LGD Alliance Europe

Лимфангиоматоз и болезнь Горхема

LGD Alliance Europe помогает обучать и поддерживать пациентов, их семьи и профессионалов в сфере здравоохранения для улучшения ухода за пациентами.

patients@lgda.eu
www.lgda.eu

ЧТО ТАКОЕ ЛИМФАНГИОМАТОЗ?

Лимфангиоматоз (произносится лимф-ан-гио-ма-ТО-з) состоит из слов:

- лимф: лимф
- анги: сосуд
- ома: опухоль (доброкачественная)
- тосис: заболевание

Заболевание с опухолями в лимфатических сосудах.

Лимфатические сосуды достигают практически каждой части тела. Вот почему лимфангиоматоз может проявиться в любом месте, но чаще всего заболевание проявляется в костях и легких.

Опухоль вызывают размеры и увеличение количества лимфатических сосудов.

Лимфангиоматоз также известен, как генерализированная лимфатическая аномалия (ГЛА).

ГЛА имеет схожее с болезнью Горхема-Стаута. 75% всех пациентов с ГЛА имеют поражение кости, что наталкивает некоторых на выводы, что ГЛА и болезнь Горхема-Стаута, скорее необходимо считать спектром проявления одного заболевания, чем различными болезнями.

ЧТО ТАКОЕ БОЛЕЗНЬ ГОРХЕМА?

Болезнь Горхема редкое заболевание кости, при котором исчезает кость и на ее месте увеличиваются сосуды и ткани. Заболевание называется болезнью исчезающей кости и также обширным остеолизом.

- остео: кость
- лиз: исчезновение

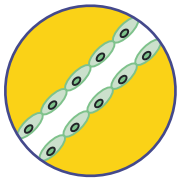
Болезнь Горхема, также известна под названием болезнь Горхема-Стаута.

Считается, что она является близкой к лимфангиоматозу в связи с прорастанием лимфатических сосудов в кости. Поскольку сосуды прорастают, они агрессивно вторгаются в соседнюю кость, приводя к резорбции и замене ткани ангиоматозом.

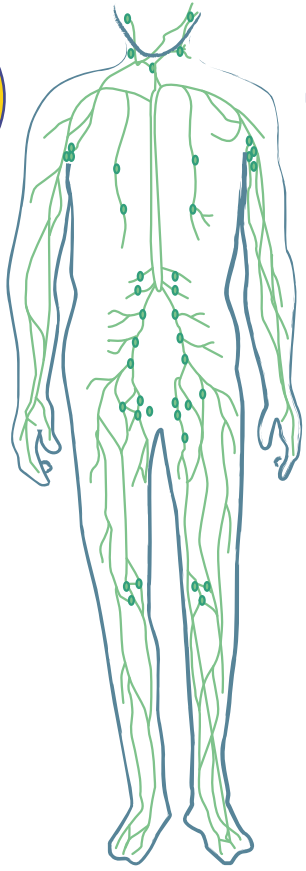
КАПОШИФОРМНЫЙ ЛИМФАНГИОМАТОЗ

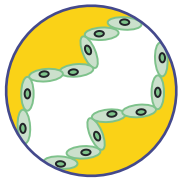
Капошиформный лимфангиоматоз отличается от ГЛА нарушенными веретенообразными лимфатическими клетками. В наличии ограниченное количество информации о долгосрочных результатах пациентов с капошиформным лимфангиоматозом, в сравнении с другими пациентами с генерализованной лимфатической аномалией (ГЛА). Пациенты с капошиформным лимфангиоматозом могут иметь более плохие прогнозы, в частности из-за развития заболевания в легких.

