

10. Taiwo O.A. Diffuse Parenchymal Diseases Associated With Aluminum Use and Primary Aluminum Production. MPH. JOEM. – 2014. - Vol. 56, - N.5. - P.71-72.

11. Thomas A. Sporn, Victor L. Roggli Pneumoconioses, Mineral and Vegetable /Dail and Hammar's// Pulmonary Pathology Volume I: Neoplastic Lung Disease 3rd ed. New York: Springer-Verlag.-2008. - P.934-935.

12. Thomas A. Sporn, Victor L. Roggli Pneumoconioses associated with nonasbestos silicates (silicatosis). Kaolin pneumoconiosis / Dail and Hammar's // Pulmonary Pathology Volume I: Neoplastic Lung Disease 3rd ed. New York: Springer-Verlag.-2008.-P.920-921.

УДК 616.24-006

**О.А. Михеева, Р. Б. Бердников, Л.М. Гринберг
ЛАНГЕРГАСОКЛЕТОЧНЫЙ ГИСТИОЦИТОЗ ЛЕГКИХ ПО
ДАНЫМ ОТКРЫТОЙ БИОПСИИ**

Кафедра патологической анатомии
Уральский государственный медицинский университет
Уральский НИИ фтизиатрии
Екатеринбург, Российская Федерация

**O.A. Mikheeva, R.B. Berdnikov, L.M. Grinberg
LANGERGAS CELL HISTIOCYTOSIS LUNG ACCORDING OPEN BIOPSY**

Department of Pathological Anatomy
Ural State Medical University
Ural Research Institute of Tuberculosis
Ekaterinburg, Russian Federation

Контактный e-mail: hellgahell@mail.ru

Аннотация. В статье рассматривается лангергансоподобный гистиоцитоз с поражением легких у 14 больных, диагностированный, при открытой биопсии.

Annotation. The article deals with Langerhans cell histiocytosis with lung lesions in 14 patients diagnosed at an open biopsy.

Ключевые слова: Лангерганс-клеточный гистиоцитоз, клетки Лангерганса

Keywords: Langerhans cell histiocytosis, Langerhans cells

Гистиоцитоз Х или лангергансоподобный гистиоцитоз определяют как заболевание, обусловленное пролиферацией клеток Лангерганса (дендритических, антигенпрезентирующих клеток системы мононуклеаров) и проявляющееся образованием характерных реакций в виде гранул в одном

или нескольких органах [1,2,4,6]. Гистиоцитарные гранулемы и кисты при ЛКГ у взрослых могут образовываться в легких, плоских костях, коже, мягких тканях, задней доле гипофиза. В связи с этим выделяют моносистемную и мультисистемную формы. В то же время в легких развивается ЛКГ с изолированным поражением данных органов [5,7].

Лангергансоклочеточный гистиоцитоз легких (ЛКГЛ) относят к так называемым заболеваниям, которые могут быть обусловлены курением (smoking-related diseases). Убедительным аргументом в пользу связи ЛКГЛ с курением служат статистические данные о том, что большинство больных гистиоцитозом Х - злостные курильщики. Частота курения среди больных ЛКГ легких колеблется от 47,1 до 96,5%. Кроме того, морфологические проявления гистиоцитоза сочетаются с «псевдодесквамативной интерстициальной пневмонией», бронхиолитом курильщика и накоплением пигментированных макрофагов [3]. Эти факты дают возможность отнести ЛКГЛ к одному из морфологических проявлений «легкого курильщика». В результате изучения всех данных о роли курения в генезе ЛКГЛ возникает закономерный вопрос: если интенсивное курение – главная причина развития ЛКГЛ, то почему при массовом распространении курения в обществе это заболевание так редко встречается? Наиболее вероятным можно считать предположение, что вредное воздействие курения реализуется пролиферацией клеток Лангерганса у лиц с редкой генетически обусловленной предрасположенностью к подобной пролиферации (в отличие от более частой предрасположенности при хронической обструктивной болезни легких) [8,9,10].

Цель исследования – дать характеристику лангергансоклочеточному гистиоцитозу легких по данным открытой биопсии.

Материалы и методы исследования

Материалом для исследования послужили клинические и морфологические данные 14 больных с установленным диагнозом диссеминированный лангергансоклочеточный гистиоцитоз легких, проходивших лечение в клинике УрНИИФ г. Екатеринбурга в период с июня 2009 г. по декабрь 2015 г. включительно, что составило 14 больных. Во всех случаях исследовался материал, полученный при открытой биопсии легкого с помощью видеоассистированной торакоскопии (ВАТС). Дополнительно анализировались анамнестические данные истории болезни. Для подтверждения диагноза всем пациентам было проведено ИГХ-исследование с определением маркеров S100, CD1a, CD68. Статическую обработку данных выполняли с использованием программного обеспечения Microsoft Excel 2016.

