Гистиоцитоз легких. Клинический случай.

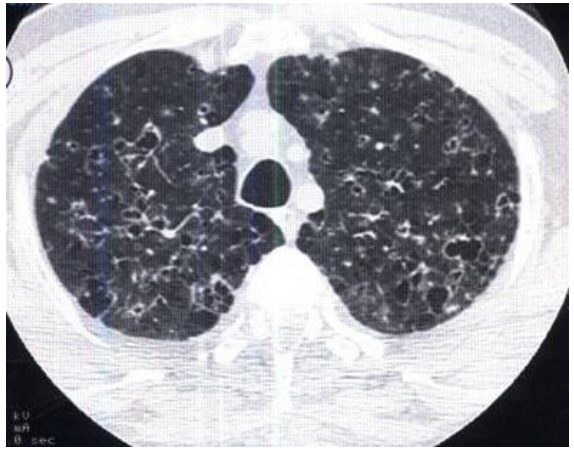
Шупикова Ева Владимировна- врач-ординатор 1 года по специальности «Рентгенология» ФГБОУ ВО ДОНГМУ

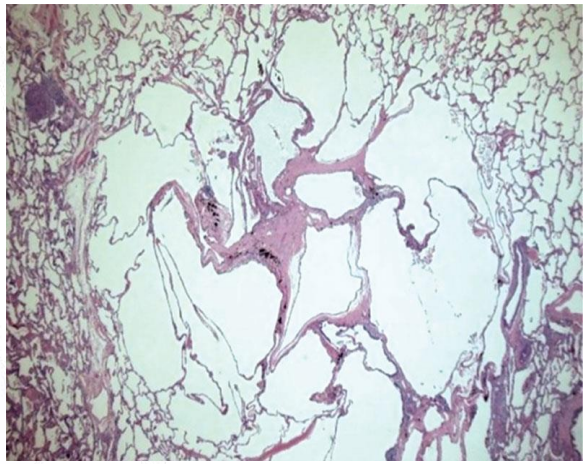
Бедак Анастасия Сергеевна- врач-пульмонолог ГБУ ДНР «РКБ им. М.И. Калинина»

Научный руководитель: Моногарова Надежда Егоровна – зав. кафедрой факультетской терапии им. А.Я. Губергрица, профессор.

