

## Б. О. Басіна, П. О. Гриценко, Т. В. Кіреєва, Н. К. Кравченко ПЕРВИННИЙ СПОНТАННИЙ ПНЕВМОТОРАКС: ПРИХОВАНІ ПРИЧИНИ ТА ГЕНДЕРНІ АСПЕКТИ ДІАГНОСТИКИ

Дніпровський державний медичний університет, м. Дніпро, Україна

### ПЕРВИННИЙ СПОНТАННИЙ ПНЕВМОТОРАКС: ПРИХОВАНІ ПРИЧИНИ ТА ГЕНДЕРНІ АСПЕКТИ ДІАГНОСТИКИ

Б. О. Басіна, П. О. Гриценко, Т. В. Кіреєва, Н. К. Кравченко

Резюме

Проблема гендерної нерівності у медицині є актуальною для багатьох спеціальностей. Тоді як у кардіології це питання звучить все частіше, хвороби легень часто вважають більш гендерно-нейтральними. Проте статистика первинного спонтанного пневмотораксу демонструє чіткий дисбаланс: ця патологія є типовою для чоловіків астеничної будови, тоді як у жінок зустрічається значно рідше (співвідношення сягає 1:6 на користь чоловіків). Такий статистичний розрив перетворює стать пацієнта на важливий діагностичний критерій. Виникнення пневмотораксу у жінки, особливо такої, що не палить і не відповідає типовому фенотипу, вимагає перегляду діагнозу «первинний» на користь активного пошуку вторинних причин.

У даній статті автори розглядають клінічний випадок рецидивуючого пневмотораксу у жінки фертильного віку, де саме гендерний фактор став вирішальним для верифікації рідкісної орфанної патології — лімфангіолейоміоматозу (ЛАМ), замаскованого під діагнозом «первинний спонтанний пневмоторакс».

**Висновок.** Рецидивуючий пневмоторакс у жінок фертильного віку є показанням для обов'язкового виключення лімфангіолейоміоматозу. Ефективний алгоритм ведення таких пацієнток має базуватися на комплексному підході, що дозволяє уникнути діагностичних помилок.

**Ключові слова:** спонтанний пневмоторакс, гендерні аспекти, лімфангіолейоміоматоз, диференційна діагностика, HMB45.

Укр. пульмонол. журнал. 2026;34(1):46–49.

Басіна Богдана Олександрівна  
Дніпровський державний медичний університет  
Кафедра внутрішньої медицини 1  
Асистент, кандидат мед. наук  
9, вул. Володимира Вернадського, м. Дніпро, 49044, Україна  
bogdanabasina@gmail.com  
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-4589-1025>

### PRIMARY SPONTANEOUS PNEUMOTHORAX: HIDDEN CAUSES AND GENDER ASPECTS OF DIAGNOSIS

B. O. Basina, P. O. Hrytsenko, T. V. Kirieieva, N. K. Kravchenko

Abstract

A gender differences is an actual problem for many medical specialties. While this issue is getting more pronounced in cardiology, lung diseases are generally considered gender-neutral. However, statistics of spontaneous pneumothorax demonstrate a distinct imbalance: this condition is typical for men of asthenic build, being rarer in women (1:6 ratio in favor of men). This statistical gap turns patient's gender into a meaningful diagnostic criterion. An occurrence of spontaneous pneumothorax in non-smoking woman with atypical for this disorder phenotype, requires a revision of the diagnosis from "primary" and an active search for the secondary causes.

The clinical case of relapsing pneumothorax in a woman of reproductive age has been presented in current report, where a factor of patient's gender became a crucial for a verification of rare orphan disease – lymphangiomyomatosis (LAM), hiding under the mask of "primary spontaneous pneumothorax".

**Conclusion.** Relapsing pneumothorax in women of reproductive age is an indication for an obligatory exclusion of LAM. An effective algorithm of the management of such patients should use a complex approach to avoid possible mistakes.

**Key words:** spontaneous pneumothorax, gender aspects, lymphangiomyomatosis, differential diagnosis, HMB45.

Ukr. Pulmonol. J. 2026;34(1):46–49.

