

Ю.В. Одинец, И.Н. Поддубная, Е.А. Панфилова, О.А. Афанасьева

Сложности дифференциальной диагностики гистиоцитоза из клеток Лангерганса у детей

Харьковский национальный медицинский университет

Ключевые слова: дифференциальная диагностика, лангергансовоклеточный гистиоцитоз, дети.

Освещен вопрос дифференциальной диагностики редкого заболевания у детей – гистиоцитоза из клеток Лангерганса.

Складності диференціальної діагностики гістіоцитоза з клітин Лангерганса у дітей

Ю.В. Одинець, І.М. Піддубна, О.О. Панфілова, О.О. Афанасьєва

Висвітлено питання диференціальної діагностики рідкісного захворювання у дітей – гістіоцитоза з клітин Лангерганса.

Ключові слова: диференціальна діагностика, лангергансовоклітинний гістіоцитоз, діти.

Патологія. – 2011. – Т.8., №1. – С. 86–87

Difficulties of differential diagnostics of Langerhans cells' histiocytosis in children

Yu.V. Odinets, I.N. Poddubnaya, E.A. Panfilova, O.A. Afanasieva

Question of differential diagnostics of rare disease in children – Langerhans cells' histiocytosis – is elucidated.

Key words: differential diagnosis, langerhans cells' histiocytosis, children.

Pathologia. 2011; 8(1): 86–87

Гистиоцитоз из клеток Лангерганса – редкое заболевание, в детском возрасте встречается с частотой 3–4 случая на 1 млн детского населения в год.

Цель работы

Демонстрация сложностей дифференциальной диагностики гистиоцитоза из клеток Лангерганса в детском возрасте.

Пациенты и методы исследования

Проанализирована история болезни ребенка, страдавшего гистиоцитозом из клеток Лангерганса и находившегося на лечении в гематологическом отделении городской клинической больницы №16 г. Харькова в 2009–2011 гг.

Результаты и их обсуждение

Клиническая симптоматика заключалась в возникновении множественных поражений костей с компрессионным переломом X грудного позвонка, деструкцией переднего отрезка IV ребра слева, а также тела и крыла левой подвздошной кости, вертела и кортикального слоя правой бедренной кости. По данным иммуногистохимии биоптата подвздошной кости диагностирована диффузная В-крупноклеточная лимфома. Дифференциальный диагноз проводили с остеомиелитом, костной формой туберкулеза, остеосаркомой, нейробластомой, фиброзной остеодистрофией, лимфомой, лимфогранулематозом, лейкозом.

Отрицательная динамика со стороны костной ткани нарастала, несмотря на проводимое лечение по поводу лимфомы. После повторной открытой биопсии крыла левой подвздошной кости и патогистоморфологического исследования подтверждены изменения, характерные для злокачественной лимфомы.

При дополнительном проведении исследования костей с технецием, пересмотре серий томограмм и данных биопсии в НИИ детской онкологии и гематологии г. Москвы установлен диагноз лангергансовоклеточного гистиоцитоза с поражением грудного отдела позвоночника, IV ребра слева, костей таза, правой плечевой и обеих бедренных костей. В настоящее время ребенок продолжает получать рекомендованную терапию с хорошим эффектом.

В основе заболевания лежит первичная пролиферация атипичных гистиоцитов и эозинофилов, вторично возникают нарушения липидного обмена. Преобладающей этиологической теорией является генетическая [1–3].

Морфологический субстрат заболевания составляют макрофаги, имеющие структурно-функциональную характеристику клеток Лангерганса [4]. При этом гистиоцитоз из этих клеток считается доказанным лишь при идентификации в гистиоцитах из очагов поражения гранул Бирбека и/или, по крайней мере, двух характерных маркеров антигенпредставляющих макрофагов (CD-1, S-100 протеин, АТФ-аза, α-D-маннозидаза) [1].

Различают 3 формы лангергансовоклеточного гистиоцитоза: болезнь Хенда-Шюллера-Крисчена, болезнь Абта-Леттерера-Сиве и болезнь Таратынова. Заболевания отличаются как по течению, так и по прогнозу, но так как это формы одной патологии, могут наблюдаться их взаимные переходы. Клиническая симптоматика и исходы варьируют от спонтанно излечивающихся одиночных очагов поражений до быстро прогрессирующих диссеминированных форм, приводящих к полиорганной недостаточности. При одноочаговом и многоочаговом

поражении костей прогноз благоприятный. При полисистемном ГКЛ общая выживаемость составляет 80% у детей и 95–97% у взрослых. Смертельный исход при гистиоцитозе обычно является следствием дыхательной или сердечной недостаточности (рис. 1. цв. вкладка 3).

