

ЛАНГЕРГАНСОКЛЕТОЧНЫЙ ГИСТИОЦИТОЗ (КЛИНИЧЕСКИЙ ПРИМЕР, ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ)

Ж.В. Шейх^{1,2,3}, Е.С. Киселева¹, А.П. Дунаев^{3,4,5*}, Е.В. Есин⁴, Е.В. Тарачкова¹, И.Э. Зайкина⁵, Ю.И. Козик⁶

¹ ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования», Москва

² ГБУЗ «Московский многопрофильный научно-клинический центр им. С.П. Боткина», Москва

³ ФГАОУ ВО «Российский университет дружбы народов», Москва

⁴ ГБУЗ города Москвы «Московская городская онкологическая больница № 62», Москва

⁵ ФГБУ ДПО «Центральная государственная медицинская академия» Управления делами Президента РФ, Москва

⁶ ГБУЗ города Москвы «Морозовская детская городская клиническая больница», Москва

LANGERHAN CELL HISTIOCYTOSIS (CLINICAL CASE, LITERATURE REVIEW)

Zh.V. Sheikh^{1,2,3}, E.S. Kiseleva¹, A.P. Dunaev^{3,4,5*}, E.V. Esin⁴, E.V. Tarachkova¹, I.E. Zaikina⁵, Yu.I. Kozik⁶

¹ Russian Medical Academy of Continuous Professional Education, Moscow, Russia

² Botkin Moscow Multidisciplinary Scientific and Clinical Center, Moscow, Russia

³ Peoples' Friendship University of Russia, Moscow, Russia

⁴ Moscow Municipal Oncology Hospital No 62, Moscow, Russia

⁵ Central State Medical Academy of Department of Presidential Affairs, Moscow, Russia

⁶ Morozovskaya Children's City Clinical Hospital, Moscow, Russia

*E-mail: dunaev_alexei@mail.ru

Аннотация

Цель исследования – показать возможности компьютерной томографии (КТ) при поражении легких у пациентов с лангергансоподобным гистиоцитозом. **Материалы и методы.** Представлены в динамике КТ-данные пациентки с кистозным поражением легких, осложнившимся двусторонним спонтанным пневмотораксом. **Результаты.** В легких некурящей пациентки были выявлены многочисленные кистозные образования с преимущественным расположением в нижних отделах. В течение нескольких лет проводили дифференциальную диагностику между буллезной эмфиземой, лимфангиолейомиоматозом и лангергансоподобным гистиоцитозом. Результаты морфологической верификации изменений в легких подтвердили диагноз поражения легких при лангергансоподобном гистиоцитозе. **Заключение.** Детальная оценка характера и локализации кист в легких в сочетании с другими клиническими проявлениями позволила по результатам КТ и иммуногистохимического исследования подтвердить диагноз лангергансоподобного гистиоцитоза, что впоследствии определило выбор адекватного лечения с клиническим улучшением.

Ключевые слова: лангергансоподобный гистиоцитоз, рентгенография, компьютерная томография.

Abstract

Purpose. To demonstrate potentials of CT diagnostics of lung lesions in Langerhans cell histiocytosis. **Materials and methods.** Dynamic CT findings of a patient with cystic lung lesions complicated by bilateral spontaneous pneumothorax are presented. **Results.** In the lungs of a non-smoking patient, numerous cystic formations were identified with predominant location in the lower sections. For several years, physicians were trying to differentiate between bullous emphysema, lymphangiomyomatosis, and Langerhans cell histiocytosis. Findings on changes in the lungs at morphological verification confirmed the diagnosis of lung damage due to Langerhans cell histiocytosis. **Conclusion.** A detailed assessment of nature and location of cysts in the lungs in combination with other clinical manifestations, using CT and immune histochemical (IHC) testing, have confirmed diagnosis of Langerhans cell histiocytosis, what subsequently defined the choice of adequate treatment followed by the clinical improvement.

Keywords: Langerhans cell histiocytosis, radiography, computed tomography.

Ссылка для цитирования: Шейх Ж.В., Киселева Е.С., Дунаев А.П., Есин Е.В., Тарачкова Е.В., Зайкина И.Э., Козик Ю.И. Лангергансоподобный гистиоцитоз (клинический пример, обзор литературы). *Кремлевская медицина. Клинический вестник.* 2025; 2: 130–135.

Лангергансоподобный гистиоцитоз (ЛКГ) – редкое заболевание из группы гистиоцитозов, характеризующееся пролиферацией и накоплением клеток Лангерганса с формированием гранул с эозинофильной инфильтрацией в коже, костях, костном мозге, печени, селезенке, легких, лимфатических узлах и в других органах и тканях.

