

СЛУЧАИ ИЗ ПРАКТИКИ

ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЙ ГИСТИОЦИТОЗ X С ИЗОЛИРОВАННЫМ ПОРАЖЕНИЕМ ЛИМФОУЗЛОВ БРЮШНОЙ ПОЛОСТИ

А.И. ПАВЛОВИЧ, С.Р. БАЙБУЛАТОВА, Л.В. БЫЧКОВА, А.А. ПАВЛОВИЧ

Кафедра госпитальной терапии РУДН. Ул. Миклухо-Маклая, д 8. Москва, Россия, 117198.

Медицинский факультет

И.Я. СУЛТАНОВ

Больница № 53, Ул. Трофимова д.26. Москва, Россия, 109432.

Описан случай злокачественного гистиоцитоза X с изолированным поражением лимфоузлов брюшной полости, сопровождавшийся длительной фебрильной лихорадкой.

Гистиоцитоз X – системное заболевание не установленной этиологии, характеризующееся пролиферацией гистиоцитов с образованием гранулем. Относится к группе заболеваний, которые проявляются диссеминированным поражением легких. Термин «гистиоцитоз X», предложенный в 1953 году L. Lichtenstein, объединяет патологические процессы, различающиеся степенью выраженности и распространенностью гистиоцитарной инфильтрацией, поражением различных органов и тканей, некоторыми особенностями клинического течения и прогнозом, но имеющие сходную патогенетическую основу: это болезнь Леттера-Сиве, болезнь Хенде Шюллера-Крисчена и эозинофильная гранулема.

В пульмонологии наибольшее значение имеют эозинофильная гранулема легких и первичный легочный гистиоцитоз X.

Внелегочные проявления гистиоцитоза X: эозинофильная гранулема костей и поражение задней доли гипофиза, проявляющееся несахарным диабетом. Большинство исследователей считают гистиоцитоз X неопухолевым заболеванием. Однако в 1973 году W.A. Newton и A.B. Hamoud предложили гистологическую классификацию, тесно связанную с симптомами и прогнозом заболевания:

1. Злокачественный (тип I) – диффузная инфильтрация отдельно лежащими гистиоцитами с сохранением нормальной структуры пораженных органов, наличием недифференцированных незрелых гистиоцитов и быстрым неблагоприятным исходом заболевания.
2. Доброкачественный (тип II) – диффузная инфильтрация гистиоцитами, эозинофилами и лимфоцитами различной выраженности.

Тип I гистиоцитоза X преимущественно встречается в детском возрасте (от 3 до 24 месяцев). Мы приводим наше наблюдение злокачественного гистиоцитоза X (внелегочного) у больной в возрасте 65 лет [1,2,3,4].

Больная Д. 65 лет, поступила 18.06.01 в 5 терапевтическое отделение 53 городской больницы с жалобами на боли в животе, слабость, повышение температуры до 38,6°C. Накануне, с 02.03.01 по 26.03.01 была госпитализирована с клинической картиной острого холецистита. В связи с неэффективностью консервативной терапии была произведена холецистэктомия. Послеоперационный период протекал без осложнений. Рана зажила первичным натяжением. За все время госпитализации отмечалась гипертермия до фебрильных цифр, которая проходила только на фоне приема преднизолона. Выписана в относительно удовлетворительном состоянии под наблюдение хирурга по месту жительства. При выписке гемоглобин 118 г/литр, лейкоциты $7,8 \times 10^9$ и СОЭ 27 мм/час.

Состояние при настоящей госпитализации было средней тяжести, температура тела 38,0 – 38,6°C, лимфоаденопатии и периферических отеков не отмечалось. Аускультативные данные в отношении легких и сердца без особенностей. Число дыханий 16 в 1 мин, число сердечных сокращений 72 в 1 мин, АД 130/80 мм рт.ст. Живот мягкий, слабо болезненный в эпигастрии. Висцеромегалия отсутствует. Отправления без особенностей. Больная осмотрена гинекологом и инфекционистом, патологии ими не выявлено.

Произведено обследование:

1. УЗИ (дважды) органов брюшной полости – в эпигастриальной области по переднему контуру поджелудочной железы визуализируется увеличенный до 20 мм, вероятно, лимфатический узел.

