



УДК 616.5:616-006

М.А. КУНСТ, С.Ф. АХМЕРОВ, М.Ю. БАДЕЕВА, Н.Л. РЫБКИНА

Казанский государственный медицинский университет

Республиканская клиническая больница Министерства здравоохранения Республики Татарстан

Случай кожной формы лангергансоклеточного гистиоцитоза (гистиоцитоза X)

Кунст Михаил Александрович

ординатор кафедры госпитальной терапии

420012, г. Казань, ул. Бутлерова, д. 49, тел. 8-904-760-79-20, e-mail: kunstma@mail.ru

В статье представлено клиническое наблюдение пациента с крайне редкой кожной формой лангергансоклеточного гистиоцитоза.

Ключевые слова: лангергансоклеточный гистиоцитоз, гистиоцитоз X.

M.A. KUNST, S.F. AKHMEROV, M.Y. BADEEVA, L.N. RYBKINA

Kazan State Medical University

Republican Clinical Hospital of Ministry of Health Care of the Republic of Tatarstan

A case of cutaneous form of Langerhans cell histiocytosis (histiocytosis X)

The paper presents a clinical case of a patient with an extremely rare cutaneous langerhans cell histiocytosis.

Keywords: langerhans cell histiocytosis, histiocytosis X.

В рутинной практике врачи-ревматологи часто встречаются необходимостью оценки кожной симптоматики. Подобными симптомами (гипер- и гипопигментация, высыпания различного характера, уплотнение кожных покровов, лихенификация, трофические изменения, узловатая эритема, ангионевротический отек) могут проявляться как заболевания ревматического профиля, так и другие заболевания — неврологические, нефрологические, пульмонологические, кожные, онкологические, гематологические. Кожные симптомы также могут быть первым и единственным проявлением ряда редких заболеваний.

Клинический случай

Больная Л., 52 года, обратилась в отделение ревматологии РКБ в 2010 году с жалобами на высыпания на коже по типу узлов темно-розового цвета, размерами до нескольких сантиметров в поперечнике, по всему телу, больше на конечностях, полиморфные, сопровождающиеся сильным зудом, местами мокнущие, с образованием язв, после заживления которых остаются рубцы, в том числе по типу келоидных. Отмечала также похудание, общую слабость.

При объективном обследовании: на коже конечностей, ягодицах, спине, волосистой части головы полиморфная нодулопапулезная сыпь размерами до нескольких сантиметров в поперечнике, мокнущая, с образованием ссадин и язв на месте элементов сыпи, участками рубцевания, местами келоидного (рис. 1, 2). При лабораторном исследовании: уровень гемоглобина — 94 г/л, СОЭ — 34 мм/час, выявлены LE-клетки (в анамнезе), в остальном существенных изменений в результатах инструментального и лабораторного обследования не отмечалось.

По словам пациентки, болеет с 20-летнего возраста, когда на коже всего тела стали появляться угреподобные высыпания, сопровождающиеся выраженным зудом. С 1994 года на месте высыпаний стали отмечаться линейные, полигональные участки рубцевания, местами келоидного. Большого значения наличию данных высыпаний пациентка не придавала, несколько раз обращалась к дерматологу, ситуация, как правило, расценивалась как тяжелая форма аспе vulgaris. С 2007 года количество высыпаний увеличилось, появление высыпаний стало сопровождаться выраженным зудом, самостоятельно

или в результате расчесов крупноузловые элементы сыпи трескались, образовывались мокнущия, сохранявшиеся несколько месяцев, после чего на месте заживших элементов сыпи сохранялся рубец, иногда по типу келоидного. Также начали беспокоить периодические неинтенсивные боли в суставах, преимущественно в крупных. Обследовалась у дерматолога, инфекциониста, иммунолога, онколога, гематолога, фтизиатра, дерматолога, аллерголога — специфической патологии обнаружено не было. Выставлялись диагнозы: коллагеноз, дермальный ангиит, артериолит Рюитера. Назначаемое лечение к улучшению клинической ситуации не приводило.

