

А.Б. Лаптева, Я.А. Киеня, Е.В. Сафина
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ: ГИСТИОЦИТОЗ КЛЕТОК
ЛАНГЕРГАНСА У МОНОЗИГОТНЫХ БЛИЗНЕЦОВ

Кафедра детских болезней лечебного факультета
Уральский государственный медицинский университет
Екатеринбург, Российская Федерация

A.B. Lapteva, Y.A. Kienya, E.V. Safina
LANGERGHANS CELL HISTIOCYTOSIS IN MONOZYGOUS TWINS
Department of children's diseases
Ural State Medical University
Yekaterinburg, Russian Federation

Контактный E-mail: anna_1.69@mail.ru

Аннотация. В статье представлен редкий клинический случай заболевания гистиоцитозом клеток Лангерганса с поражением кожи, костей черепа, лимфоузлов легких двух монозиготных близнецов. Для исследования были использованы: амбулаторные карты, истории болезни детей, специальная литература по данному заболеванию.

Annotation. The article presents a rare clinical case Langerhans cell histiocytosis with skin lesions, skull bones, lymph nodes, lungs in monozygous twins. For the study were used: hospital records, case histories of children, special literature on the disease.

Ключевые слова: гистиоцитоз клеток Лангерганса, эозинофильная гранулема, дети.

Keywords: Langerhans cell histiocytosis, eosinophilic granuloma, children.

Гистиоцитоз из клеток Лангерганса определяют как заболевание, обусловленное пролиферацией клеток Лангерганса и проявляющееся образованием характерных гранул в одном или нескольких органах. Клетки Лангерганса являются кожными дендритическими (антигенпрезентирующими) клетками системы мононуклеаров.[1]

Во многих случаях первые проявления заболевания неспецифичны, что затрудняет его своевременную диагностику. Клиническая картина ГКЛ полиморфна. Проявления заболевания могут варьировать от единичных бессимптомных очагов поражения костей до генерализованного процесса с поражением всех основных систем организма.[3]. Ежегодно регистрируется — 3–5 случаев ЛКГ на 1 млн детского населения в год. [5]

Диагноз ГКЛ должен быть подтвержден гистологически (биопсия кожи), так как по частоте поражения кожа занимает ведущее место[4].

Международные кооперированные исследования по лечению ГКЛ проводятся по унифицированным протоколам с использованием преднизолона, винбластина, вепезида: DAL-НХ-83, DAL-НХ-90, LCH-I, LCH-II, LCH-III. Для определения тактики ведения больных, не ответивших на стандартное лечение по протоколу, предложена комбинированная химиотерапия[2].

Цель исследования – представление редкого клинического случая: гистиоцитоз клеток Лангерганса с поражением кожи, костей черепа, лимфоузлов легких у монозиготных близнецов.

Материалы и методы исследования

Работа проводилась на базе ОДКБ№1 Детского гематологического центра отделения детской онкологии и гематологии, путем изучения медицинской документации двух монозиготных близнецов 2007 г.р. с диагнозом гистиоцитоз из клеток Лангерганса с поражением кожи, костей черепа, лимфоузлов легких.

Две сестры (монозиготные близнецы) в возрасте 11 месяцев поступили в ОДКБ№1 в сентябре 2008 года с жалобами на увеличение л/у шеи, повышенную температуру тела, опрелость кожи в области шеи, подмышечных и паховых областей, шишки на волосистой части головы.

Из анамнеза известно, что девочки больны с 4х месяцев, когда появились высыпания на коже, подъем температуры тела до 37.7. Лечились по месту жительства с диагнозом аллергический дерматит, ОРВИ. В пять месяцев у каждой появилось опухолевидное образование на задней поверхности шеи. Лечились по месту жительства с диагнозом острый ринит, острый обструктивный бронхит. Амбулаторное лечение неэффективно. В 11 месяцев присоединилось увеличение л/у шеи, появление шишек на волосистой части головы. Было проведено вскрытие и дренирование гнойного очага по задней поверхности шеи. Назначена антибактериальная, заместительная терапия(гемо и плазмотрансфузии).

Из анамнеза жизни: дети от III беременности, протекала с токсикозом, анемией, угрозой прерывания в 22-23 нед, уреоплазмозом, хр гепатитом С. Роды II в сроке 35 нед, оперативные(кесаревым сечением).

При осмотре: состояние тяжелое за счет интоксикационного синдрома, на волосистой части головы себорейная сыпь, обширная, сливная, желтые корки, на голове определяются опухолевидные, мягкие на ощупь образования, размерами от 2 до 5см. Шейные и подмышечные л/у увеличены. В области естественных складок кожа гиперемирована, с эрозиями. Из слуховых ходов-гнойно-геморрагическое отделяемое. Слизистая оболочка полости рта обложена белым налетом.

