



СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ

УДК 616.379

В.Ю. ДЯДЬКИН, Р.М. АБДРАХМАНОВ

Казанский государственный медицинский университет

Случай гистиоцитоза из клеток Лангерганса

Дядькин Владимир Юрьевич

кандидат медицинских наук, доцент кафедры дерматовенерологии

420012, г. Казань, ул. Толстого, д. 4, тел. (843) 236-99-92

Описан случай гистиоцитоза X у пациентки 25 лет. Особенностью явилось развитие болезни в возрасте 20 лет, преимущественное поражение кожных покровов и незначительно выраженные другие симптомы. Подчеркнута необходимость повторных гистологических исследований у таких пациентов.

Ключевые слова: гистиоцитоз, особенности течения, диагностика.

V.Y. DYAD`KIN, R.M. ABDRAKHMANOV

Kazan State Medical University

The Case of Histiocytosis from Langerhans cells

A case of histiocytosis X in a patient of 25 years was described. Feature was the development of the disease at the age of 20 years, mainly affecting the skin and slightly expressed in other symptoms. Stressed the need for repeated histological studies in such patients.

Keywords: histiocytosis, course of the disease, diagnosis.

Гистиоцитоз из клеток Лангерганса (прежние термины: гистиоцитоз X, болезнь Хенда — Шюллера — Крисчена, эозинофильная гранулема, болезнь Таратынова, болезнь Леттерера — Сиве) — исключительно разнообразное по клиническим проявлениям и течению заболевание, характеризующееся накоплением и/или пролиферацией в очагах поражения клеток с характеристиками эпидермальных гистиоцитов — клеток Лангерганса [1]. В начале 20-го века различные варианты этого заболевания были охарактеризованы как самостоятельные нозологические формы. В 1953 г. L. Lichtenstein объединил ранее описанные варианты под общим названием «Гистиоцитоз X». В 1973 г. С. Nezelof с соавт. идентифицировал гистиоциты из очагов поражения как клетки, несущие структурно-функциональные маркеры эпидермальных клеток Лангерганса. В 1987 г. историческое название «Гистиоцитоз X» было предложено заменить термином «Гистиоцитоз из клеток Лангерганса», так как последний отражает гистогенетическое происхождение клеток, составляющих морфологическую и патофизиологическую основу данного заболевания.

Гистиоцитоз из клеток Лангерганса (ГКЛ) — редкое заболевание, в детском возрасте встречается с частотой 3-4 случая на 1 миллион детского населения в год, у взрослых еще реже, с частотой, не превышающей 1: 560 000 взрослых [5].

Выделяют моносистемную (поражение одного органа или системы органов) и полисистемную (поражение двух и более органов или систем органов) формы заболевания. Моносистемное заболевание может протекать с одним очагом поражения (одноочаговые) или двумя и более очагами (многоочаговые), с нарушением и без нарушения функции жизненно важных органов [3].

Клиническая симптоматика и исходы ГКЛ варьируют от спонтанно излечивающихся одиночных очагов поражений до быстро прогрессирующих диссеминированных форм, приводящих к полиорганной недостаточности. Наиболее часто встречаются одиночные или множественные поражения костей, преимущественно свода черепа, голеней, ребер, таза, позвонков, нижней челюсти. Характерным проявлением ГКЛ служит развитие несахарного диабета, который нередко сочетается с дисфункцией передней доли гипофиза или гипоталамической дисфункцией (ожирение, аменорея). В 30-40% случаев встречаются поражения кожи: дерматозы папулодерматозного, себорейного, экзематозного и реже ксантоматозного типов. Лимфатические узлы поражаются у детей в 20-30% случаев, у взрослых значительно реже (4%). Поражение легких является редким (2%) начальным и частым (60%) поздним, прогностически неблагоприятным симптомом



у детей. Напротив, у 50-60% взрослых больных ГКЛ наблюдается изолированное поражение легких, которое протекает бессимптомно и выявляется при случайных рентгенологических исследованиях в виде очаговой диссеминации на фоне усиленного и сетчато-тяжистого легочного рисунка. *Высокая лихорадка, гепатоспленомегалия и цитопения* нехарактерны для взрослых, больных ГКЛ, но встречаются у детей при диссеминированных формах заболевания, характеризующихся крайне неблагоприятным прогнозом [2, 4].