Клетки Лангерганса – это дендритические клетки, выполняющие роль антигенпрезентирующих клеток в системе мононуклеаров [1].

В 1868 г. П. Лангерганс впервые обнаружил эпидермальные дендритные клетки, которые в настоящее время носят его имя [2]. Самое первое описание ЛКГ – случая эозино-

фильной гранулемы – сделано Т. Smith (1865). Приоритет в русскоязычной литературе об эозинофильной гранулеме принадлежит Н.И. Таратынову (1913) [3]. В 1953 г. L. Lichtenstein и соавт. ввели термин «гистиоцитоз Х», оставшийся в литературе до настоящего времени [4, 5].

Лангергансноклеточный гистиоцитоз легких (ЛКГЛ) является крайне редким заболеванием. Имеются единичные данные о распространенности ЛКГЛ у мужчин (0.27 на 100 тысяч), у женщин он встречается почти в четыре раза реже. Чаще болеют курильщики в возрасте от 20 до 40 лет, хотя случаи этого заболевания были зарегистрированы в возрасте от одного года до 69 лет [6]. У взрослых ЛКГЛ встречается у 3–5% пациентов с диффузными заболеваниями легких [7]. В большинстве случаев заболевание обнаруживается относительно поздно, что затрудняет установление истинного пикового возраста начала заболевания, а в некоторых случаях затрудняет определение изначально вовлеченной системы.

Этиология и патогенез ЛКГ неизвестны. Многие исследователи считают, что клональная пролиферация клеток Лангерганса, прогрессирующее течение, инвазивный рост и распространение заболевания указывают на его неопластическую природу. Тем не менее некоторые ученые предполагают, что ЛКГ может быть реактивным состоянием, объясняющимся необычной реакцией между клетками Лангерганса и Т-лимфоцитами. В межальвеолярные перегородки откладываются иммунные комплексы, и там развиваются деструктивные изменения, обусловленные вмешательством активированных макрофагов и нейтрофильных лейкоцитов. Повышается активность эластазы и коллагеназы в сыворотке крови, что коррелирует с прогрессированием деструкции [8]. Таким образом, патогенез ЛКГ проявляется в виде нарушений клеточного, а не гуморального иммунитета. В отдельных случаях инфекция вирусом Эпштейна – Барр рассматривается как возможный пусковой фактор болезни. Отмечаются несколько семейных случаев ЛКГ, что может указывать на хромосомную нестабильность и возможное влияние генетических факторов на развитие этого заболевания [4].

В настоящее время, согласно принятой классификации гистиоцитозов у взрослых, выделяют моносистемную (поражение одного органа или системы органов) и полисистемную (поражение двух и более органов или систем) формы ЛКГ; при этом поражение легких может встречаться при каждой из форм заболевания [6].

Клинические проявления ЛКГЛ полиморфны и неспецифичны, что затрудняет диагностику: кашель (60%), одышка при физических нагрузках (40%), спонтанный пневмоторакс (20%), общие симптомы (слабость, недомогание, снижение веса, лихорадка) встречаются в 15–30% случаев; внелегочные проявления отмечаются у 5–10%, кровохарканье – у 5% больных. В 10–25% случаев заболевания протекает бессимптомно [6].

Диагностика ЛКГЛ основывается на гистологическом исследовании биоптата легкого; при этом предпочтение отдается хирургической биопсии, поскольку чрезбронхиальная биопсия не позволяет получить достаточного количества материала для исследования и, кроме того, наличие кистозных изменений резко повышает риск развития пневмоторакса. В настоящее время считается, что для установления диагноза ЛКГЛ достаточно компьютерной томографии и биопсии легкого с применением

рутинных методик окрашивания биоптата гематоксилином и эозином [6]. Характерными для ЛКГ являются положительные иммуногистохимические реакции на моноклональные антитела CD1a, CD207 (лангерин) и выявление телец Бирбека в клетках Лангерганса при электронной микроскопии [1].

Ведущими паттернами на рентгенограммах и при компьютерной томографии являются гранулематозные очаги (диссеминация), воздушные кисты и, как осложнение, пневмоторакс. Рентгенологические изменения при ЛКГ легких, как правило, двусторонние. При этом выявляются распространенное усиление легочного рисунка за счет интерстициального компонента, мелкоочаговые (милиарные) затенения диаметром до 2 мм. Следует отметить, что мелкоочаговые изменения выявляются преимущественно на ранней стадии заболевания. На этой стадии могут быть достигнуты полная обратная динамика и нормализация рентгенологической картины. Лимфаденопатия средостения выявляется редко. Характерным рентгенологическим признаком ЛКГЛ является раннее формирование картины «сотового легкого» с отдельными участками буллезных вздутий [2].