Результаты исследования и их обсуждение

В ОАК лейкоцитоз, анемия, тромбоцитоз, СОЭ повышена. УЗИ брюшной полости: гепатоспленомегалия, увеличение размеров почек, поджелудочной железы, лимфоаденопатия ворот селезенки. Рентгенография грудной клетки: интерстициальный отек легких. МРТ головного мозга: множественные эозинофильные гранулемы костей свода черепа. Рентгенография костей черепа:

гистиоцитоз с поражением костей черепа. КТ грудной клетки: специфическая инфильтрация легких с распадом и формированием кист нижней доли. КТ костей черепа: обширные очаги деструкции: затылочной, височной и теменной костей слева, диаметром до 73мм, замещенный мягкотканым образованием; височной и теменной кости справа диаметром до 41мм, замещенный мягкотканым образованием; теменной кости справа диаметром до 26мм, замещенный мягкотканым образованием. Проведена биопсия теменной кости справа(заключение лаборатории иммуногистохимии , рис.1): гистиоцитоз из клеток Лангерганса. В связи с поражением "органов риска", возрастом пациента(< 2лет), полисистемным поражением, детям показано проведение химиотерапии по протоколу LCH II группа риска, ветвь В. Проведено 6 курсов химиотерапии. Отмечалась положительная динамика: купировались симптомы вторичного инфекционного процесса, себорейная сыпь регрессировала. Через месяц наблюдалось ухудшение состояния: подъем температуры до фебрильных цифр, высокий СРБ, в связи с чем назначена антибактериальная и противовирусная терапия. На рентгенографии грудной клетки: интерстициальные изменения (динамика отрицательная), в связи с чем антибактериальная терапия была отменена, начата поддерживающая химиотерапия. На фоне поддерживающей химиотерапии появилось образование в области левой затылочной кости(1,5см). Рентгенография костей черепа: дефекты в теменной кости и подвисочной области справа и в подвисочной области слева уменьшились. Продолжен курс 6 месячной химиотерапии. На фоне лечения эозинофильная гранулема регрессировала, уменьшились л/у, кожа чистая, костные дефекты сократились.

В июне 2009 года повторная госпитализация(30.06-29.09.09), в связи с отрицательной динамикой на контрольных КТ головного мозга: выявление участков деструкции пирамиды височной кости справа, инфильтративные изменения пирамид височных костей. Рекомендована смена химиотерапии. Было проведено два курса химиотерапии по протоколу LCH III. На момент выписки отмечается положительная динамика по КТ: уменьшение дефектов в теменно-затылочной области, височной справа и слева, количество очагов деструкции костей уменьшилось, выписана с рекомендациями поддерживающей химиотерапии по протоколу LCH III в амбулаторных условиях.

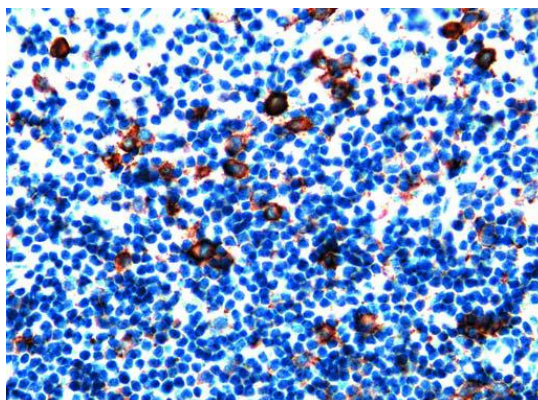


Рис.1. Положительная реакция в опухолевом инфильтрате с МКАТ к
S100, ув. ×400

Выводы:

Для своевременной диагностики гистологическое исследование должно быть правилом при всех медленно развивающихся клинически неясных дерматозах. Своевременная диагностика позволит начать продуктивное лечение, что в значительной степени оптимизирует прогноз.

Обобщая представленные факты по этой патологии, можно заключить, что развитие и накопление новых знаний о механизмах развития ГКЛ требует дальнейших исследований. Установление этиологии, а значит и истинного механизма развития этого заболевания, позволит прогнозировать его течение и выбирать комплекс оптимальных лечебных мероприятий.

Литература:

1. Bechan G.I. et al. // Int. Rev. Cytol – 2006 – V. 254 – P. 1.
2. Минков, М. Гистиоцитоз из клеток Лангерганса: результаты кооперированных исследований / М. Минков, Х. Гаднер // Вопросы гематологии / онкологии и иммунопатологии в педиатрии / 2004 – т. 3 – № 3 – С. 7-10.
3. Минков М.Л., Новичкова Г.А., Цельгер Г. Гистиоцитозы детского возраста / М.Л. Минков, Г.А. Новичкова, Г. Цельгер, Х. Гарднер, А.Г. Румянцев // Монография / М., Вена: Макс Пресс – 2005 – С. 29
4. Мошколова И.А. Роль дерматолога в диагностике гистиоцитоза из клеток Лангерганса / И.А. Мошколова // Учебные записки СПбГМУ им. акад. И.П. Павлова / 2001 – т. VIII, №4 – С. 46–48
5. Федеральное государственное бюджетное учреждение «Российский онкологический научный центр им. Н. Н. Блохина». Общероссийский союз общественных объединений ассоциация онкологов России Клинические рекомендации по диагностике и лечению детей, больных лангергансоподобным гистиоцитозом [Электронный ресурс]. URL <http://oncology-association.ru/docs/recomend/april2015/2d-rek.pdf> (Дата посещения 7.03.2016 г.).

УДК 616-022

А.В. Лысова, Е.И. Краснова
ЭТИОЛОГИЧЕСКАЯ СТРУКТУРА КИШЕЧНЫХ ИНФЕКЦИЙ В
ЗАВИСИМОСТИ ОТ СЕЗОНА ГОДА

Кафедра инфекционных болезней и клинической иммунологии
Уральский государственный медицинский университет
Екатеринбург, Российская Федерация

A.V. Lysova, E.I. Krasnova