Приводим собственное наблюдение: Больная: К., 25 лет, профессия контролер-кассир, направлена 09.06.2010 г. на стационарное лечение в ГМУ РКВД (Казань) с жалобами на появление высыпаний на коже тела. Анамнез заболевания: Считает себя больной с 2005 г., начало заболевания ни с чем не связывает, когда впервые на коже волосистой части головы со слов больной появились точечные зудящие высыпания розового цвета. Дерматологом по месту жительства был выставлен диагноз «аллергический дерматит», назначена наружная терапия лосьоном (названия препарата пациентка не помнит), без эффекта. В течение следующего года пациентка отметила распространение высыпаний по всей волосистой части головы, на поверхности элементов отмечалось появление чешуйко-корок. Больная обратилась в КВД по месту жительства, где был выставлен диагноз «красный плоский лишай». Проводимое лечение, в том числе прием небольших доз преднизолона, эффекта не дало. Ухудшение процесса наступило 1,5-2 месяца назад. Высыпания распространились на кожу лба, шеи, груди, спины, плеч, подмышечных областей. Объективно: Общее состояние больной удовлетворительное. Кожный процесс носит распространенный характер. На коже лба и височной части головы отмечается сплошная эрозивная поверхность, частично покрытая серозными и частично серозно-кровянистыми корками. На коже передней поверхности грудной клетки также имеется диффузный очаг поражения в виде сплошной эрозии, покрытой серозными и серозно-гнойными корками. На коже спины имеется аналогичный очаг поражения от шеи до крестца в виде ленты шириной 8-20 см, расположенной вдоль позвоночника. В полости рта изменений слизистых не выявлено. Лимфатические узлы не увеличены. Размеры печени и селезенки при физикальном осмотре были в норме. Общий анализ крови: эритроциты — $3,4 \times 10^{12}/л$; Hb — 101 г/л; ЦП — 0,90; лейкоциты — $6,2 \times 10^9/л$; эозинофилы — 1%, палочкоядерные — 5%, сегментоядерные — 70%, лимфоциты — 14%, моноциты — 10%. СОЭ — 43 мм в час. Общий анализ мочи без особенностей. Биохимический анализ крови: глюкоза — 6,0 ммоль/л; общий белок — 70 г/л; холестерин — 7 ммоль/л, билирубин — 6 ммоль/л; АЛТ — 5 ЕД, щелочная фосфатаза — 145 ед., СРБ +. В мазках отпечатках акантолитические клетки не найдены.

Учитывая длительное течение заболевания, наличие обширных эрозивных поверхностей кожи в себорейных зонах, неэффективность проводимой терапии, был выставлен диагноз «себорейная пузырчатка»? Отсутствие в мазках-отпечатках клеток Тцанка предположительно можно было объяснить особенностями данной формы пузырчатки и достаточно длительным приемом небольших доз преднизолона. Учитывая несоответствие клинической картины заболевания и лабораторных данных, была рекомендована биопсия кожи из очагов поражения.

Исследование № 66/10 проведено в гистологической лаборатории Казанского республиканского кожно-венерологического диспансера с использованием диагностической экспертной системы «Гистодерм® v1,0». Описание микропрепарата: очаговый ортокератоз, очаговый паракератоз, спонгиоз и внутриклеточный отек шиповатого и базального слоев, оча-

говая вакуольная дистрофия эпидермоцитов, встречаются деформированные эпидермоциты с уродливыми и фрагментированными ядрами. В дерме очагово-сливной инфильтрат, состоящий преимущественно из мононуклеарных лейкоцитов, с наличием полигональных крупных клеток, двуядерных и многоядерных клеток. Аналогичная инфильтрация в стенках артериол и капилляров. Отек коллагена дермы. Заключение: хронический дерматит с очаговой дисплазией эпидермиса. Примечание: данная морфологическая картина характерна для многих хронических дерматозов под воздействием длительного лечения иммуносупрессивными препаратами. Для установления нозологической формы рекомендуется отмена кортикостероидных препаратов и проведение повторной биопсии кожи.