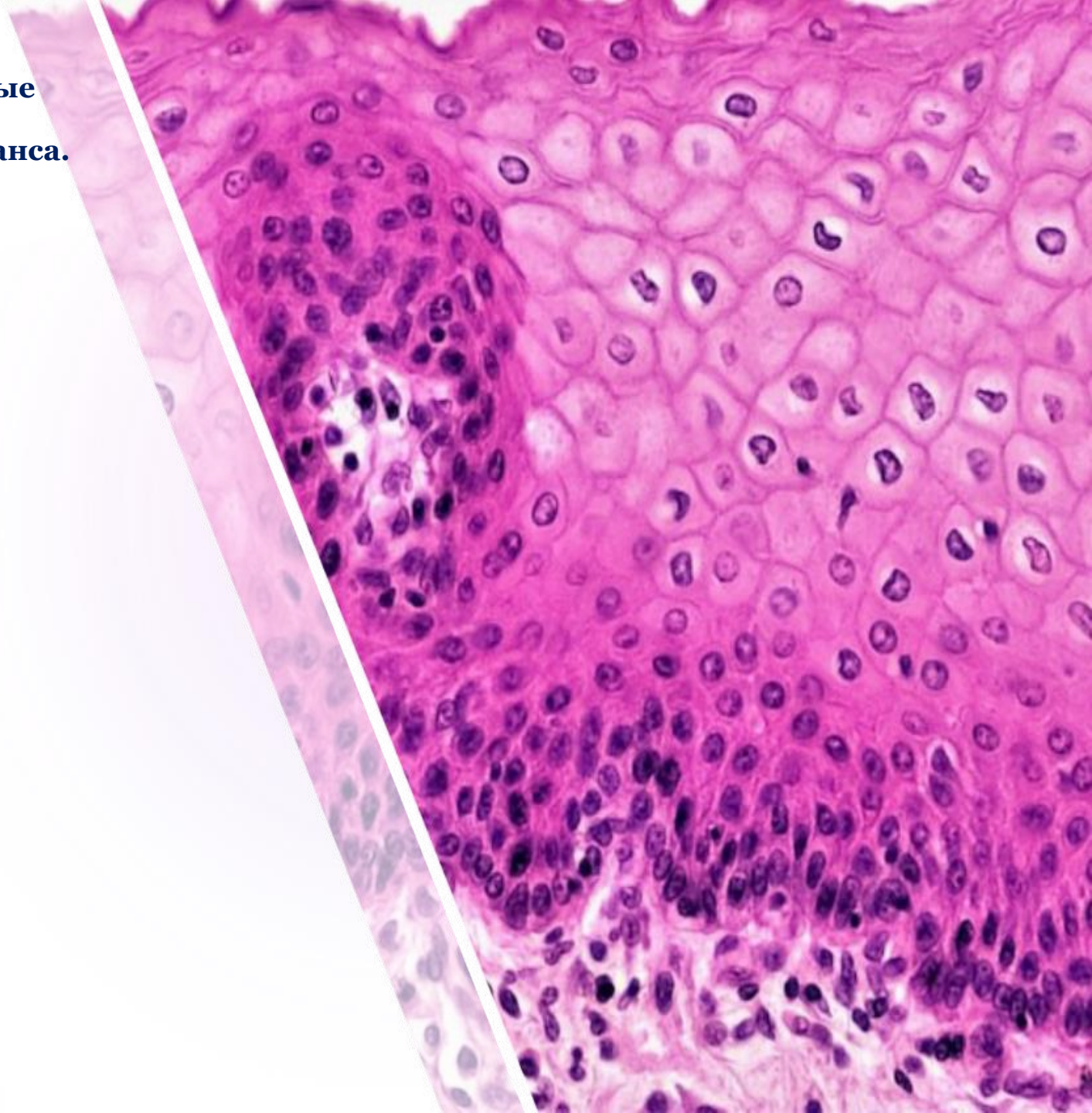
Гистиоцитоз легких, или легочный гистиоцитоз из клеток Лангерганса (ЛГКЛ)

- редкое интерстициальное заболевание лёгких, характеризующееся клональной пролиферацией клеток Лангерганса с последующим формированием гранулём и развитием кистозно-деструктивных изменений лёгочной ткани.





- **В 1970–1980-х годах было установлено, что данные состояния имеют общую клеточную основу — патологическую пролиферацию клеток Лангерганса. Это привело к пересмотру классификации и выделению гистиоцитоза из клеток Лангерганса (Langerhans cell histiocytosis, LCH) как единой нозологической формы.**
- **Поражение лёгких при LCH было выделено в отдельную клиническую форму — лёгочный гистиоцитоз, который первоначально рассматривался как изолированное заболевание лёгких у курильщиков. В дальнейшем было установлено системное происхождение процесса с возможным вовлечением кожи, костей, гипофиза и других органов.**
- **В начале XXI века значительный прогресс был достигнут в понимании молекулярных механизмов заболевания. Обнаружение активирующих мутаций в сигнальном пути MAPK, особенно мутации BRAF V600E, подтвердило неопластическую природу процесса и способствовало изменению представлений о гистиоцитозе как о реактивном заболевании.**



Актуальность темы

- Заболевание встречается преимущественно у лиц молодого и среднего возраста, что приводит к значимым социально-экономическим последствиям, включая раннюю инвалидизацию.
- Ведущая роль табакокурения в развитии заболевания делает его потенциально предотвратимым, однако патогенетические механизмы остаются недостаточно изученными.
- Клиническое течение ЛГКЛ отличается значительной вариабельностью — от спонтанной стабилизации до быстрого прогрессирования с развитием дыхательной недостаточности и лёгочной гипертензии. Это затрудняет прогнозирование и выбор оптимальной тактики ведения пациентов. Кроме того, заболевание часто диагностируется на поздних стадиях, когда уже сформированы необратимые структурные изменения лёгочной ткани, что снижает эффективность терапии.