Результаты исследования и их обсуждение

При морфологическом исследовании у пациентов были выявлены узелки и очаги различного размера, построенные из крупных клеток Лангерганса с умеренно полиморфными ядрами (в том числе по типу «кофейных зерен») (№ 1 на рис.1). Следует отметить, что пролиферирующие клетки Лангерганса не обладают фагоцитарными свойствами, что позволяет их отличить от прочих

клеток макрофагального ряда. В этих клетках определяется от 1 до 3 ядрышек, и эозинофильная, отчетливо выраженная цитоплазма. В отдельных клетках обнаруживались митозы. В инфильтрате определяются эозинофилы, которые могут организовывать так называемые «эозинофильные абсцессы» (№2 на рис.1). Вокруг узелков инфильтрат распространялся по утолщенным межалвеолярным перегородкам по типу «головы медузы».

Среди 14 случаев ЛКГЛ заболевание чаще встречалось у мужчин - 79% (11 человек). Возраст пациентов находился в пределах от 15 до 53 лет. Средний возраст - 36 ± 13 лет. Пол и возрастная структура представлена на рисунке 2.

У 86% (12 случаев) имелись признаки, характерные для легкого курильщика: значительное количество пигментированных «макрофагов курильщика» (№3 на рис.1), расположенных интраальвеолярно, в просвете бронхов, среди инфильтрата и интерстициальное запыление. Согласно клиническим данным курение отмечалось в анамнезе у всех пациентов. Стаж курения колебался от 2,5 до 46 пачка/лет

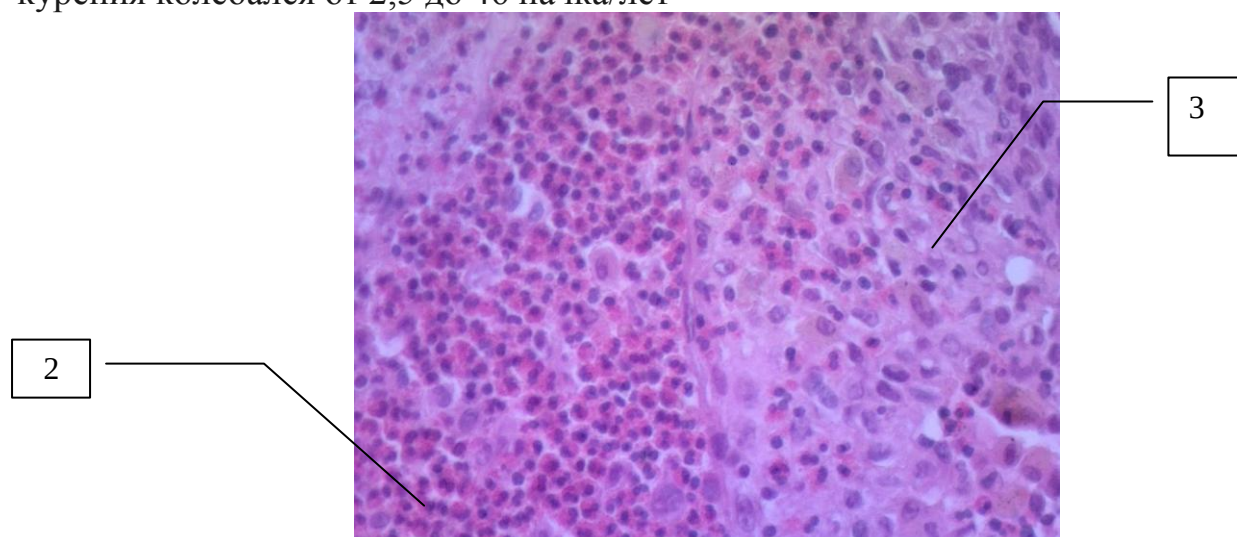


Рис. 1. Микрофотография лангергансочелочного гистиоцитоза легких.
Окраска гемотаксиллин-эозин, увеличение x200