Данное заболевание необходимо дифференцировать со многими диффузными и диссеминированными процессами в легких [2], сопровождающимися кистозной или псевдокистозной трансформацией легочной ткани, в первую очередь с лимфангиолойоматозом (ЛАМ), а также с идиопатическим легочным фиброзом; фиброзирующими альвеолитами, как идиопатическими, так и при заболеваниях соединительной ткани; хроническим гиперсенситивным пневмонитом; саркоидозом в стадии «сотового легкого»; лимфоидной интерстициальной пневмонией при болезни Шёгрена и синдроме приобретенного иммунодефицита; центрилобулярной эмфиземой [9]. Также ЛКГ необходимо дифференцировать с такой редкой патологией, как множественные полостные кистозные метастазы протоковой аденокарциномы поджелудочной железы в легкие [11]. В дифференциальной диагностике перечисленных заболеваний в значительной степени помогают тщательное изучение анамнеза и поиск характерных внелегочных поражений [1].

Таким образом, для правильной интерпретации полостных и кистозных образований в легких и постановки точного диагноза ЛКГ необходимо знание семиотики различных интерстициальных, орфанных, инфекционных и онкологических процессов в легких с тщательным изучением анамнеза заболевания в сопоставлении с клинико-лабораторными данными и результатами инструментальных методов исследования.

Из лечебных программ строго рекомендуется полный отказ от курения. Прекращение курения приводит к частичной или полной ремиссии болезни. Лечение подбирается в зависимости от числа пораженных органов и вовлечения органов риска (печень, селезенка, костный мозг): от локального контроля (динамическое наблюдение, минимальная системная химиотерапия) до системной комбинированной химиотерапии с дальнейшей перспективой трансплантации легких [10].

О трудностях диагностики и разнообразии клинической симптоматики при ЛКГ свидетельствует представленный клинический случай (пациентка с этой патологией наблюдается в Московском многопрофильном научно-клиническом центре (ММНЦ) им. С.П. Боткина).

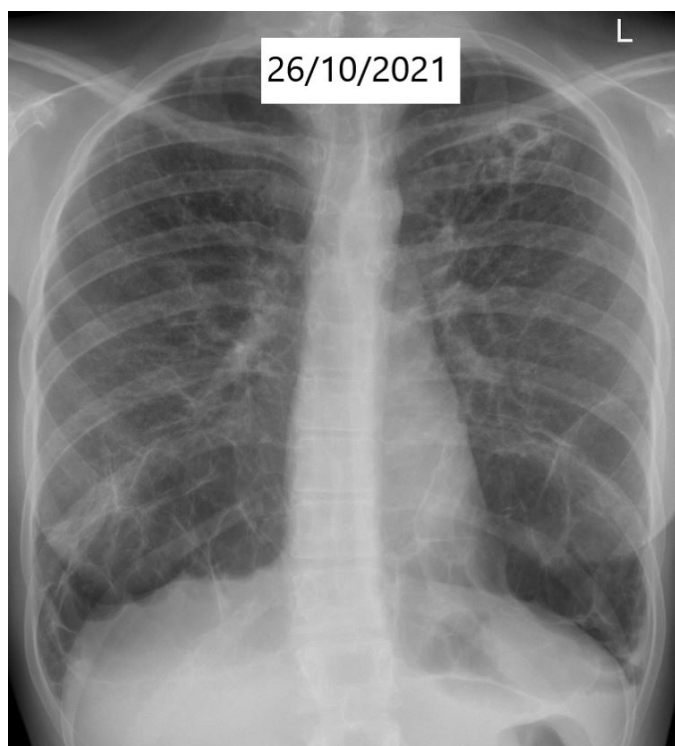


Рис. 1. Рентгенограмма органов грудной клетки в прямой проекции: верхушечный пневмоторакс слева, в нижних отделах обоих легких определяются тонкостенные воздушные полости

Клинический пример

Пациентка А., 29 лет, была экстренно госпитализирована в Городскую клиническую больницу им. С.П. Боткина в октябре 2021 г. с подозрением на спонтанный пневмоторакс с жалобами на нарастающую одышку при физической нагрузке. Из анамнеза известно, что в июле 2021 г. впервые отметила одышку, возникающую при нагрузке, слабость. В августе 2021 г. появилась резкая боль в грудной клетке, в связи с чем пациентка обратилась в поликлинику. При проведении рентгеноскопии органов грудной клетки (Rg ОГК) выявлен малый пневмоторакс слева.