Клинический случай

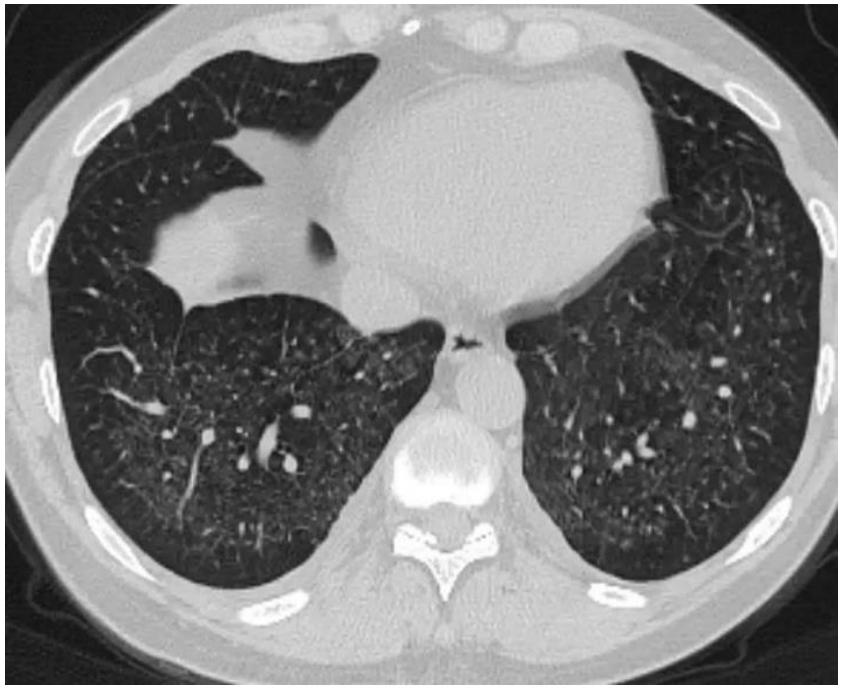
- **Пациентка К., 46 лет.** Находилась на стационарном лечении в пульмонологическом отделении ГБУ ДНР «РКБ им. М.И. Калинина»
- **Жалобы:** одышка смешанного характера при физ. нагрузке, дискомфорт в левой половине грудной клетки, общая слабость.
- (mMRS-1, Borg-2).

