

Мамедова Т. Д., Гвоздовская Т. И.

КЛИНИКО-РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ И ПАТОМОРФОЛОГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ЛИМФАНГИОЛЕЙОМИОМАЗА

Научный руководитель ассист. Рукша К. Г.

Кафедра патологической анатомии

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

Лимфангиолейомиоматоз (ЛАМ) – мультисистемное заболевание, проявляющееся поражением легких и лимфатической системы женщин преимущественно в репродуктивном возрасте. Данное заболевание имеет медленно прогрессирующее течение и характеризуется инфильтрацией легочной паренхимы и стенок лимфатических сосудов патологическими клетками и последующей кистозной трансформацией легочной ткани.

В большинстве случаев ЛАМ наблюдается у женщин детородного возраста, обостряется во время беременности и часто проявляется после назначения эстрогенов, описаны единичные случаи лимфангиолейомиоматоза у лиц мужского пола. Распространенность легочного ЛАМ оценивается на уровне 1–5 на 1000000 женщин.

В зависимости от патогенетического течения в литературе выделяют два вида заболевания: спорадический ЛАМ (без генетических заболеваний в анамнезе, частота встречаемости 2,6 женщины на 1 млн.); ассоциированный с комплексом туберозного склероза (TCS).

Главной патоморфологической особенностью ЛАМ является образование особых «ЛАМ-клеток», представляющих собой либо миофибробластоподобные веретенообразные клетки, либо эпителиоидные клетки. Этиология ЛАМ-клеток до сих пор остается неясной, однако считается, что они могут метастазировать по кровеносным и лимфатическим сосудам аналогично опухолевым клеткам. Они экспрессируют определенные ферменты, разрушающие внеклеточный матрикс и провоцирующие повреждение тканей. В литературе описывается расположение ЛАМ-клеток группами вокруг микрокист, вдоль бронхиол, лимфатических и кровеносных сосудов, образуя узлы различного размера, сдавливающие прилежащие структуры. Основными клиническими проявлениями ЛАМ являются спонтанные пневмотораксы, прогрессирующая одышка при физической нагрузке и хилезный плевральный выпот (хилоторакс). Спонтанный пневмоторакс нередко является ранней манифестацией ЛАМ. Клинические проявления ЛАМ обусловлены экстенсивным ремоделированием тканей и искажением легочных структур. Развитие двустороннего пневмоторакса у беременной женщины или часто рецидивирующий пневмоторакс у молодой некурящей женщины могут свидетельствовать о возникновении ЛАМ с высокой вероятностью. Реже встречаются кашель, кровохарканье и откашливание лимфы (лимфорей). Также ЛАМ характеризуется внелегочными проявлениями, а именно ангиомиолипомами, доброкачественными опухолями, поражающими преимущественно почки, и лимфангиолейомиомами, опухолевидными образованиями, расположенными чаще в брюшной полости, забрюшинном пространстве и полости малого таза. Для диагностики заболевания на клиническом этапе используются рентгенологические методы исследования, в том числе мультиспиральная компьютерная томография и Pulmo3D моделирование. Однако золотым стандартом диагностики является проведение трансбронхиальной биопсии и гистологического изучения легочной паренхимы.

Таким образом, ЛАМ остается малоизученным редким заболеванием, требующим дальнейшего изучения и проведения клинических наблюдений. Тем не менее, представления о генетической и молекулярной основе развития патологии значительно расширились за последние десятилетия. Это дало возможность для разработки патогенетически обоснованной таргетной терапии. В связи с этим чрезвычайную важность приобретает ранняя диагностика, возможная при использовании комплекса морфологических и рентгенологических исследований.