Анамнез: считает себя больной с 2018 г., когда впервые отметила появление высыпаний на коже волосистой части головы, сопровождающееся зудом и болезненностью. Высыпания самостоятельно регрессировали, а затем вновь появились. Обращалась в кожно-венерологический диспансер по месту жительства, где был выставлен диагноз

«себорейный дерматит» и назначено лечение топическими глюкокортикоидами (мазь Акридерм, Ксамиол гель) с положительным, но кратковременным эффектом в виде практически полного регресса высыпаний. Высыпания вскоре появились вновь и стали распространяться на кожу шеи, туловища и лица. Пациентка применяла Белосалик, Ксамиол – без эффекта. В мае – июне у пациентки произошел нервный срыв, после которого усилилась жажда (стала потреблять до 7 л воды в день). С августа пациентка стала отмечать нарастание одышки при физической нагрузке. Хронические заболевания: анемия легкой степени с 16 лет (периодически проходит лечение). Проживает в г. Москве, не курит, есть аллергия на шерсть животных.

Rg ОГК от 26.10.2021 (рис. 1). В верхней доле слева визуализируются полость распада с толстостенной стенкой размером до 11 мм и множественная буллезная деформация в нижних отделах обоих легких. Легочный рисунок усилен, избыточно деформирован с обеих сторон вследствие бронхо-сосудистого компонента с преобладанием сосудистой составляющей. Корни легких умеренно расширены за счет стволов легочных артерий, фиброзно изменены. Плевральные синусы свободны. Диафрагма расположена обычно, контурируется удовлетворительно с обеих сторон. Тень сердца расширена в поперечнике, смешанной конфигурации. Аорта частично склерозирована, развернута. Заключение: множественная буллезная трансформация легких.

КТ органов грудной клетки от 26.10.2021 (рис. 2). Паренхима легких неравномерной пневматизации, определяются множественные тонкостенные кисты различных размеров во всех сегментах легких, а также утолщение внутридольковых перегородок. Визуализируется спонтанный пневмоторакс с двух сторон. Трахея обычно расположена, свободно проходима. Внутригрудные лимфатические узлы не увеличены. Свободной жидкости в плевральных полостях не выявлено. Сердце в размерах не увеличено, листок перикарда тонкий. Магистральные сосуды обычного калибра. Периферические лимфатические узлы в диапазоне сканирования не увеличены. Заключение: КТ-картина соответствует ЛАМ, осложненному спонтанным пневмотораксом.

Исход госпитализации: без перемен.

Позднее пациентка отмечала ухудшение состояния, нарастание одышки, усиление слабости, чувство дискомфорта при дыхании, в связи с чем обратилась на консультацию в консультативно-диагностическое отделение Университетской клинической больницы (УКБ)

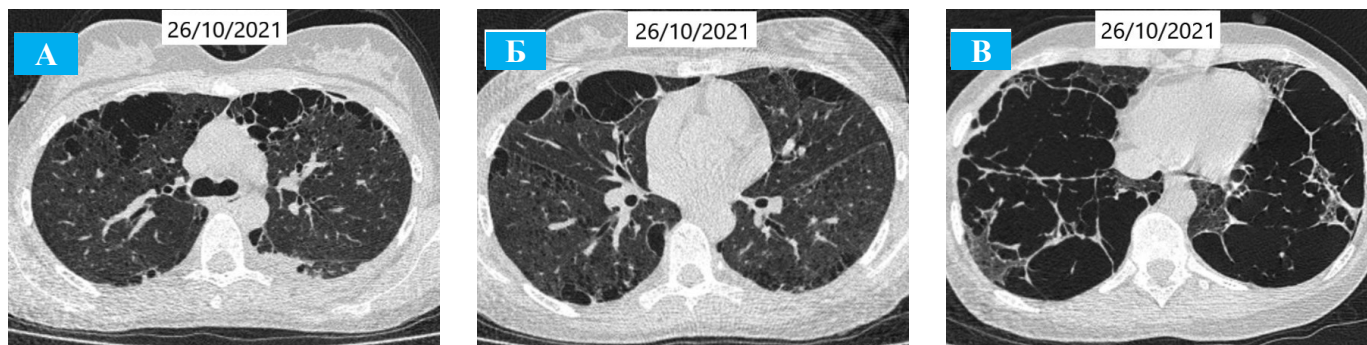


Рис. 2 (А–В). Компьютерные томограммы органов грудной клетки, нативные изображения, аксиальная проекция: в обоих легких определяются многочисленные разнокалиберные воздухоносные кисты, часть из которых сливается между собой, с преобладанием в нижних отделах легких