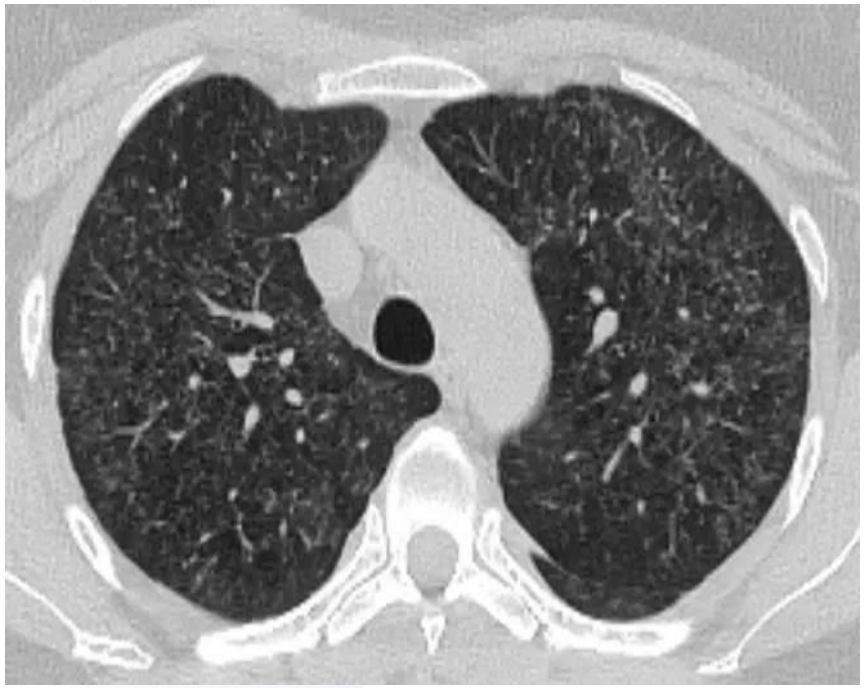
- **Анамнез заболевания:** считает себя больной в течение 1 года. При обследовании на рентгенограммах и СКТ ОГК диссеминированный процесс легких. В условиях 2-го торакального отделении ГБУ ДНР «РКБ им. М.И. Калинина» проведена видеоторакоскопия слева с биопсией легкого (атипичная резекция), по данным гистологического исследования выставлен ДЗ: лангергансоклеточный гистиоцитоз легких. Консультирована пульмонологом и госпитализирована в ПО ГБУ ДНР «РКБ им. М.И. Калинина», с целью уточнения диагноза и тактики ведения пациента.

- **Анамнез жизни:** курит более 15 пачка/лет. Аллергологический анамнез не отягощен. Наследственный анамнез: папа Са гол.мозга. Профессиональный анамнез- не отягощен.

«Д» учет: Резидуальная энцефалопатия (вследствие перенесенного в 1999 году подострого арахноэнцефалита) с синдромом ликворо-сосудистой дисциркуляции, стойкой цефалгией, вегетативной дисфункцией в виде частых мигренеподобных симпато-адреналовых кризов (3-5 раз в неделю, анамнестически), синдромом ВСД по смешанному типу, выраженным вестибуло-ататическим синдромом, рефлекторо-пирамидной недостаочностью слева, достигающей степени умеренного левостороннего гемипареза. Остеохондроз шейного отдела позвоночника, с дорзальными протрузиями дисков С6, С7 сегментов. Спондилоартроз, унковертебральный артроз -2ст с выраженным вертеброгенным, мышечно-тоническим синдромами, левосторонним корешковым синдромом. Инвалид 3 группы с 2013 г.

Данные обследований





15.04.26 г. КТ ОГК+ОБП: КТ- картина многочисленных мелких очегов уплотнения в обоих легких (альвеолит?). Кт-признаки гемангиомы печени. Гепатомегалия. Холецистит. Гиперплазия левого надпочечника. Кт-признаки гиподенсивного образования в области левого яичника (киста?) Хиатальная грыжа. Долихосигма.

24.04.26 г. КТ ОГК: КТ-признаки диффузного интерстициального процесса в легких, минимального двухстороннего гидроторакса.

06.05.26г. ФТБС: эндобронхит 2ст.
Цитологическое заключение: в материале цилиндрический эпителий, альвеолярные макрофаги, лецкоциты (нейтрофилы), эритроциты. АК, КУБ не обнаружены.
06.05.26г. ФВД: признаки бронхиальной обструкции. МОС 50-64%. МОС 75-52%. ОФВ1-86%, Индекс Тиффно-72%.
13.05.26г. операция: видеоторакоскопия слева, биопсия легкого (атипичная резекция), дренирование плевральной полости.

Гистологическое заключение с ИГХ исследованием № 17191-211 от 20.05.2026: лангергансоклеточный гистиоцитоз легких.