ЛИМФАТИЧЕСКАЯ СИСТЕМА



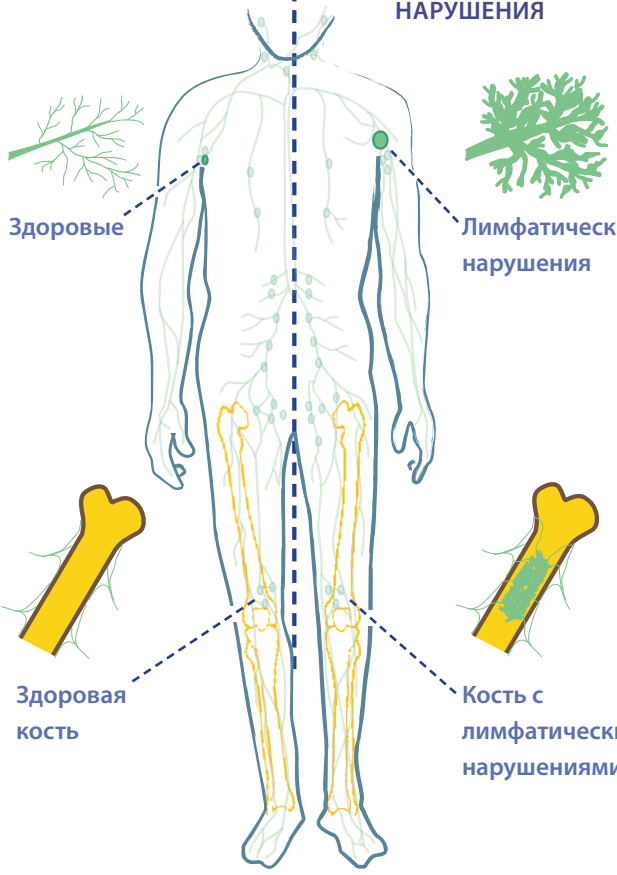
Здоровый лимфатический сосуд





Лимфатические нарушения

ЗДОРОВЫЕ ЛИМФАТИЧЕСКИЕ НАРУШЕНИЯ



Здоровые

Лимфатические нарушения

Здоровая кость

Кость с лимфатическими нарушениями

Лимфатические нарушения в шее, плече и спине. Давление в месте нарушения иногда провоцирует разрыв небольших кровяных сосудов в коже.

Лимфатическое нарушение в ноге.

Лимфатические нарушения в костях могут ослабить их. Возможно искривление спины при поражении позвонков.

КТО БОЛЕЕТ?

Заболевание поражает мужчин и женщин, любой расы и не демонстрирует наследственных закономерностей. Заболевание может появиться в любом возрасте, но частота проявления самая высокая у детей и подростков. Признаки и симптомы, как правило, проявляются до 20 лет, и заболевание часто остается не признанным у взрослых.

НАСКОЛЬКО ЧАСТОЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ?

Из-за редкости заболевания, часто ставится неправильный диагноз, неизвестно, сколько людей поражены этим заболеванием. По подсчетам ежегодно от 10 до 30 новых пациентов рождается в Европейском Союзе с ГЛА и болезнью Горхема-Стаута.

КАКИЕ СИМПТОМЫ?

Ранние признаки заболевания в груди, следующие: хрипение, кашель и ощущение нехватки воздуха,

Боль, в костях могут относить к «росту костей» у молодых детей. Вместе с болью в кости, первым признаком заболевания может быть патологический перелом.

ДИАГНОЗ

Поставить правильный диагноз достаточно сложно и часто его ставят неправильно. Редкое заболевание с признаками других более распространённых заболеваний, таких как астма и остеопороз.

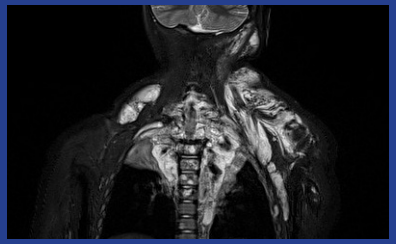
Инвазия

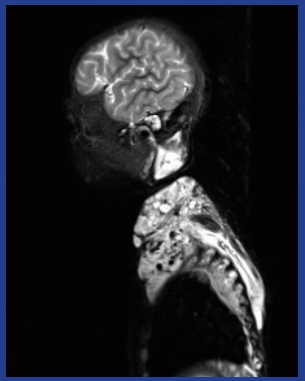
Несмотря на доброкачественный характер заболевания, по мере разрастания сосудов, происходит агрессивное вторжение в соседние ткани, кости или органы, что приводит к резорбции и замене ткани на ангиоматоз.