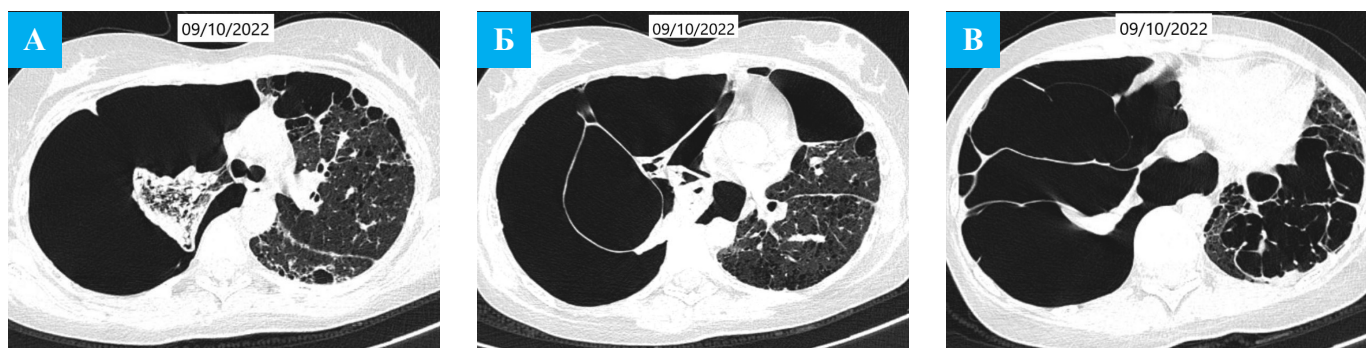


Рис. 3 (А–В). Компьютерные томограммы органов грудной клетки, нативные изображения, аксиальная проекция: правое легкое субтотально коллабировано вследствие значительного скопления воздуха в правой плевральной полости

№ 4, затем (с 15.03.2022 по 30.03.2022) госпитализирована в пульмонологическое отделение УКБ № 4 с диагнозом «кистозно-буллезная трансформация легких. Хроническая гипоксемическая недостаточность», сопутствующий диагноз «себорейный дерматит вне обострения».

09.10.2022 госпитализирована в Государственную клиническую больницу им. И.В. Давыдовского. Во время госпитализации выполняли видеоторакоскопию (ВТС) справа, адгезиолизис, краевую резекцию 9-, 7-, 8-го сегментов правого легкого, дренирование плевральной полости от 13.10.2022. Дренирование левой плевральной полости от 25.10.2022. Сопутствующие заболевания: непсихотическое депрессивное расстройство в связи с другими заболеваниями. В октябре 2022 г. назначена стартовая антибиотикотерапия (АБТ) – цефтриаксон 17 дней, затем сульцеф. В посевах дренажа из плевральной полости выявили *Pseudomonas aeruginosa* и *Escherichia coli*, в связи с чем пересмотрена АБТ: с 28.10.2022 пациентка получала амикацин 1.5 г внутривенно капельно один раз в сутки и линезолид 600 мг два раза внутривенно капельно.

КТ органов грудной клетки от 09.10.2022 (рис. 3). В правой плевральной полости определяется воздух толщиной слоя в апикальных отделах до 113 мм, в базальных отделах до 109 мм, на этом фоне правое легкое субтотально коллабировано. В видимых отделах в нижней его доле визуализируется крупная полость размерами 55 × 73 × 128 мм с толщиной стенки до 2 мм. В левом легком инфильтративных изменений не определяется, пневматизация легочной ткани повышена вследствие множественных полостей (расположенных преимущественно парасептально), а также центрилобулярных булл. Аксиальный интерстиций неравномерно утолщен, в апикальных отделах левого легкого – участки звездчатого пневмофиброза. Просветы бронхов свободны, не расширены, стенки бронхов утолщены. Средостение смещено влево. Внутригрудные лимфатические узлы не увеличены. В плевральных полостях выпота нет, в полости перикарда выпота нет. Заключение: КТ-картина правостороннего напряженного пневмоторакса. Кистозно-буллезная трансформация легких. Пневмофиброзные изменения в апикальных отделах левого легкого.

05.11.2022 около 12:30 пациентка вновь отметила боль в грудной клетке слева, одышку, в связи с чем бригадой скорой медицинской помощи доставлена в ГКБ им. И.В. Давыдовского. С учетом выраженной кистозно-буллезной трансформации обоих легких (синдром Берта – Хогга – Дьюба), сохраняющегося сброса воздуха

по дренажу 07.11.2022 выполнено оперативное вмешательство в объеме ВТС слева, резекции левого легкого, плеврэктомии, аппликации левого легкого силиконовым клеем. Гладкое течение послеоперационного периода. Проведены общая АБТ, гастропротективная, симптоматическая терапия. На фоне проводимой терапии отмечена положительная динамика: самочувствие пациентки улучшилось. Осмотрена пульмонологом, психиатром, клиническим фармакологом, эндокринологом; даны рекомендации.