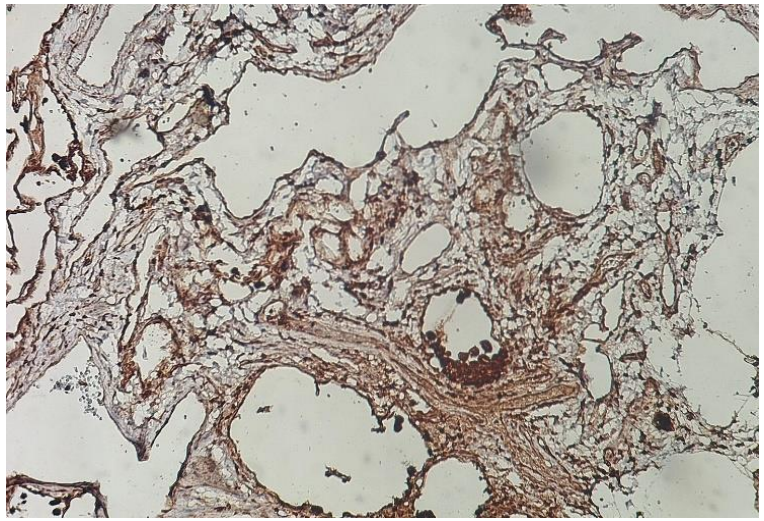


Рис.1 Иммуногистохимическая реакция легочной ткани с экспрессией маркера CD30. Бронхоцентрическое гранулематозное воспаление, с формированием клеточных инфильтратов в виде округлых скоплений клеток, окружающих просветы бронхиол и альвеолярных ходов.
Клетки в инфильтратах интенсивно окрашены в коричневый цвет, что свидетельствует об экспрессии антигена CD30. Окрашенные клетки в препарате - патологические гистиоциты (клетки Лангерганса) и активированные лимфоциты.
Участки эмфиземы (расширенные светлые пространства) чередуются с плотными инфильтратами. Увеличение ×400

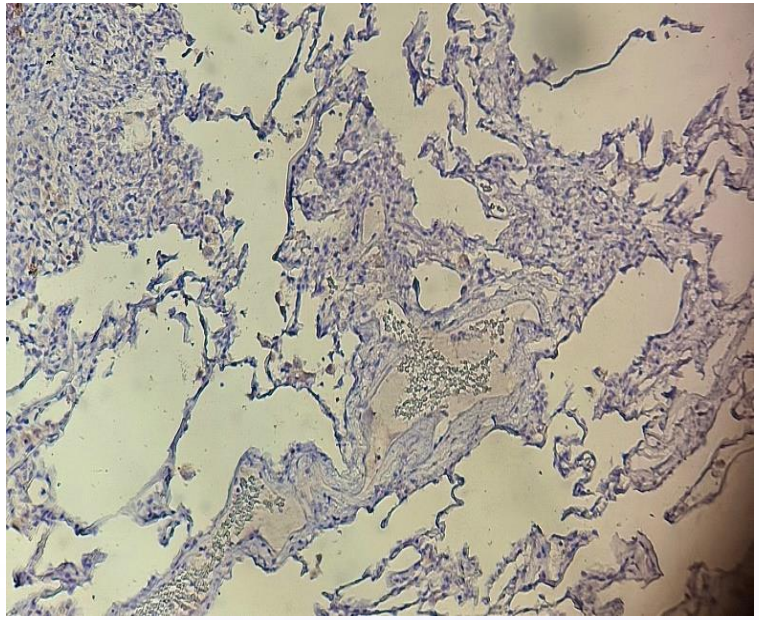


Рис.2 Иммуногистохимическая реакция легочной ткани с экспрессией маркера CD68. Округлые или неправильные скопления клеток, которые располагаются перибронхиально и периваскулярно.
Клетки в инфильтратах интенсивно окрашены в коричневый цвет, что свидетельствует об экспрессии антигена CD68. Окрашенные клетки представлены гистиоцитами (тканевыми макрофагами) и гигантскими многоядерными клетками, вовлеченными в воспалительный процесс. Увеличение ×400