Пациентке было проведено следующее лечение: Ацесоль 400,0 в/в капельно № 3, Дисоль 400 в/в капельно № 2, Альбумин 10% — 100,0 в/в капельно № 3, Преднизолон (пульс-терапия по 300 мг в/в капельно № 3, Преднизолон в дозе 80 мг в сутки с постепенным снижением до 30 мг в сутки), Метотрексат в дозе 20 мг в/м 1 раз в неделю № 5, препараты калия, ферментные препараты, антибактериальная терапия, седативная терапия, наружная терапия: туширование 1%-ным водным раствором метиленового синего, аэрозоль «Полькор-толон», мази «Глюксизон», «Эритромициновая», «Адвантан», «Акридерм».

После проведенного лечения эрозии подсохли и часть их оставалась покрытой корками. Такое состояние сохранялось в течение 3 месяцев, несмотря на продолжающуюся терапию кортикостероидами.

Учитывая отсутствие дальнейшей положительной динамики процесса на фоне комплексной терапии, рекомендовано направление на консультацию и коррекцию лечения в ФГУ «ГНЦД Росмедтехнологий», где больная находилась в отделении клинической дерматологии с 28.10.2010 по 22.11.2010. Наряду с клиническим обследованием проведено гистологическое исследование. В препаратах биоптаты кожи, полученные с правой височной области, зоны декольте и правой молочной железы, в которых патологические изменения носят односторонний характер: эпидермис атрофичен, слабый кератоз. В углублениях эпидермиса и расширенных устьях волосных фолликулов рыхлые роговые пробки. Слои эпидермиса дифференцированы, признаков дискератоза, акантолиза, формирования щелей и пузырей не обнаружено. Субэпидермально обнаруживаются густые сливающиеся инфильтраты из гистиоцитов, лимфоцитов, плазматических клеток. Просветы сосудов расширены. Заключение: признаков себорейной пузырчатки, фолликулярного дискератоза Дарье, красной волчанки не обнаружено. Для исключения диагноза гистиоцитоза будет проведено ИГХ-исследование.

На парафиновых срезах проведена ИГХ-реакция с использованием моноклональных антител к CD1a, CD68 и CD3 по стандартной методике с предварительной демаскировкой в СВЧ. Установлено преобладание CD1a+ клеток Лангерганса в составе инфильтрата, которые локализовались преимущественно субэпидермально. CD68 гистиоциты составляют около 50% клеток инфильтрата, равномерно распределены в составе инфильтрата. CD3+ лимфоциты составляют около 40% клеток инфильтрата, локализуются преимущественно в нижней части инфильтрата. Заключение: выявленные изменения характерны для гистиоцитоза Х.

Пациентке было проведено следующее лечение с положительным эффектом: Проспидин 50 мг в/м № 2 и 100 мг № 15, Преднизолон 20 мг в сутки, Амоксиклав 1000 мг, 1 табл. 2 раза в день в теч 2 недель, Карсил 1 драже 3 раза в день, Кестин 1 табл. 2 раза в день, Беллатаминал 1/2 табл. 2 в день 6 дней,

Трентал 1 табл. 2 раза в день, Кальций-Д₃ Никомед 1 табл. 2 раза в день (с 25.10.2010 по 28.10.2010), Эссенциале-Н по 1 кап. в день, наружная терапия: лосьон Белосалик, 2%-ный салициловый крем, раствор Фукорцина, крем Фуцидин Г, аэрозоль Скин-кап, аэрозоль Полькортолон, Метиленовый синий, раствор Куриозин, раствор Мирамистин, раствор Фуцидин, раствор Цитеал, крем Адвантан, аэрозоль Олазол, крем АСД 5%, мазь АСД 5%; паста АСД 5%; мазь Адвантан, мазь Белосалик, мазь Фуцидин. Выписана с улучшением.