2. Компьютерная томография брюшной полости – хронический панкреатит, лимфоузел 11х13 мм в парапанкреатической клетчатке.
3. Анализ крови при поступлении – Hb – 91 г/литр, лейкоциты $12,8 \times 10^3$, палочкоядерные – 14%, сегментоядерные 62%, эозинофилы 3%, лимфоциты 11%, моноциты 10%. СОЭ 50 мм/час. Общий белок 80,2 г/литр, мочевина 9,3 ммоль/литр, креатинин 0,09 ммоль/литр, билирубин 9,6 ммоль/литр. АСТ 36,6. АЛТ 13,4, глюкоза 4,8 ммоль/литр. При выписке – гемоглобин 58 г/литр, эритроциты 2×10^6 , тромбоциты 164×10^3 , лейкоциты $10,3 \times 10^3$, палочкоядерные 11%, сегментоядерные 59%, лимфоциты 18%, моноциты 12%, СОЭ 52 мм/час, макроцитоз, биохимические показатели в пределах нормы.
4. Стерильная пункция (выполнена для исключения острого лейкоза). Костный мозг клеточный, представлены 3 кровяных ростка, соотношение лейко/эритро 3:1.
5. Криопреципитины – отрицательно, латекс-тест 1/20, антиДНК иммунофермент – 10 ЕД. АНФ-отриц. Иммуноглобулины Jg – 11,8, Ag – 2,1 и Mg > 20.
6. Анализ мочи: относительная плотность 1012, реакция кислая, белок 0,066‰, лейкоциты 10 в поле зрения, эритроциты 1-3 в поле зрения. При выписке анализ мочи без особенностей.
7. ЭКГ – ритм синусовый, ЧСС 80 уд в 1 мин, нормальное положение электрической оси сердца.
8. Рентгенография органов грудной клетки без особенностей.
9. Рентгенография костей черепа и таза без особенностей.

Проведено лечение: цифран, линкомицин, нистатин, ненаркотические анальгетики, диоксидин, но-шпа, максипин, преднизолон, метипред.

Снижение температуры тела и улучшение самочувствия наступало только после приема кортикостероидов (максимальная доза преднизолона 30 мг в сутки).

В связи с неясностью генеза лихорадки 04.07.01 произведена диагностическая лапаротомия и ревизия органов брюшной полости. Лимфатический узел в области поджелудочной железы удален для гистологического исследования. Микроскопическое исследование: в лимфатическом узле рисунок строения на большом протяжении стерт из-за массивных разрастаний крупных уродливых клеток с обильной эозинофильной цитоплазмой и гиперхромным уродливым ядром. Встречаются эритро- и макрофаги, содержащие гранулоциты в цитоплазме. Вне этих разрастаний обилие плазмочитов. В ткани узла рассеяны эозинофильные гранулоциты, выявлен очаговый фиброз. В исследованном материале картина злокачественного гистиоцитоза. По данным электронной микроскопии обнаружены ультраструктурные цитоплазматические образования, имеющие форму гранул. Гистохимические исследования этих образований не проводились.

Изложенные данные исследования позволяют сделать заключение о том, что у больной имеет место злокачественный гистиоцитоз Х с изолированным поражением лимфатических узлов брюшной полости (костных изменений, поражений легких и сахарного диабета не выявлено). Данный случай представляет большой практический интерес потому, что возраст больной 65 лет, а общепринятым мнением считается выявление данной формы гистиоцитоза у детей раннего возраста. При этом первой манифестацией заболевания явились длительная фебрильная (около 3 месяцев) лихорадка, слабость и потливость без других видимых поражений. Отсутствие очевидных данных за поражение других лимфоузлов позволяет предположить о только начальном этапе заболевания.

Следует отметить, что после резекции лимфоузла температура тела нормализовалась, потливость прекратилась. Больная выписана в удовлетворительном состоянии под наблюдением онколога и гематолога по месту жительства. После 6 месяцев наблюдения повышения температуры тела, слабости и потливости не отмечается.

Литература

1. Руководство по пульмонологии. Л. 1984. – С. 365-368.
2. Визнер Б. Гистиоцитоз Х. Диссеминированные процессы в легких. М. Медицина. 1984. – С. 150-162.
3. Павлович А.И., Джампиев А.Д., Султанов И.Я. Гистиоцитоз Х с изолированным поражением легких. // Вестник РУДН, серия Медицина. 1998. – №1. – С. 282-284.
4. Radenbach K.L., Buchbender W., Lodden-Kemper R., Lohding M. Untersuchungen zur Klinik und Therapie der pulmonalen Histiocytosis X. Anhang 37 Fallen 1969-1983. // Prax. Rlin. Pneumon. 1983. – №37. Sonderheft 1S. – S. 535-545.

**MALIGNANT HISTIOCYTOSIS X WITH ISOLATED INVOLVEMENT OF ABDOMINAL LYMPH
NODES**

A.I. PAVLOVICH, S.R. BAYBULATOVA, L.V. BYCHKOVA, A.A. PAVLOVICH
Department of Hospital Therapy *RPFU. Moscow. 117198. M-Maklaya st 8. Medical faculty*

I.Ja. SULTANOV

Municipal Hospital N 53. 109432. Moscow. Trofimova st 26.

The article contains short data about histiocytosis X and deals with a case of malignant histiocytosis X with isolated involvement of abdominal lymph nodes and long-lasting fever.