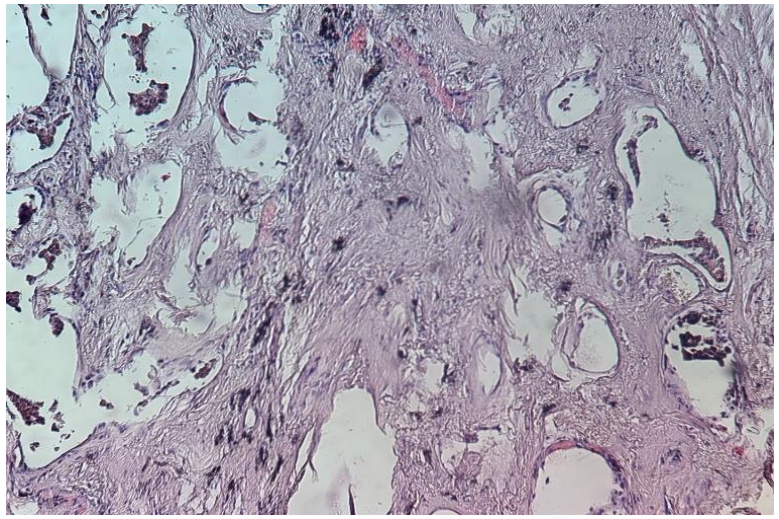


Рис.3 Иммуногистохимическая реакция легочной ткани с экспрессией маркера CD3. Гранулематозное воспаление с перибронхиальной инфильтрацией.
Клетки в инфильтратах интенсивно окрашены в коричневый цвет, что свидетельствует об экспрессии антигена CD3. Окрашенные клетки — Т-лимфоциты, вовлечённые в воспалительный процесс и окружающие патологические клетки Лангерганса. Визуализируется структурная перестройка легочной паренхимы,
заметна деформация нормальной архитектуры: участки эмфиземы (расширенные светлые пространства) чередуются с плотными инфильтратами. В некоторых местах видны признаки разрушения межальвеолярных перегородок и формирования кистозных полостей («сотовое легкое»). Увеличение ×400

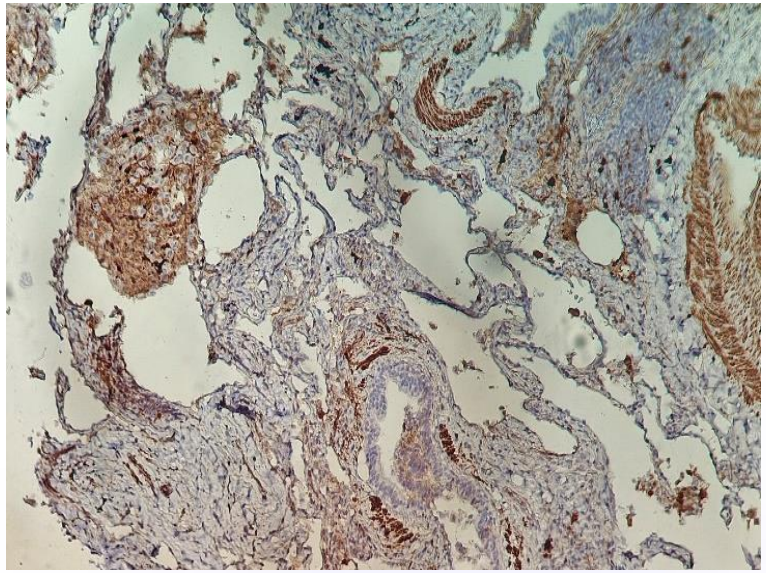


Рис.4 Иммуногистохимическая реакция легочной ткани с экспрессией маркера CD3. Перибронхиальные и периваскулярные гранулемы
Видны округлые или неправильные скопления клеток, которые плотно окружают просветы бронхиол и сосудов (бронхоцентрический паттерн).
Клетки в инфильтратах интенсивно окрашены в коричневый цвет. Это Т-лимфоциты (CD3 — маркер всех зрелых Т-клеток), которые формируют воспалительный «ободок» вокруг патологических клеток Лангерганса.
Просветы бронхиол и альвеол, а также стромальные элементы остаются бледными (голубовато-серыми), что подчеркивает плотность клеточного инфильтрата.
Заметна деформация межальвеолярных перегородок и участки разрежения ткани, что соответствует процессам кистообразования и эмфиземы. Увеличение ×400