Рисунок 1.
Элементы нодопапuleзной сыпи на коже нижних конечностей

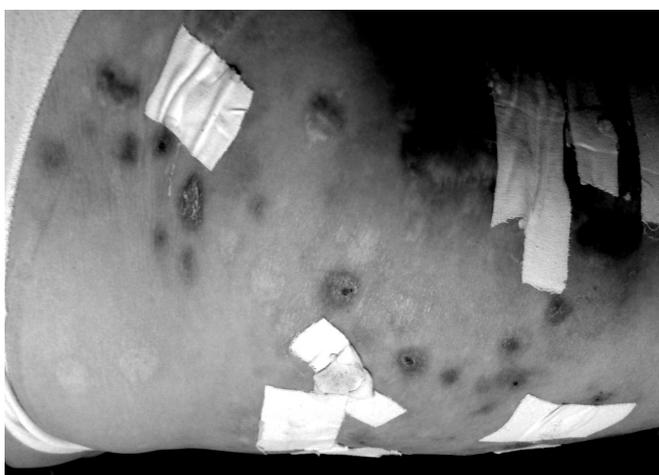
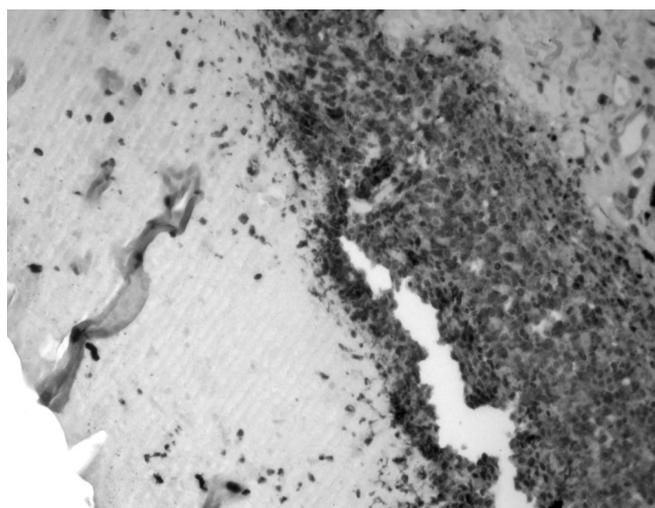


Рисунок 2.
Рубцы, образовавшиеся на месте элементов сыпи



В 2008 году консультирована в городском ревматологическом центре г. Казани с диагнозом: Перекрестный синдром (полиартралгии, R-стадия II, ФН I; келоидные рубцы; субфебрилитет; LE-позитивность). Даны были рекомендации по дообследованию, которые пациенткой выполнены не были. Неоднократно проводилось цитологическое исследование биопсийного материала: эрозивный аллергический васкулит в сосочковом слое дермы (васкулит кожи Рюитера).

Рисунок 3.
Инфильтрация субэпидермального слоя кожи клетками Лангерганса



Несмотря на рекомендованное лечение, проявления болезни прогрессировали. В 2010 году пациентка обратилась за консультацией в отделение ревматологии РКБ, осмотрена проф. И.Г. Салиховым. Было решено в рамках дообследования провести иммунофенотипирование ранее полученных биоптатов. При иммуногистологическом исследовании выявлена инфильтрация субэпидермального слоя кожи клетками Лангерганса. — патогномоничный признак лангергансоклеточного гистиоцитоза (рис. 3).

Предприняты шаги по исключению поражения у пациентки иных органов и систем. В ходе обследования генерализации процесса не выявлено.

Назначено лечение: преднизолон 40 мг/сутки с последующим снижением дозы. На 5-е сутки терапии зуд полностью купировался, признаки воспаления значительно уменьшились, появления новых элементов сыпи отмечено не было. Нормализовались лабораторные показатели (гемоглобин 107 г/л, СОЭ — 12 мм/час).

Пациентка продолжала наблюдаться в отделении ревматологии РКБ, дозировка преднизолона постепенно снижалась. На настоящий момент пациентка принимает 10 мг преднизолона, зуд полностью пропал, имеющиеся элементы нодопапuleзной сыпи уменьшились в объеме, более не вскрываются с образованием ссадин и язв, подсыпания новых элементов не происходит.

Обсуждение

Лангергансоклеточный гистиоцитоз, или гистиоцитоз X, — редко встречаемое исключительно разнообразное по клиническим проявлениям и течению заболевание неизвестной этиологии, наблюдающееся преимущественно у детей. Наиболее частый возраст дебюта заболевания — 2-4 года, частота развития гистиоцитоза в этот период составляет, по данным различных авторов, от 0,2 до 2,0 случаев на 100 000 детей в возрасте до 15 лет [1]. Заболевание относится к числу пролиферативных и характеризуется накоплением и/или пролиферацией в очагах поражения клеток с характеристиками эпидермальных гистиоцитов — клеток Лангерганса, а также иных антиген-презентирующих клеток, принадлежащих к субтипу дендритных клеток. Морфологическим субстратом в случае лангергансоклеточного гистиоцитоза считают образование патологических гранул, сопровождающееся деструкцией окружающих тканей [2].