Bohdana Basina  
Dnipro State Medical University  
Department of internal medicine #1,  
PhD, assistant  
9, Volodymyra Vernadskoho str., Dnipro, 49044, Ukraine  
bogdanabasina@gmail.com  
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-4589-1025>

7 лютого 2025 року Американська асоціація серця (АНА) розпочала масштабну кампанію «Go Red for Women». Ця ініціатива має на меті не лише збір коштів, але й фундаментальну зміну парадигми в медицині: підвищення обізнаності лікарів та суспільства щодо гендерних особливостей перебігу серцево-судинних захворювань. Гендерна нерівність у кардіології — це визнана проблема, що впливає на швидкість діагностики та ефективність терапії. Проте «справи сердечні» — не єдина сфера, де фізіологічні відмінності між жінками та чоловіками мають критичне значення.

У пульмонологічній практиці ми звикли приділяти особливу увагу перебігу легеневої патології у вагітних, фокусуючись переважно на бронхіальній астмі, пневмоніях чи тромбоемболії. Однак існують стани, де стать пацієнта виступає не просто як демографічна характеристика, а як ключовий маркер діагностичного пошуку, ігнорування якого призводить до помил-

кових діагнозів та неадекватного лікування. У даній статті ми розглядаємо клінічний випадок рецидивуючого пневмотораксу у жінки фертильного віку, де саме гендерний фактор став вирішальним для верифікації рідкісної орфанної патології — лімфангіолейоміоматозу (ЛАМ), замаскованого під діагнозом «первинний спонтанний пневмоторакс».

**Діагностична дилема:** статистика проти реальності

Первинний спонтанний пневмоторакс (ПСП) є рутинним діагнозом у торакальній хірургії. Згідно з європейськими даними, частота ПСП становить від 7,4 до 18 випадків на 100 000 населення серед чоловіків і значно менше — від 1,2 до 6 випадків — серед жінок [1]. Національні клінічні настанови (Настанова 00133 «Пневмоторакс») формують чіткий портрет типового пацієнта з ПСП:

- Особа з клінічно здоровими легенями.
- Фенотип: високий, астеничної будови чоловік віком 20–40 років.
- Тютюнопаління (понад 90 % пацієнтів).

[www.search.crossref.org](http://www.search.crossref.org)

DOI: 10.31215/2306-4927-2026-34-1-46-49

Таблиця 1

## Часті та/або типові причини вторинного спонтанного пневмотораксу

| Група захворювань                       | Нозологічні одиниці  |
|---|--|
| Захворювання дихальних шляхів           | Емфізема, муковісцидоз, тяжка бронхіальна астма  |
| Інфекційні захворювання                 | Пневмонія ( <i>Pneumocystis jirovecii</i> ), туберкульоз, деструктивна пневмонія                   |
| Інтерстиційні захворювання легень (ІЗЛ) | Ідіопатичний легеневий фіброз, Лангерганс-клітинний гістіоцитоз легень, лімфангіолейоміоматоз      |
| Хвороби сполучної тканини               | Ревматоїдний артрит, склеродермія, анкілозуючий спондиліт, синдром Марфана, синдром Елерса-Данлоса |
| Злоякісні новоутворення                 | Рак легень, саркома  |

У розглянутому клінічному випадку пацієнтка абсолютно не відповідала профілю «типового хворого»: жінка, некурець, середнього віку. Саме цей дисонанс між статистичним портретом і реальним пацієнтом мав стати тригером для пошуку вторинних причин (табл. 1).

Клінічні ознаки та анамнез дозволили виключити гострі інфекційні процеси та очевидні неоплазії на першому етапі. Пацієнтці було проведено оперативне лікування: відеоторакоскопія зліва, атипична резекція верхньої частки та ушивання дефекту нижньої частки. Первинне патогістологічне дослідження резектату в локальній лабораторії дало висновок: «неспецифічні запальні зміни, хронічне запалення». Такий висновок часто задовольняє клініцистів при ПСП, але у випадку жінки 40+ років з рецидивами це є недостатнім.

*Роль пульмонолога та ретроспективний аналіз*

Для подальшої диференціальної діагностики пацієнтку було скеровано до пульмонолога. Ключовим етапом став аналіз архіву КТ. Була знайдена серія знімків від 2020 року (період пандемії COVID-19), зроблена задовго до епізоду пневмотораксу. На архівних томограмах (рис. 1 та 2) візуалізувалися тонкостінні округлі порожнини (кісти) у кількох сегментах обох легень. Враховуючи відсутність анамнезу куріння та негативний скринінг на системні захворювання сполучної тканини, діагностичний пошук звужився до кістозних інтерстиціальних захворювань легень. Поєднання статі, віку та рентгенологічної картини вказувало на високу ймовірність лімфангіолейоміоматозу (ЛАМ).