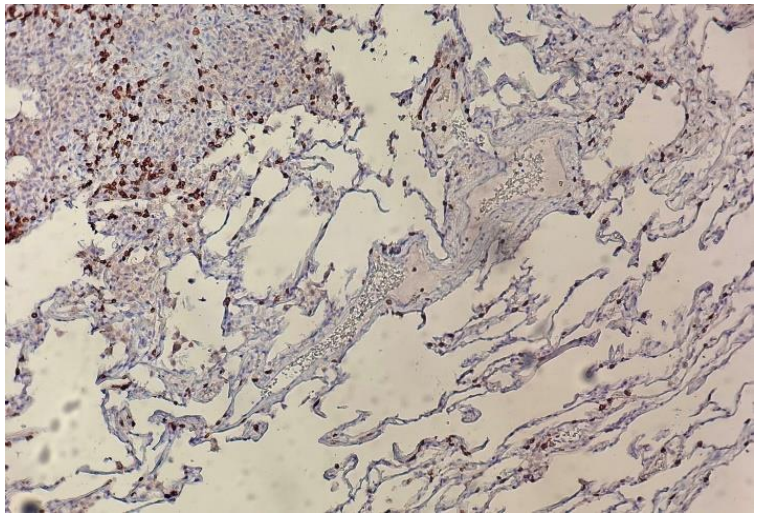


Рис.5 Иммуногистохимическая реакция легочной ткани с экспрессией маркера CD20. Положительное CD20-окрашивание (коричневые гранулы)
Клетки в инфильтратах, окрашенные в коричневый цвет представлены В-лимфоцитами (CD20 — маркер зрелых В-клеток). Они располагаются преимущественно по периферии клеточных инфильтратов, формируя «ободок» вокруг центральных зон, где находятся клетки Лангерганса.
Заметна деформация нормальной архитектуры: участки эмфиземы (расширенные светлые пространства) чередуются с плотными инфильтратами. Видны истонченные межальвеолярные перегородки, что отражает процесс деструкции ткани. Хорошо визуализируется контраст с неокрашенными структурами-
просветы бронхиол, альвеол и стромальные элементы остаются бледными (голубовато-серыми), что подчеркивает плотность лимфоцитарного инфильтрата. Увеличение ×400