Выводы

1. Отсутствие патогномичных клинических проявлений и их полиморфизм при гистиоцитозе из клеток Лангерганса обуславливают трудности диагностики данного заболевания.

2. Даже гистологическое исследование не всегда дает правильный ответ, что диктует необходимость проведения многократных морфологических исследований разных участков пораженных органов.

Литература

1. Arico M. Clinical aspects of Langerhans cell histiocytosis / Arico M., Egeler M. // Hematol Oncol Clin North Am. – 1998. – №12 (2). – P. 247–258.
2. Egeler M. Clonality in Langerhans's cell histiocytosis / Egeler M. // Br Med J. – 1995. – №310. – P. 804–805.
3. Nezelof Ch. Langerhans cell histiocytosis research. Past, present, and future / Nezelof Ch., Basset F. // Hematol Oncol Clin North Am. – 1998 – Vol. 12, №2. – P. 385–400.
4. Clinical Malignant Hematology. – NY: McGraw Hill, 2007. – 203 p.
5. Pizzo P. Principles and Practice of Pediatric Oncology / Pizzo P., Poplack D. – Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2006. – 417 p.
6. Клиническая онкогематология: Руководство для врачей / Под ред. М.А. Волковой. – М.: Медицина, 2001. – 576 с.
7. Лукина Е.А. Гистиоцитоз Х – гистиоцитоз из клеток Лангерганса / Лукина Е.А., Козловская А.С., Капланская И.Б., Моисеева Р.А. // Гематол. и трансфузиол. – 1990. – Т. 35, №9. – С. 10–15.

Сведения об авторах:

Одинец Ю.В., д. мед. н., профессор, зав. каф. педиатрии №2 ХНМУ.

Поддубная И. Н., к. мед. н., доцент каф. педиатрии №2 ХНМУ.

Панфилова Е. А., к. мед. н., ассистент каф. педиатрии №2 ХНМУ.

Афанасьева О. А., к. мед. н., ассистент каф. педиатрии №2 ХНМУ.

Адрес для переписки:

Панфилова Елена Александровна. 61162, г. Харьков, ул. Ньютона, 121-а, кв. 5.

E-mail: vip-60@mail.ru

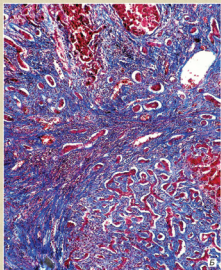
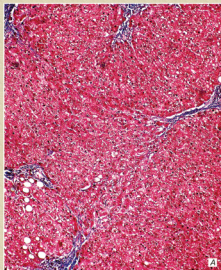


Рис. 2. Варіанти фіброзу печінки, залежно від стадії захворювання.
 А. Тонкі септи, що містять переважно колагенові волокна, властиві раннім стадіям фіброзу при хронічному гепатиті. Трихром Массона, зб. $\times 150$. Б. Масивні прошарки сполучної тканини, до складу яких входять множинні дуктулярні структури, судини та грубі пучки колагенових волокон, виявляються при цирозі печінки. Трихром Массона, зб. $\times 150$.

(Рис. 2 А, Б до статті О.М. Гаєрилюк «Особливості стромально-паренхіматозних співвідношень при цирозі печінки різної етіології», с. 83–85)

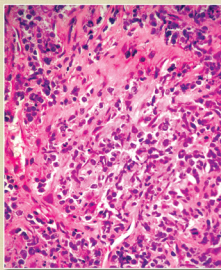


Рис. 1. Еритематозно-буллезная первичная рожа бедра, развившаяся на фоне стрептодермии у ребенка 11 месяцев.

(Рис. 1 к статье Ю.Ю. Рябоконя, В.А. Лебединского, Е.В. Рябоконь, Гостищевой О.И., С.Н. Бойчук «Случай рожи у ребенка 11 месяцев», с. 88–89)

Рис. 1. Спухоль левой подвздошной кости из клеток Лангерганса. Окраска гематоксилин-эозин, $\times 400$

(Рис. 1 к статье Ю.В. Одинца, И.Н. Поддубной, Е.А. Панфиловой, О.А. Афанасьевой «Сложности дифференциальной диагностики гистиоцитоза из клеток Лангерганса у детей», с. 86–87)