Инструменты диагностики

В то время пока рентген, КТ, МРТ, ультразвук, лимфангиография, остеосцинтиграфия и бронхоскопия отыгрывают роль в определении болезни, биопсия остается однозначным средством для диагностирования. Биопсия (небольшой образец ткани) забор для подтверждения диагноза и проверки особенных маркеров для проведения терапии.

Тем не менее, существуют отчеты, при которых биопсия привела к серьезным осложнениям, такие как чрезмерное просачивание и лимфа в плевре. Обсудите это со своим доктором или консультантом.





МРТ снимки лимфатических нарушений в шее, плече и спине. Большинство светлых зон лимфатическая жидкость. Мозг также светлый, но не поражен.

слева: снимок МРТ с лимфатическими нарушениями

справа: снимок рентгена той же самой кости с лимфатическими нарушениями

КАКАЯ ТЕРАПИЯ ВОЗМОЖНА?

Стандартный подход к терапии лимфангиматоза и болезни Горхема отсутствует.

Лечение часто призвано снизить и облегчить проявление симптомов, таких как усталость и подавление иммунитета.

Часто невозможно убрать опухоль, потому что лимфатические сосуды окружены кровеносными. Лекарственная терапия, диета, инвазивная радиология и хирургия, возможные способы лечения. Необходим многосторонний подход.

Примеры лекарственной терапии:

- Сиролимус
- Бисфосфонаты
- Винкристин (химиотерапия)
- Талидомид

Диета (необходимость зависит от случая):

- полное парентеральное питание (ППП)
- диета с низким содержанием жиров и высоким содержанием белков

Инвазивная радиология:

- склерозирующая терапия

Хирургические возможности:

- дренаж
- костный цемент
- трансплантация

НЕОБХОДИМО ЕЩЕ ОДНО МНЕНИЕ?

Иногда докторам сложно поставить правильный диагноз. Или сложно назначить правильное лечение, потому что у доктора нет знания этого заболевания. Поскольку заболевание очень редкое.

LGD Alliance Europe может помочь вам связаться с докторами со всей Европы имеющими опыт работы с лимфангиоматозом и болезнью Горхемма.

РЕЕСТР ПАЦИЕНТОВ

Без пациентов не было бы информации и научных исследований. Вот почему был основан международный реестр пациентов с информацией, историей семьи и другими важными данными. Мы надеемся, что информация, собранная в реестре поможет лучше диагностировать и лечить пациентов для улучшения качества жизни. Для регистрации зайдите на www.lgdaregistry.org Мы с радостью примем вас в реестр.

СОДРУЖЕСТВО

Когда имеешь редкое заболевание, кажется, что никто не понимает тебя. Вот почему у нас две группы в Facebook: одна для пациентов (в случае несовершеннолетия для родителей) и одна для семьи и других. Помимо этого мы можем познакомить вас с другими пациентами и семьей.

КОНТАКТЫ

Если у вас есть вопросы или пожелания свяжитесь с нами для получения помощи. Пациенты всегда могут написать на: patients@lgda.eu

Более подробно про LGD Alliance Europe и местных партнеров можно узнать на сайте: www.lgda.eu

ПОДДЕРЖИТЕ НАС

Местные партнеры LGD Alliance Europe являются зарегистрированными благотворительными организациями. Мы предоставляем важную поддержку пациентам, их семьям, а также научные исследования были бы невозможны без наших щедрых благотворителей. На сайте вы можете узнать, как можно помочь нам, являясь физлицом, доверенным лицом или организацией.

ПАРТНЕРЫ

На местном уровне LGD Alliance Europe представляют Alfie Milne Trust в Великобритании, LGD Alliance Nederland (Нидерланды) и and LGD Alliance Belgium (Бельгия) и несколько защитников интересов больного в других странах ЕС.

Кроме того, мы выполняем совместную работу по лимфангиоматозу и болезни Горхема с другими организациями, такими как HEVAS, CMTC-OVM, VSOP, RADIORG, Eurordis, Европейской комиссией по редким заболеваниям и LGD Alliance в США.

LGD Alliance
Lymphangiomatosis & Gorham's Disease
Nederland

Alfie's Trust
alfie milne lymphangiomatosis trust

LGD Alliance
Lymphangiomatosis & Gorham's Disease
Belgium