*Патоморфологічна верифікація*

Легеневий ЛАМ — це рідкісне системне новоутворення, яке вражає менше однієї людини на мільйон, переважно жінок дитородного віку. Хвороба характери-



Рис. 2. КТ ОГП (аксіальний зріз) 2024 року

зується проліферацією атипичних гладком'язових клітин (LAM-клітин) та утворенням кіст, що призводить до руйнування легеневої паренхіми, пневмотораксу та дихальної недостатності [2, 3]. Оскільки ЛАМ вимагає гістологічного підтвердження, блоки біопсійного матеріалу було переглянуто в референсній лабораторії з проведенням імуногістохімічного (ІГХ) дослідження.

**Мікроскопічна картина.** У тканині легені виявлено численні порожнини, вистелені альвеолярним епітелієм. Стінки порожнин нерівномірної товщини за рахунок вузликів із веретеноподібних клітин, що формують пучки різної орієнтації. Подібні вузлики локалізувалися периваскулярно, перібронхіально та в інтерстиції. Відмічалися дрібні судини з розширеними просвітами, вогнищеві скупчення сидерофагів (макрофагів з гемосидерином), що свідчить про попередні мікрокрововиливи. Вісцеральна плевра мала ознаки склерозу та запалення, ймовірно, внаслідок рецидивуючих пневмотораксу.

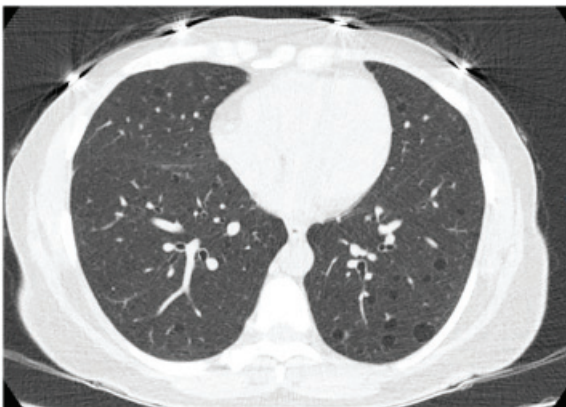


Рис. 1. КТ ОГП (аксіальний зріз) з архіву за 2020 рік

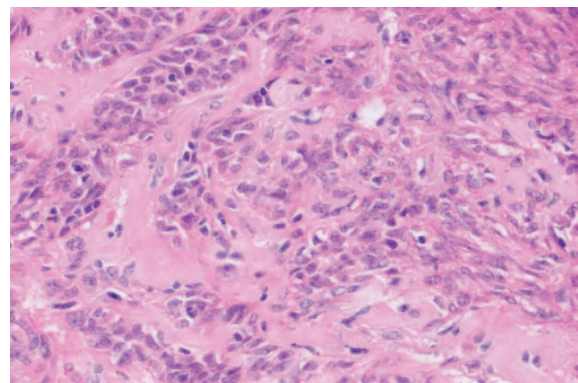


Рис. 3. Епітеліоїдні клітини з великою зернистою або світлою цитоплазмою, нагадують периваскулярні епітеліоїдні клітини