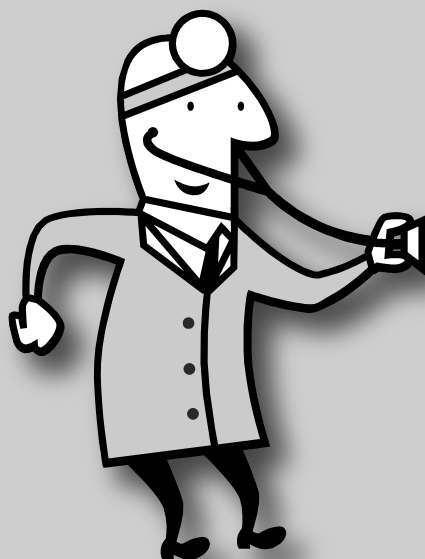
В декабре 2010 года в связи с обострением заболевания проведено лечение проспидином в дневном отделении ГМУ РККВД г. Казани.

Данное наблюдение интересно тем, что гистиоцитоз в клинической практике врача дерматолога встречается достаточно редко. Следует отметить позднее начало заболевания и малую выраженность клинических симптомов у пациентки. Целесообразно еще раз подчеркнуть, что для своевременной диагностики гистологическое исследование при всех медленно развивающихся клинически неясных дерматозах должно быть правилом. Если его результаты в комплексе

с клиническими проявлениями диагноза не уточняют, за больным следует установить динамическое наблюдение с повторными гистологическими исследованиями кожи до тех пор, пока диагноз не будет подтвержден окончательно.

ЛИТЕРАТУРА

1. Иванов О.Л. Кожные и венерические болезни. — М.: Шико, 2002. — 478 с.
2. Карр Я. и др. Лимфорегикулярные болезни, пер. с англ. — М., 1980. — С. 174.
3. Казаков Д.В., Кемпф В., Самцов А.В., Бург Г. Злокачественные опухоли лимфоидной ткани с поражением кожи: современные принципы диагностики и краткая характеристика основных нозологических форм. Вестн. дерматол. венерол., 2002; 1; 23-33.
4. Наследственные и приобретенные болезни крови у детей / под ред. Н.С. Кисляк. — М., 1980. — С. 131.
5. Фицпатрик Т. Дерматология, атлас-справочник. — М.: Практика, 1999. — 1044 с.



WWW.KZNMED.RU
КАЗАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ ПОРТАЛ

ДЛЯ ВРАЧЕЙ И МЕДИЦИНСКИХ УЧРЕЖДЕНИЙ
БЕСПЛАТНЫЕ ЭЛЕКТРОННЫЕ АДРЕСА
С ЗАЩИТОЙ ОТ СПАМА, С ДОСТУПОМ С ЛЮБОГО
КОМПЬЮТЕРА ИЛИ ТЕЛЕФОНА, С ВОЗМОЖНОСТЬЮ
ПРИЕМА БОЛЬШИХ ФАЙЛОВ, КАЛЕНДАРЕМ
И МНОЖЕСТВОМ ДРУГИХ ФУНКЦИЙ.

ВАШ НОВЫЙ УДОБНЫЙ АДРЕС @KZNMED.RU

**ПОДПИСНОЙ ИНДЕКС ЖУРНАЛА
«ПРАКТИЧЕСКАЯ МЕДИЦИНА»**

В КАТАЛОГЕ «РОСПЕЧАТЬ» 37140

В РЕСПУБЛИКАНСКОМ КАТАЛОГЕ ФПС «ТАТАРСТАН ПОЧТАСЫ» 16848