С учетом жалоб на постоянную жажду, полиурию заподозрен диагноз «несахарный диабет», назначена терапия десмопрессином.

Заключение прижизненного патологоанатомического исследования биопсийного (операционного) материала язычкового сегмента левого легкого: опухоль в материале не обнаружена или материал малоинформативный/неинформативный. Воспалительные и склеротические изменения паренхимы легких с наличием крупной буллезной полости в одном из фрагментов. С учетом данных предыдущих исследований не исключается наличие наследственного синдрома Берта – Хогга – Дьюба, рекомендуется проведение молекулярно-генетического тестирования с целью исследования гена *FLCN* на предмет мутаций. Полученный гистологический препарат: найденные морфологические изменения не позволяют судить о типе заболевания.

В октябре 2023 г. пациентка вновь доставлена в отделение реанимации Университетской клинической больницы № 2 Московского государственного медицинского университета им. И.М. Сеченова в тяжелом состоянии, с нарастающими признаками дыхательной недостаточности: усиление одышки, гипоксемия, тахикардия, которые были расценены как возможный очередной спонтанный пневмоторакс. В результате обследования признаков пневмоторакса обнаружено не было, однако наблюдалось существенное прогрессирование кистозно-буллезной трансформации легких. С-реактивный белок – 326 мг/л. Также наблюдались язвенные дефекты на коже в субмарианной области.

Пациентке проведена АБТ ванкомицином, имипином/циластатинном с переходом на меропенем, моксифлоксацин, на фоне которой наблюдалась положительная динамика в виде снижения острофазовых показателей, снижения потребности в кислородотерапии, регресса дыхательной недостаточности. С учетом характерного поражения кожи, легких, нейроэндокринологической патологии (несахарный диабет) заподозрен диагноз ги-

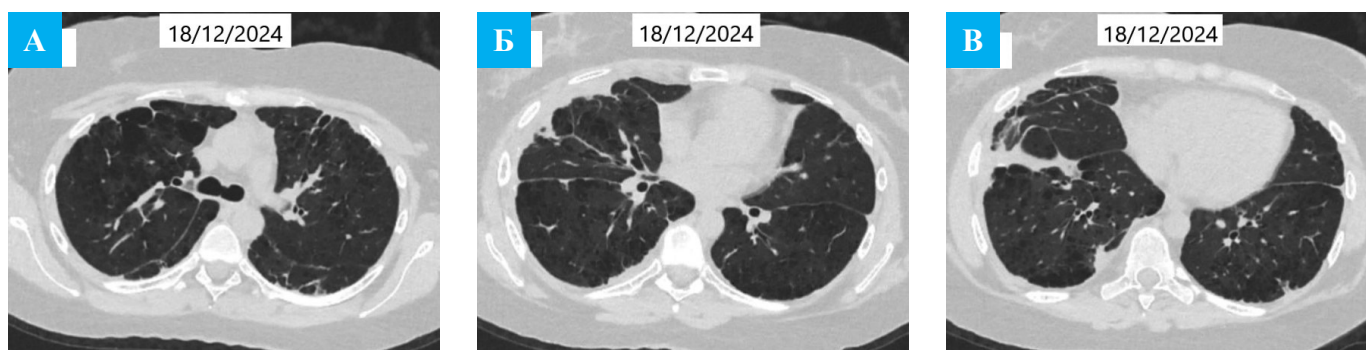


Рис. 4 (А–В). Компьютерные томограммы органов грудной клетки, нативные изображения, аксиальная проекция: отмечается регрессия части крупных воздушных кист в левом легком, с обеих сторон определяются фиброзные изменения

стиоцитоза из клеток Лангерганса, подтвержденный иммуногистохимическим (ИГХ) исследованием (препарат кожи – CD68+++, CD1a+++, в легких – позитивно окрашенные клетки в реакции с CD1a и 12D6, располагаются преимущественно в просвете альвеол и отдельных бронхов).

Госпитализирована в Научный медицинский исследовательский центр гематологии в октябре 2023 г., где на основании ИГХ-исследования был подтвержден диагноз «мультифокальный и мультисистемный (диссеминированный) гистиоцитоз из клеток Лангерганса с поражением кожи, с поражением центральной нервной системы, гипофиза, печени, нижней челюсти, легких (ДН2)». ИГХ-исследование от 23.10.2023: ЛКГ.