Термин «гистиоцитоз Х» был впервые введен в 1953 году Лихтенштейном [3], объединившим эозинофильный гранулематоз, болезнь Хэнда – Шулера – Крисчена и болезнь Леттерера – Сиуа, три различных синдрома, сопровождающихся весьма сходной гистологической картиной, в один термин — «гистиоцитоз Х». В настоящее время этот термин считается несколько устаревшим и к использованию рекомендован термин «Лангергансоподобный гистиоцитоз» [1].

Заболевание встречается преимущественно (в 60-70% случаев) у лиц мужского пола, а также у выходцев из североевропейских стран [1]. Выделяют моносистемную (поражение одного органа или системы органов) и полисистемную (поражение двух и более органов или систем) формы заболевания. Полисистемный вариант лангергансоподобного гистиоцитоза встречается значительно чаще (около 65% случаев), а из всех органов и тканей наиболее часто поражается костная система (до 90% случаев). Из всех костей чаще всего поражаются кости черепа (около 50% случаев). Семиология заболевания зависит от места поражения и может варьировать от случайно найденных изменений на рентгенограмме до острых и жизнеугрожающих проявлений с потенциальным летальным исходом. При вовлечении в патологический процесс мягких тканей заболевание может проявляться лихорадкой, гепатоспленомегалией, панцитопенией, поражениями кожи.

Ключевым аспектом диагностики является биопсия очагов поражения с дальнейшим гистологическим исследованием биоптатов. Патогномичным оказывается обнаружение в биоптате значительного количества клеток Лангерганса, которые при иммунофенотипировании дают положительную окраску на CD1 и S-100 маркеры [1].

При лечении заболевания используют различные лечебные подходы. Ряд авторов предлагают вообще не назначать лекарственной терапии при ограниченных формах болезни, указывая на то, что имеются сообщения о самоограниченном росте и спонтанной регрессии гранулём [4]. Показана эффективность резекции уже имеющихся гранулём для предотвращения образования новых, однако такой подход также не получил широко-

го распространения. Используются лучевые методы лечения. Наиболее часто используемым подходом является назначение высоких доз глюкокортикостероидов или цитостатиков (анти-метаболитов, алкилирующих агентов), а также их сочетания.

По данным литературы, в большинстве случаев постановка диагноза лангергансоподобного гистиоцитоза бывает поздней или такой диагноз не выставляется вообще. Это, безусловно, связано с редкостью заболевания, а также с вариативностью клинической картины болезни [5].

Описанный клинический пример интересен тем, что в данном конкретном случае мы столкнулись с возникновением лангергансоподобного гистиоцитоза у женщины во взрослом возрасте, что не является типичным. Более того, у пациентки наблюдалась форма с изолированным поражением кожных покровов, что встречается не чаще, чем у 5% пациентов с подобным диагнозом, однако и такие случаи описаны [6].

ЛИТЕРАТУРА

1. Kasper E.M., Aguirre-Padilla D.H., Alter R.Y. et al. Histiocytosis X: Characteristics, behavior, and treatments as illustrated in a case series. *Surg Neurol Int.* 2011; 2: 57.
2. Hasegawa K., Mitomi T., Kowa H. et al. A Clinico-pathological Study of Adult Histiocytosis X Involving the Brain. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1993; 56: 1008-12.
3. Lichtenstein L. Histiocytosis X: Integration of eosinophilic granuloma of bone, «Letterer-Siwe disease», and a single nosologic entity. *Arch Pathol.* 1953; 56: 84-102.
4. Gunny R., Clifton A., Al-Memar A. Spontaneous regression of supratentorial intracerebral langerhans' cell histiocytosis. *Br J Radiol.* 2004; 77: 685-7.
5. Ablá O., Egeler R.M., Weitzman S. Langerhans cell histiocytosis: Current concepts and treatments. *Cancer Treat Rev.* 2010 Jun; 36 (4): 354-9.
6. Hu J.C., Ra S., Gutierrez M.A. Cutaneous Langerhans cell histiocytosis in an elderly woman. *Dermatology Online Journal* 16 (10): 6.