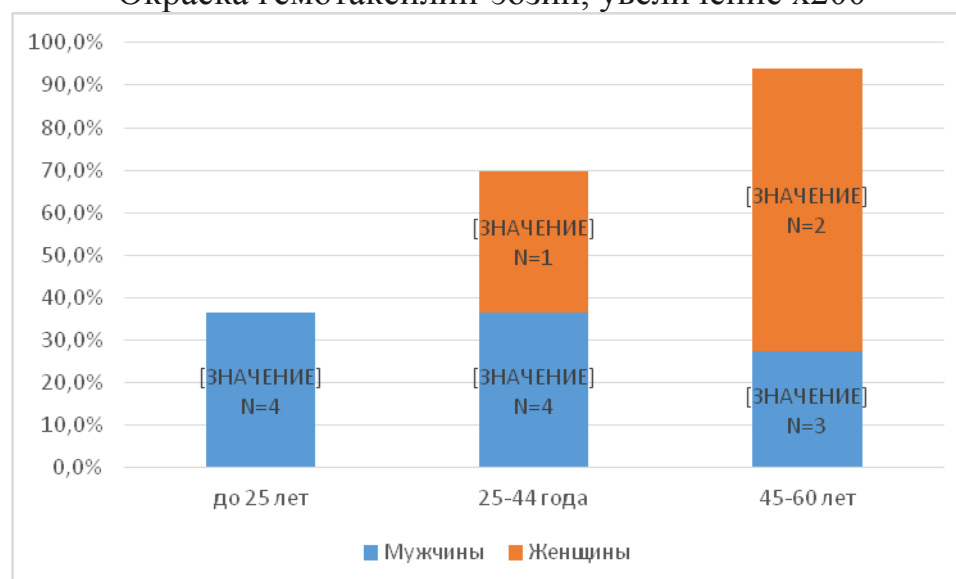


Рис. 2. Пол и возрастная структура пациентов

При проведении ИГХ-исследования диагноз был подтвержден у всех пациентов путем определения положительных маркеров S100, CD1a, и отрицательного результата CD68.

Выводы

1. При исследовании 349 информативных открытых биопсии легкого было выявлено 14 больных ЛКГЛ.

2. Среди пациентов с лангергансоклеточным гистиоцитозом легких преобладали мужчины юношеского и молодого возраста – 10 человек (суммарно 72%). Среди женщин ЛКГЛ чаще обнаруживался в среднем возрасте – 2 случая (67%).

3. У всех пациентов был подтвержден диагноз по данным ИГХ-исследования (S100+/CD1a+/CD68-).

4. У всех больных с подтвержденным ЛКГЛ в анамнезе имел место факт курения. При этом макрофаги курильщика обнаруживались у 12 человек (86%).

5. По имеющимся клиническим данным индекс курильщика составил от 2,5 до 46 пачка/лет.

Литература

1. Анисимова Н.А., Гринберг Л.М., Камаева Н.Г., Камаев Е.Ю., Чугаев Ю.П. Патоморфология туберкулезных оститов у детей - Уральский медицинский журнал, 2009. - №4. - С.71-76

2. Патологическая анатомия: национальное руководство/гл. ред. М.А.Пальцев, Л.В.Кактурский, О.В.Зайратьянц – М.:ГЭОТАР-Медиа, 2014.- 1264 с.

3. Пульмонология: национальное руководство/под ред. А.Г. Чучалина. – М.:ГЭОТАР-Медиа, 2009.-960 с.

4. Степанян И.Э. Легочный гистиоцитоз из клеток Лангерганса: факты и гипотезы - Практическая пульмонология, 2014 - № 1 - С. 30-34.

5. Филатова Е.А. Основные направления дифференциальной диагностики диссеминированной патологии легких – Материалы ежегодного съезда пульмонологов УФО, 2014.

6. Bechan GI, Egeler RM, Arceci RJ. Biology of Langerhans cells and Langerhans cell histiocytosis. – Int. Rev Cytol, 2006 – №254 - P.1-43

7. Hammar S. P., Allen T.C. Histiocytosis and Storage Diseases - Dail and Hammar's Pulmonary Pathology, Vol. 1, 2008 – 1316с.

8. Lian C, Lu Y, Shen S. Langerhans cell histiocytosis in adults: a case report and review of the literature. – Oncotarget, 2016 - Mar 3.

9. Kinoshita Y, Watanabe K, Sakamoto A, Hidaka K. Pulmonary Langerhans Cell Histiocytosis-associated Pulmonary Hypertension Showing a Drastic Improvement Following Smoking Cessation. - Intern Med. 2016 - №55(5).

10. Vassallo R, Ryu J. Smoking-related interstitial lung diseases. - Clin Chest Med. 2012 -№33 - P.165–178.