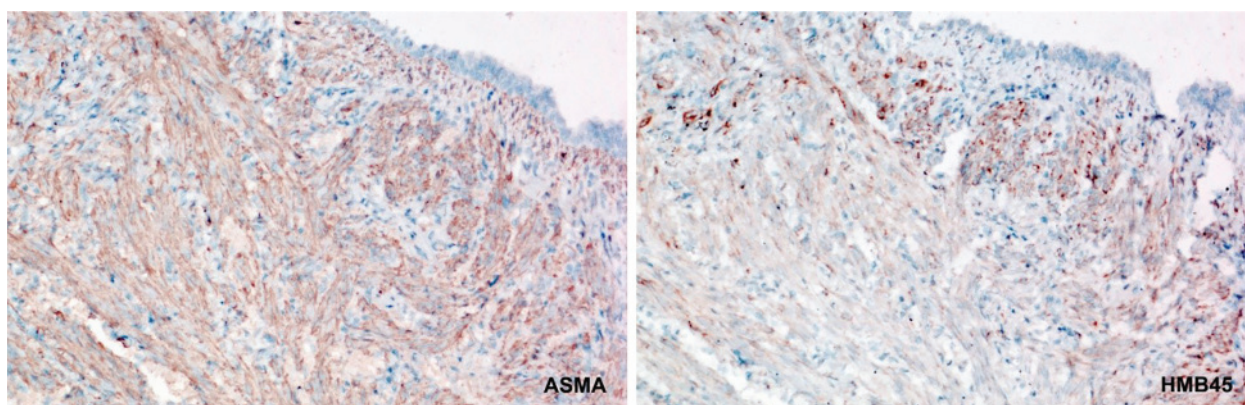


Рис. 4. ІГХ дослідження, експресія ASMA та HMB45

Пухлинні клітини були представлені двома типами:

- Веретеноподібні (нагадують гладком'язові).
- Епітеліоїдні (з зернистою або світлою цитоплазмою). Клітини не мали ознак атипізму чи високої мітотичної активності (Ki67 ~1%) (рис. 3).

Імуногістохімічний профіль

Вирішальним для діагнозу став специфічний імунофенотип:

- Позитивна експресія: альфа-гладком'язовий актин (ASMA), десмін, меланосомний антиген HMB45, естрогенові (ER) та прогестеронові рецептори (PGR) (рис. 4).
- Негативна реакція: S100, CD34, панцитокератин AE1/AE3 (у пухлинних клітинах) (рис. 5).

Гістологічна будова та імунофенотип пухлини дозволили встановити діагноз лімфангіолейоматозу легень, що відноситься до сімейства пухлин, що походять з периваскулярних епітеліоїдних клітин (ПЕКoми).

*Диференційна діагностика при гістологічному дослідженні*

Важливо підкреслити складність морфологічної діагностики, оскільки ЛАМ може імітувати інші стани:

- Емфізема: розширені альвеоли рідко мають потовщені стінки за рахунок специфічних клітин.
- Бронхоектатична хвороба: склероз та гіперплазія м'язів навколо бронхів не утворюють хаотичних скупчень і є HMB45-негативними.
- Лімфоцитарна інтерстиціальна пневмонія (LIP): також характерна для жінок з кістозною перебудовою, але домінує лімфоплазмочитарна інфільтрація без веретеноподібних клітин.
- Гістіоцитоз із клітин Лангерганса: клітини мають характерні ядра з борознами та експресують CD1a/S100, що відрізняє їх від ЛАМ.

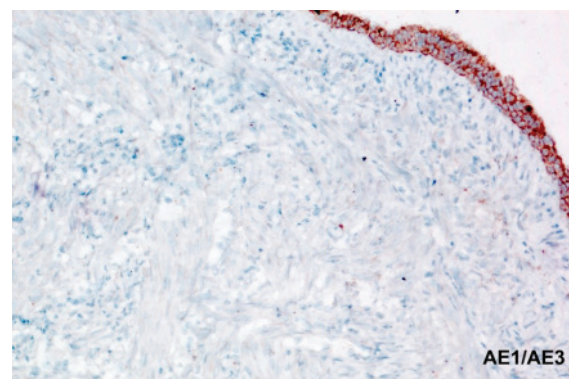


Рис. 5. ІГХ дослідження. Негативна реакція з панцитокератином AE1/AE3

#### Лікувальна тактика та прогноз

Після верифікації діагнозу постало питання стратегії ведення пацієнтки. Патогенетичною терапією ЛАМ на сьогодні є інгібітори mTOR (сиролімус, еверолімус). Механізм їх дії полягає у блокуванні серин/треонін кінрази (шлях PI3K/Akt/mTOR), яка у хворих на ЛАМ є гіперактивною через мутації в генах TSC1/TSC2. Це дозволяє сповільнити проліферацію ЛАМ-клітин та стабілізувати функцію легень [5, 6]. Однак терапія інгібіторами mTOR показана не всім пацієнтам, а лише групам з високим ризиком прогресування або значним зниженням функції легень [4].

У нашої пацієнтки єдиним фактором ризику був фертильний вік. Функціональне обстеження через 3 місяці після операції показало помірне зниження вентиляційної функції без порушення дифузійної здатності легень. З огляду на стабільний стан, відсутність прогресуючої задишки та збережену функцію легень, було прийнято рішення утриматися від негайного призначення інгібіторів mTOR та обрати тактику динамічного спостереження.

