

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ ДОНЕЦКОЙ НАРОДНОЙ
РЕСПУБЛИКИ ГОСУДАРСТВЕННАЯ ОБРАЗОВАТЕЛЬНАЯ ОРГАНИЗАЦИЯ
ВЫСШЕГО ПРОФЕССИОНАЛЬНОГО ОБРАЗОВАНИЯ
«ДОНЕЦКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ
ИМЕНИ М. ГОРЬКОГО»**

**РЕДКИЙ СЛУЧАЙ
ЛАНГЕРГАНС-КЛЕТОЧНОГО
ГИСТИОЦИТОЗА
У РЕБЕНКА 2 ЛЕТ**

**Кафедра педиатрии №1
асс.,к.м.н. Толченникова Елена Николаевна
зав. каф., д.м.н., проф. Прохоров Е.В.**

I класс гистиоцитозов

- ***Лангерганс-клеточный гистиоцитоз;***
- эозинофильная гранулема;
- болезнь Абта-Латтерера-Сиве;
- синдром Хенде-Шюллера-Крисчена;
- синдром Хошимото-Притцкера.

Патогномонично: наличие в биоптатах поврежденных тканей **клеток Лангерганса.**

РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ

**от 1:50000
до
1:200000**

**ЧАСТОТА
ЗАБОЛЕВАЕМОСТИ**

**от 5 до 8 случаев
на 1 миллион
детского
населения.**

БОЛЕЗНЬ АБТА-ЛАТТЕРЕРА-СИВЕ (острый системный ретикулоцитоз)

- **Встречается преимущественно у детей раннего возраста**
- **Клинические проявления:**
 - **лихорадка,**
 - **поражение кожи,**
 - **поражение костного мозга,**
 - **поражение нервной системы,**
 - **поражение легких,**
 - **лимпролиферативный синдром,**
 - **гепатоспленомегалия,**
 - **поражение костей** (рентгенологически проявляется очагами деструкции в черепе, трубчатых костях, лопатках, костях таза).

ПРОГНОЗ ПРИ БОЛЕЗНИ АБТА- ЛАТТЕРЕРА-СИВЕ НЕБЛАГОПРИЯТНЫЙ!

- **Летальный исход в ближайшие год-полтора от начала болезни.**
- **Ремиссии достигаются крайне редко.**
- **Изредка происходит трансформация в монобластный лейкоз или злокачественный гистиоцитоз**

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Ребенок Дмитрий Т., 2 года

Первые жалобы – повышение температуры тела, поражение кожи в виде папулезно-сквамозной сыпи верхней половины туловища, увеличение шейных лимфатических узлов и живота.

Дебют заболевания: в 1 год 4 месяца

Исключены миело- и лимфопролиферативные заболевания, туберкулез, ВИЧ, болезни накопления и др.

Прогрессирование заболевания: вовлечение в процесс надпочечников в виде кровоизлияния в один из них, костной ткани, в том числе в позвоночника

Диагностика

- **трепанбиопсия,**
- **диагностическая биопсия пораженных лимфоузлов (наличие клеток Лангерганса),**
- **иммуногистохимическое исследование (в НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева)**

Клинический диагноз .

Основной: **Лангерганс-клеточный гистиоцитоз с полиорганным поражением (диссеминированное костное поражение с вовлечением анатомически опасных областей, поражение кожи, шейных лимфатических узлов, костного мозга, печени).**

Осложнения: **Полиорганная недостаточность: острая печеночная недостаточность, острая сердечно-легочная недостаточность, отек головного мозга, угнетение костномозгового кроветворения, пневмонии.**

Патологоанатомический диагноз .

Основной: **Болезнь Леттерера-Сиве** с поражением лимфоузлов, легких, селезенки, печени, поджелудочной железы, почек, IX грудного и I поясничного позвонков.

Осложнения: Общее венозное полнокровие, очаговая интерстициальная серозная и паренхиматозная гнойная пневмония с формированием микроабсцессов, очагового интерстициального серозно-гнойного нефрита, гепатита, панкреатита. Дистрофические изменения печени, почек и миокарда. Отек легких. Отек оболочек и вещества головного мозга

Лечение

- **Антибактериальная терапия;**
- **Полихимиотерапия;**
- **Трансфузии эритроцитарной массы;**
- **Трансфузии тромбоконцентрата,**

Динамика

Нарастание
печеночной
почечной
недостаточности,
геморрагического
синдрома



Прогрессивное
ухудшение с
развитием
полиорганной
недостаточности



Летальный
исход

ОСОБЕННОСТЬ СЛУЧАЯ

- **Трудности диагностики в дебюте заболевания;**
- **поздняя постановка диагноза;**
- **полиорганность поражения;**
- **резистентность к проводимой терапии;**
- **быстро наступивший летальный исход.**

СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!