С 19.10.2023 назначена терапия ингибитором МЕК-киназы траметинибом 2 мг два раза в день. Спустя 29 дней достигнут положительный эффект в виде репарации ранее выявляемых язвенных дефектов, снижения выраженности дыхательной недостаточности, кожных проявлений. Пациентка продолжила прием траметиниба амбулаторно. Через четыре месяца терапии траметинибом отмечается выраженная положительная динамика в виде полного регресса кожных высыпаний в области груди, живота, спины, ладоней, частичного регресса дыхательной недостаточности с улучшением показателей функции внешнего дыхания.

Контрольная КТ органов грудной клетки от 18.12.2024 (рис. 4). В S1+2 левого легкого – регресс воздушных кист с формированием фиброзного тяжа. Регресс воздушных кист в нижней доле левого легкого. Легкие уменьшены в объеме; паренхима деформирована вследствие наличия многочисленных разнокалиберных воздухоносных кист, сливающихся между собой в субплевральных отделах на фоне фиброзных изменений (с субплевральным, «циркулярным» охватом), с некоторым уменьшением в размерах (с 36 до 26 мм). В наддиафрагмальных отделах нижней доли правого легкого визуализируется послеоперационный шовный материал. Свежих очаговых и инфильтративных изменений в легких не выявлено. В плевральных полостях свободного выпота не выявлено. Трахея расположена обычно, свободно проходима. Бронхи прослеживаются до субсегментарных ветвей. Средостение не расширено. В полости перикарда содержимого не выявлено. Кальциноз коронарных сосудов и аорты. Аорта не расширена. Легочный ствол и его ветви не расширены. Диафрагма расположена обычно. Лимфатические узлы средостения, подмышечные лимфатические узлы не увеличены. Мягкие ткани: без особенностей. Заклю-

ние: КТ-картина интерстициального заболевания легких с кистозной трансформацией легочной ткани. Положительная динамика в виде регресса воздухоносных кист в S1+2 в нижней доле левого легкого. Уменьшение в размерах воздухоносных кист в правом легком.

В настоящее время больная продолжает наблюдаться у гематолога в гематологическом центре ММНКЦ им. С.П. Боткина.

Обсуждение

ЛГКЛ встречается редко. При этом на КТ, как правило, определяются множественные мелкие очаги (узелки) диаметром 1–5 мм и разнокалиберные тонко- и толсто-стенные кисты. Патологически важными признаками при гистиоцитозе являются центрилобулярное расположение солидных очагов вокруг внутридольковых бронхов и отсутствие поражения легких в области реберно-диафрагмальных углов. Умеренные ретикулярные изменения вокруг очагов и кист в виде утолщения внутридольковых перегородок, линейных участков фиброза наблюдаются у половины пациентов в развернутой стадии ГЛК, но не являются специфическими критериями рентгенологического диагноза.

Следует обратить внимание, что у данной пациентки после выполнения рентгенологического исследования первоначально был поставлен диагноз буллезной трансформации легких. Однако чаще всего буллы возникают у мужчин с длительным стажем курения (с преобладанием в верхних отделах легких). После выполнения КТ и детальной оценки легочного рисунка были выявлены многочисленные разнокалиберные кистозные образования. В данном клиническом случае отмечается картина в виде диффузного распространения кистозного поражения у некурящей пациентки женского пола, что является редкостью. Выявленные у пациентки изменения при КТ органов грудной полости характерны для ряда патологий, сопровождающихся кистозным поражением легких, поэтому дифференциальную диагностику в данном случае проводили прежде всего с ЛАМ. Именно поражение легких при ЛАМ имеет наиболее сходные КТ-признаки: множественные диффузные тонкостенные кисты. Важными признаками при ЛАМ являются четко очерченные округлые тонкостенные кисты, расположенные симметрично, равномерно в обоих легких с интактной легочной паренхимой между кистами, а также наличие плеврального выпота (хилоторакс), лимфангиолейомиомы в грудной и брюшной полости, тазу, ангиомиолипомы (АМЛИ) почек.

Однако для постановки точного диагноза необходимо проведение морфологической верификации тонко- и толстоственных кист в легких, что и было выполнено, но материал был малоинформативен. ИГХ-исследование имело решающее значение в постановке окончательного диагноза ЛКГ у данной пациентки.

Представленный клинический случай является демонстрацией диагностических сложностей и необходимости повышенной настороженности врачей в отношении ЛКГ. Запоздавшая диагностика и мультисистемный характер заболевания обуславливают необходимость повышения компетентности врачей и современных диагностических и лечебных протоколов.

