioleiomiomatosis: estudio de 15 pacientes. Med Clin 2000; 115:98-102.
14. Urban T., Lazor R., Lacronique J., et al. Pulmonary lymphangioleiomyomatosis: a study of 69 patients. Medicine 1999; 78:321-337.
15. Collins J., Miller N.L., Kazerooni E.A., McAdams H.P., Leung A.N., Love R.B. Lung transplantation for lymphangioleiomyomatosis: role of imaging in the assessment of complications related to the underlying disease. Radiology 1999; 210:325-332.
16. Miller N.L., Chiles C., Kullig P. Pulmonary lymphangioleiomyomatosis: correlation of CT with radiographic and functional findings. Radiology 1990; 175:335-339.
17. Rappaport D.C., Weisbrod G.L., Herman S.J., Chamberlain D.W. Pulmonary lymphangioleiomyomatosis: high-resolution CT findings in four cases. AJR Am J Roentgenol 1989; 152:961-964.
18. Aberle D.R., Hansell D.M., Brown K., Tashkin D.P. Lymphangioleiomyomatosis: CT, chest radiographic, and functional correlations. Radiology 1990; 176:381-387.
19. Crausman R.S., Lynch D.A., Mortenson R.L., et al. Quantitative CT predicts the severity of physiologic dysfunction in patients with lymphangioleiomyomatosis. Chest 1996; 109:131-137.

20. Kirchner J., Stein A., Viel K., et al. Pulmonary lymphangi-oleiomyomatosis: high-resolution CT findings. *Eur Radiol* 1999; 9:49-54.
21. Stern E.J., Webb W.R., Golden J.A., Gamsu G. Cystic lung disease associated with eosinophilic granuloma and tuberous sclerosis: air trapping at dynamic ultrafast high-resolution CT. *Radiology* 1992; 182:325-329.
22. Lenoir S., Grenier P., Brauner M.W., et al. Pulmonary lymphangiomyomatosis and tuberous sclerosis: comparison of radiographic and thin-section CT findings. *Radiology* 1990; 175:329-334.
23. Avila N.A., Kelly J.A., Chu S.C., Dwyer A.J., Moss J. Lymphangiomyomatosis: abdominopelvic CT and US findings. *Radiology* 2000; 216:147-153.
24. Bernstein S.M., Newell J.D., Adamczyk D., Mortenson R.L., King T.E., Lynch D.A. How common are renal angiomyolipomas in patients with pulmonary lymphangiomyomatosis? *Am J Respir Crit Care Med* 1995; 152:2138-2143.
25. Rumanick W.M., Bosniak M.A., Rosen R.J., Hulnick D. Atypical renal and pararenal hamartomas associated with lymphangiomyomatosis. *AJR Am J Roentgenol* 1984; 142:971-972.
26. Avila N.A., Bechtle J., Dwyer A.J., Ferrans V.J., Moss J. Lymphangiomyomatosis: CT of diurnal variation of lymphangiomyomas. *Radiology* 2001; 221:415-421.
27. Moss J., Avila N.A., Barnes P.M., et al. Prevalence and clinical characteristics of lymphangiomyomatosis (LAM) in patients with tuberous sclerosis complex. *Am J Respir Crit Care Med* 2001; 164:669-6
28. Bonelli F.S., Hartman T.E., Swensen S.J., Sherrick A. Accuracy of high-resolution CT in diagnosing lung diseases. *AJR Am J Roentgenol* 1998; 170:1507-1512.
29. Sobonya R.E., Quan S.F., Fleishman J.S. Pulmonary lymphangiomyomatosis: quantitative analysis of lesions producing airflow limitation. *Hum Pathol* 1985; 16:1122-1128.
30. Печуриси сайту www.radiographia.ru.

РЕЗЮМЕ: в статті приведена літературна довідка та радіологічна презентація клінічного випадку лімфангіолейоміоматозу в жінки 46 років із скаргами на задишку та болі в грудній клітці.

Ключові слова: лімфангіолейоміоматоз — жінка — естрогеновий ефект — легеневі кісти — хільозний випіт — грудна протока.

SUMMARY. Lymphangiomyomatosis (LAM) is a rare disease with unknown etiology, characterized by pulmonary cysts at computed tomography (CT) and proliferation of abnormal smooth muscle cells at lung biopsy. Its exclusive occurrence in women of reproductive age (estrogen effect). Pneumothorax, pleural effusion, and chylothorax are complications of LAM. Renal angiomyolipomas, the most frequent abdominal lesions, usually manifest as asymptomatic, small, bilateral tumors of fat attenuation in the renal cortex. Lymphangiomas are cystic retroperitoneal masses that occur in up to 20% of patients. Other CT findings are hypo- or hyperattenuating lymph nodes, a dilated thoracic duct, and ascites.

We report a 46-year-old female with Lymphangiomyomatosis (LAM) presenting with history dyspnea and chest pain. Pulmonary findings are generally symmetrically thin-walled multiple cysts with normal lung parenchyma between them and "ground-glass" like attenuation; large unilateral recurrent chylothorax (thoracic punctures yielded milky fluid 1-1,5 L); large posterior mediastinum cystic masses — lymphangiomyoma with subtotal lesions thoracic duct; retrocrural adenopathy.

Abdominal findings are low-attenuation retroperitoneal cystic masses. Additional findings are large cavernous hepar hemangioma (also suggestive of estrogen effect) and nodular goiter.

Chylous pleural effusion cytology exam confirmed LAM.

Key words: Lymphangiomyomatosis — women — estrogen effect — lung cysts — chylous effusion — thoracic duct.

НОВІ КНИГИ

УДК 616.728.3-073 ББК 54.18 К60

Автори:

Михайло Іванович Спужак — доктор медичних наук, професор, завідувач кафедри променевої діагностики Харківської медичної академії післядипломної освіти; Олена Петрівна Шармазанова — доктор медичних наук, професор кафедри променевої діагностики Харківської медичної академії післядипломної освіти; Ризван Ягубович Абдуллаєв — доктор медичних наук, професор, завідувач кафедри ультразвукової діагностики Харківської медичної академії післядипломної освіти;

Сергій Михайлович Спужак — кандидат медичних наук, доцент кафедри лікувальної фізкультури, спортивної медицини та реабілітації Харківської медичної академії післядипломної освіти;

Богдан Олександрович Федорович — аспірант кафедри променевої діагностики Харківської медичної академії післядипломної освіти.

Рецензенти:

Пилипенко М.І., д.м.н., професор;

Кіношенко Ю.Т., д.м.н., професор.

Колінний суглоб (променева анатомія, методи дослідження, променева діагностика захворювань і травматичних ушкоджень) / М.І. Спужак, О.П. Шармазанова, Р.Я. Абдуллаєв та ін. — Донецьк: Видавець Заславський О.Ю., 2011. — 208 с. ISBN 978-617-7001-97-2

У монографії наведені дані про вікову рентгеноанатомію, променеву анатомію, методи дослідження і променеву діагностику захворювань і травматичних ушкоджень колінного суглоба в дітей та дорослих, що сприятимуть покращенню діагностики та своєчасному лікуванню. Монографія розрахована на лікарів-рентгенологів, ортопедів-травматологів, педіатрів та ін.

Замовити книги можна за телефоном: (057) 751-11-81, (097) 615-60-36