Таблиця 2

#### Фактори, що впливають на прогноз ЛАМ

| Сприятливий прогноз                                    | Несприятливий прогноз                             |
|--|---|
| Старший вік на момент встановлення діагнозу            | Пременопауза (фертильний вік)                     |
| Постменопауза  | Прогресуюча задишка при дебюті                    |
| ОФВ <sub>1</sub> >70 % на момент встановлення діагнозу | ОФВ <sub>1</sub> < 70 % при встановленні діагнозу |
| Зворотність обструкції при спірометрії                 | Потреба у додатковому кисні                       |
|  | Високий рівень VEGF-D > 800 нг/мл                 |

### Висновки

1. Пневмоторакс у жінки — це не просто «нетиповий випадок». Це сигнал до поглибленого діагностичного пошуку, оскільки етіологія процесу часто відрізняється від такої у чоловіків.
2. Важливим є аналіз архівних даних КТ — наяв-

ність кістозних змін у жінки повинна автоматично включати ЛАМ у коло диференційної діагностики.

3. Рутинний гістологічний висновок «хронічне запалення» при кістозних змінах вимагає перегляду та проведення імуногістохімічного аналізу (зокрема на HMB45), оскільки без цього діагноз ЛАМ може бути втрачено.

### ЛІТЕРАТУРА

1. Noppen M. Spontaneous pneumothorax: epidemiology, pathophysiology and cause. *European Respiratory Review*. 2010;19(117):217–219. DOI: 10.1183/09059180.00005310
2. Suter A, Müller ME, Daccord C, et al. Probability of sporadic lymphangioleiomyomatosis in women presenting with spontaneous pneumothorax. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2023;18:180. DOI: 10.1186/s13023-023-02784-4
3. Nikmanesh Y, et al. Sporadic Lymphangioleiomyomatosis Disease: A Case Report. *Iranian Journal of Medical Sciences*. 2023;48(5):516–521. DOI: 10.30476/ijms.2022.95521.2689
4. O'Mahony AM, Lynn E, Murphy DJ, et al. Lymphangioleiomyomatosis: a clinical review. *Breathe (Sheff)*. 2020;16(2):200007. DOI: 10.1183/20734735.0007-2020
5. Cottin V, et al. French recommendations for the diagnosis and management of lymphangioleiomyomatosis. *Respiratory Medicine and Research*. 2023;83:101010. DOI: 10.1016/j.resmer.2023.101010
6. McCormack FX, et al. Official American Thoracic Society/Japanese Respiratory Society Clinical Practice Guidelines: Lymphangioleiomyomatosis Diagnosis and Management. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*. 2016;194(6):748–761. DOI: 10.1164/rccm.201607-13845T

### REFERENCES

1. Noppen M. Spontaneous pneumothorax: epidemiology, pathophysiology and cause. *European Respiratory Review*. 2010;19(117):217–219. DOI: 10.1183/09059180.00005310
2. Suter A, Müller ME, Daccord C, et al. Probability of sporadic lymphangioleiomyomatosis in women presenting with spontaneous pneumothorax. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2023;18:180. DOI: 10.1186/s13023-023-02784-4
3. Nikmanesh Y, et al. Sporadic Lymphangioleiomyomatosis Disease: A Case Report. *Iranian Journal of Medical Sciences*. 2023;48(5):516–521. DOI: 10.30476/ijms.2022.95521.2689
4. O'Mahony AM, Lynn E, Murphy DJ, et al. Lymphangioleiomyomatosis: a clinical review. *Breathe (Sheff)*. 2020;16(2):200007. DOI: 10.1183/20734735.0007-2020
5. Cottin V, et al. French recommendations for the diagnosis and management of lymphangioleiomyomatosis. *Respiratory Medicine and Research*. 2023;83:101010. DOI: 10.1016/j.resmer.2023.101010
6. McCormack FX, et al. Official American Thoracic Society/Japanese Respiratory Society Clinical Practice Guidelines: Lymphangioleiomyomatosis Diagnosis and Management. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*. 2016;194(6):748–761. DOI: 10.1164/rccm.201607-13845T

**Конфлікт інтересів.** Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

**Джерела фінансування.** Робота виконувалась без зовнішньої фінансової підтримки.

**Conflicts of Interest:** The authors declare no conflict of interest.

**Funding:** This research received no external funding.

Надійшла до редакції / Received: : 20.01.2026 р.

Після доопрацювання / Revised: 10.03.2026 р.

Прийнято до друку / Accepted: 12.03.2026 р.