Заключение

Несмотря на понимание патогенеза гистиоцитозов и знание рентгенологической семиотики их проявлений при КТ, своевременная и точная постановка диагноза ЛКГ вызывает значительные трудности как у лучевых диагностов, так и у клиницистов в силу нечастой встречаемости этого заболевания. Мы столкнулись с достаточно запущенным случаем проявления ЛКГ с поражением легких, который первоначально симулировал поражение легких при буллезной эмфиземе, осложненной спонтанными пневмотораксами и ЛАМ. Точный диагноз ЛКГЛ был поставлен только в процессе динамического наблюдения за пациенткой по результатам КТ- и ИГХ-исследований.

Литература

1. Степанын И.Э. Легочный гистиоцитоз из клеток Лангерганса: факты и гипотезы // Практическая пульмонология. – 2014. – № 1. – С. 30–33. [Stepanyan I.E. Pulmonary histiocytosis from Langerhans cells: facts and hypotheses // Practical pulmonology. – 2014. – No 1. – P. 30–33. In Russian].
2. Леншин А.В. и др. Лучевая диагностика гистиоцитоза из клеток Лангерганса // Бюллетень физиологии и патологии дыхания. – 2017. – № 63. – С. 98–107. [Lenshin A.V. et al. Radiation diagnosis of histiocytosis from Langerhans cells // Bulletin of physiology and pathology of respiration. – 2017. – No 63. – P. 98–107. In Russian].
3. Таратынов Н.И. К вопросу о связи между местной эозинофилией и образованием кристаллов Шарко – Лейдена в тканях // Казанский медицинский журнал. – 1913. – Т. 1. – С. 39–54. [Taratynov N.I. On the relationship between local eosinophilia and the formation of Charcot – Leyden crystals in tissues // Kazan medical journal. – 1913. – V. 1. – P. 39–54].
4. Елькин В.Д. и др. Лангергансоподобный гистиоцитоз (патология кожи и висцеральные поражения) // Терапевтический архив. – 2017. – № 4. – С. 115–120. [Elkin V.D. et al. Langerhans cell histiocytosis (skin pathology and visceral lesions) // Therapeutic archive. – 2017. – No 4. – P. 115–120. In Russian]. DOI: 10.17116/terarkh2017894115-120.
5. Ханнин А.Л., Викторова И.Б., Николаева Л.П., Головин В.И. Три случая лангергансоподобного гистиоцитоза легких // Медицина в Кузбассе. – 2012. – № 1. – С. 43–48. [Khanin A.L. et al. Three cases of Langerhans cell histiocytosis of the lungs // Medicine in Kuzbass. – 2012. – No 1. – P. 43–48. In Russian].
6. Войтковская К.С. и др. Гистиоцитоз легких из клеток Лангерганса // Пульмонология. – 2013. – № 1. – С. 90–94. [Voitkovskaya K.S. et al. Lung histiocytosis from Langerhans cells // Pulmonology. – 2013. – No 1. – P. 90–94. In Russian]. DOI: 10.18093/0869-0189-2013-0-1-90-94.
7. Ариэль Б.М. Гистиоцитоз легких из клеток Лангерганса как проблема клинической морфологии // Вопросы онкологии. – 2014. – Т. 2. – № 1. – С. 109–117. [Ariel B.M. et al. Lung histiocytosis from Langerhans cells as a problem of clinical morphology // Problems of Oncology. – 2014. – T. 2. – No 1. – P. 109–117. In Russian].
8. Шейх Ж.В. и др. Хроническая обструктивная болезнь легких с эмфиземой и гигантскими буллами у курильщика // Вестник рентгенологии и радиологии. – 2018. – Т. 99. – № 4. – С. 204–210. [Sheikh Zh.V. et al. Chronic obstructive pulmonary disease with emphysema and giant bullae in a smoker // Bulletin of radiology and radiology. – 2018. – V. 99. – No 4. – P. 204–210. In Russian].
9. Макарова М.А. и др. Редкие кистозные заболевания легких (на примере клинических случаев) // Практическая пульмонология. – 2017. – № 2. – С. 85–92. [Makarova M.A. et al. Rare cystic lung diseases (on the example of clinical cases) // Practical Pulmonology. – 2017. – No. 2. – P. 85–92. In Russian].
10. Балкаров А.Х. и др. Множественные кистозные и полостные метастазы в легких при раке поджелудочной железы, симулирующие легочный гистиоцитоз из клеток Лангерганса: клиническое наблюдение // Медицинская визуализация. – 2022. – Т. 26. – № 3. – С. 75–81. [Balkarov A.Kh. et al. Multiple cystic and cavitary metastases in the lungs in pancreatic cancer, simulating pulmonary histiocytosis from Langerhans cells: clinical observation // Medical visualization. – 2022. – V. 26. – No 3. – P. 75–81. In Russian]. DOI: 10.24835/1607-0763-1168.