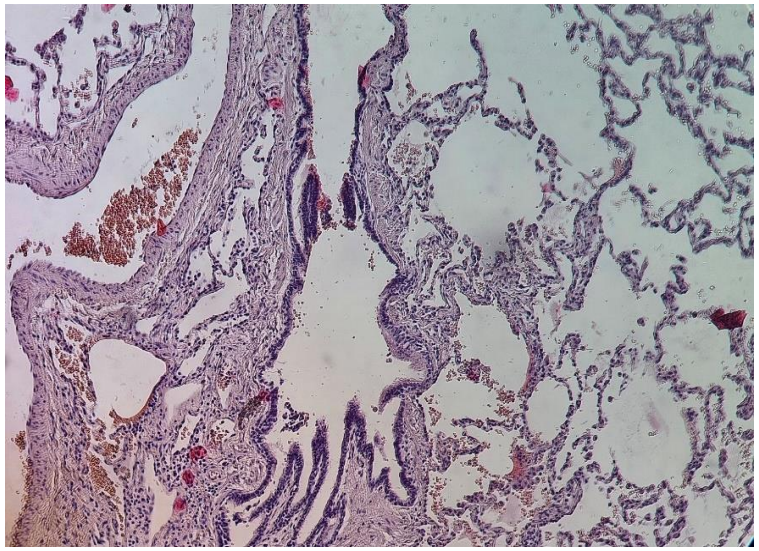


Рис.6. Участки скопления клеточного инфильтрата вокруг просветов бронхиол и мелких бронхов. Это создает картину «лапчатых» или звездчатых гранулем.
Видны округлые и неправильные по форме очаги инфильтрации. В состав инфильтратов входят: клетки Лангерганса (патогномоничный элемент): крупные клетки с обильной эозинофильной (розовой) цитоплазмой, бобовидными ядрами с извилистой мембраной; эозинофилы: клетки с ярко-оранжевыми гранулами в цитоплазме; лимфоциты и макрофаги, формирующие фон инфильтрата .
Визуализируются светлые округлые пространства — участки разрушения межальвеолярных перегородок и формирования кистозных полостей (тракционные кисты). Это следствие прогрессирующего фиброза и эмфиземы.
Между инфильтратами и вокруг кист видны более плотные, гомогенные участки соединительной ткани (белесоватые на препарате), свидетельствующие о рубцевании легочной паренхимы. Окраска гематоксилином и эозином, ×400.

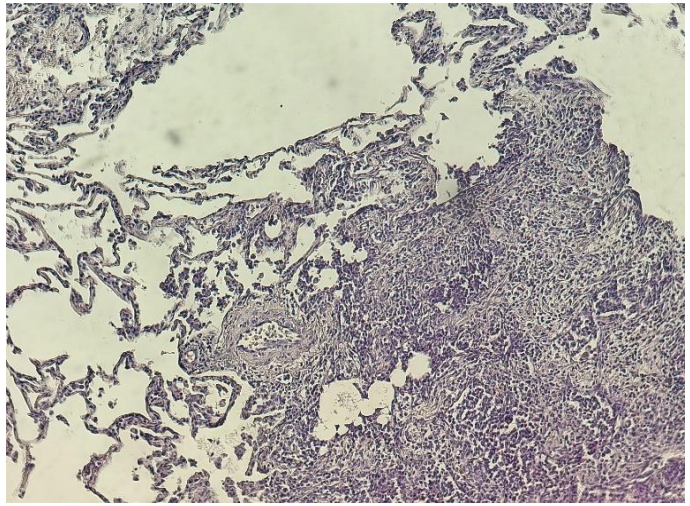


Рис.7 Гранулемы лапчатого вида вокруг бронхиол, содержащие клетки Лангерганса, эозинофилы, лимфоциты, макрофаги (в том числе пигментированные). Кистообразование, интерстициальный фиброз, деформация бронхиол. Окраска гематоксилином и эозином, ×400.

Получала лечение: Метилпреднизолон (медрол) 16мг утром, Омепразол 20мг утром, Флуимуцил 600мг в сутки

Динамический статус: На фоне проведенного лечения состояние без особой динамики.

Об-но: общее состояние стабильное. ЧД-18 в мин. Аускультативно дыхание везикулярное, несколько ослаблено. Деятельность сердца ритмичная. Пульс-74 в мин. АД 130/80 мм.рт.ст. Живот мягкий, б/б, участвует в акте дыхания. Стул, мочеиспускание без особенностей. Периферических отеков нет.

Рекомендации: Бросить курить. Избегать переохлаждений и контактов с инфекционными больными. Дыхательная гимнастика. Наблюдение терапевта, пульмонолога по м/ж.Вакцинация от пневмококковой инфекции и сезонная вакцинация от гриппа

Выводы

Гистиоцитоз, представляющий собой значимую проблему современной медицины, требует пристального внимания врачей всех специальностей.

Особенность его развития в молодом возрасте, специфическая клиническая картина и тесная связь с курением делают данное заболевание заслуживающим особого внимания. Благодаря прогрессу в диагностике и появлению таргетной терапии, а также разработке актуальных клинических рекомендаций, пациенты с гистиоцитозом получают больше шансов избежать инвалидизации.

Благодарю за внимание!