

**Яцкевич Ю.О., Скрипская А.А.**  
**ЛИМФАНГИОЛЕЙОМИОМАТОЗ**

**Научный руководитель: ассист. Антонова Н.П.**  
*Кафедра фтизиопульмонологии*

*Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск*

**Актуальность.** Лимфангиолейомиоматоз (ангиолейомиоматоз) – полисистемное заболевание, поражающее, в основном, женщин репродуктивного возраста и характеризующееся пролиферацией гладких мышечных волокон. Этиология данного заболевания до конца не изучена. Редкость патологии (1 случай на 400 тыс. взрослых женщин) лимфоангиолейомиоматоза обуславливает сложность ранней диагностики и выработки тактики лечения пациентов.

**Цель:** демонстрация редкой патологии на примере клинических случаев.

**Материалы и методы.** Исследование проведено на базе ГУ «Республиканский научно-практический центр пульмонологии и фтизиатрии» на основе медицинских карт стационарных больных 2 пациентов с диагнозом лимфангиолейомиоматоза, проходивших периодически курсы лечения на базе центра.

**Результаты и их обсуждение.** Пациентке О. (1976 г.р.) в 2008 году по результатам морфологической верификации был выставлен диагноз лимфангиолейомиоматоз. Изначально пациентку беспокоила одышка при быстрой ходьбе на протяжении 4 лет. В апреле 2012 года была госпитализирована в связи с резким ухудшением состояния: нарастанием одышки. Диагноз при поступлении: лимфангиолейомиоматоз, ДН I. В стационаре был проведен курс лечения, включающий системные кортикостероиды, наблюдалась положительная динамика, пациентка была выписана с рекомендацией дальнейшего приёма с постепенным снижением дозы преднизолона. В октябре 2012 вновь была госпитализирована с усугублением дыхательной недостаточности, что связывает с отменой преднизолона. Диагноз при поступлении: лимфангиолейомиоматоз, ДН III. Рентгенологически отмечалась отрицательная динамика за счет нарастания количества очагов в нижних долях обоих легких и появления гидроторакса справа. Был проведен химический плевродез. Пациентка выписана с улучшением. В дальнейшем через 2 года прогрессирование легочно-сердечной недостаточности привело к летальному исходу.

Пациентка Н. (1975 г.р.) была госпитализирована в стационар ГУ РНПЦ ПиФ в октябре 2011 года с диагнозом «Диссеминированный процесс в легких, неуточнённой этиологии». Изменения в легких впервые выявлены в 2009 году, пациентка длительно отказывалась от морфологической верификации диагноза. На момент поступления предъявляла жалобы на одышку при физической нагрузке, затрудненное дыхание, слабость. На рентгенограмме органов грудной клетки определялась ячеисто-сетчатая трансформация легочного рисунка, инфильтрация в нижней доле и жидкость в плевральной полости справа (рентгенограмма после пункции). Плевральная жидкость носила хилезный характер. На основании клинической картины и результатов исследований пациентке был выставлен диагноз: лимфангиолейомиоматоз с поражением лёгких, лимфатических узлов (мезентериальных, забрюшинных), обеих почек, печени, осложненный правосторонним хилотораксом, ДН II. Множественные миомы матки. Пациентка была переведена в Республиканский центр Торакальной хирургии, где ей были выполнены правосторонняя VATS (диагноз подтвержден морфологически) и химический плевродез. Следующий раз пациентка поступила в 2014 году с жалобами на ухудшение состояния и усиление одышки. На момент госпитализации – состояние тяжелое, одышка в покое. На рентгенограмме органов грудной клетки жидкость до уровня 2 ребра. Проведение плевральных пункций длительного эффекта не давало. Прогрессирование сердечно-легочной недостаточности привело к летальному исходу.

**Выводы.** Лимфангиолейомиоматоз – редкая патология, при невозможности проведения трансплантации легких – с неблагоприятным прогнозом.