

АО «Медицинский университет Астана»  
Кафедра внутренних болезней №1

Презентация  
на тему:

**ГИСТИОЦИТОЗ**

Выполнил: Глушань А. А.  
Проверила: Рутенко Н. А.

Астана 2012 г.

# Гистиоцитоз Х

- ◎ Гистиоцитоз Х легких - группа заболеваний с чрезвычайно разнообразной клинической симптоматикой и прогнозом, объединенных на основании однотипного поражения ткани, характеризующегося формированием клеточных инфильтратов, которые содержат клетки Лангерганса и имеют тенденцию к образованию гранулем.

# История заболевания

Раньше считали, что эозинофильная гранулема локализуется исключительно в костях. Однако, когда были обнаружены изменения в других органах, не совсем тождественные по гистологической структуре эозинофильной гранулеме, то они были описаны как гистиоцитарный ретикулоэндотелиоз (болезнь Хенда—Шюллера — Крисчена) и липогранулематоз (болезнь Люттерера — Зиве). А. Wallgren (1940) установил гистологическое сходство между этими болезнями, что впоследствии было подтверждено другими исследованиями.

L. Lichtenstein (1953), изучая этот процесс, пришел к заключению, что изменения в скелете и мягких тканях при упомянутых заболеваниях являются симптомами одной болезни, для которой характерна пролиферация гистиоцитов. Он описал гистологические черты болезни и предложил назвать ее гистиоцитозом X.

T. Parkinson (1949) высказал предположение о возможности изолированного развития эозинофильной гранулемы в легких, позднее С. Farinacci и соавт. (1951) описали 2 случая раннего проявления болезни с легочной локализацией эозинофильной гранулемы. Исследования А. Williams и соавт. (1961), Н. Weber и соавт. (1969) и др., основанные на тщательном изучении легочных изменений, выявленных рентгенологически и подтвержденных с помощью биопсии, позволили им описать рентгенологическую картину, которую можно считать типичной для гистиоцитоза X.

# Формы заболевания

Различают три формы лангергансоклеточного гистиоцитоза:

- ⦿ **болезнь Хенда - Шюллера - Крисчена или ксантоматоз**
- ⦿ **болезнь Абта - Леттерера - Сиве**
- ⦿ **болезнь Таратынова или эозинофильная гранулема**

Заболевания отличаются как по течению, так и по прогнозу, но так как это все три формы одного заболевания, могут наблюдаться взаимные их переходы.

# Классификация по распространенности

- ⦿ Одноочаговая моносистемная: поражен один орган или система органов, есть всего один очаг поражения (в той или иной кости, на коже, в легких и т.п.)
- ⦿ Многоочаговая моносистемная: поражен один орган или система органов, но в виде нескольких очагов
- ⦿ Полисистемная: поражено два и более органа или системы органов

# Болезнь Хенда - Шюллера - Крисчена

Может поражать детей в любом возрасте.

## Характерны:

- дефекты костей черепа, таза
  - Экзофтальм
  - несахарный диабет
- триада Крисчена

- ожирение
- отставание в физическом развитии
- гепатомегалия
- Лимфаденопатия
- петехиальная сыпь
- себорея
- изменения в легких
- стоматиты.

К основному заболеванию может присоединиться вторичная инфекция.

# Болезнь Абта - Леттерера - Сиве

Чаще встречается у детей раннего возраста.  
Развивается остро:

- ⦿ с высокой лихорадкой, кожными высыпаниями в области грудины и позвоночника,
- ⦿ гепатоспленомегалией
- ⦿ генерализованным увеличением лимфатических узлов
- ⦿ отитами
- ⦿ мастоидитами
- ⦿ поражением легких, поражением плоских костей

# Кожные высыпания при болезни Абта - Леттерера - Сиве





# Болезнь Таратынова

- Наблюдается преимущественно у детей школьного возраста.

## Типичны:

- общая слабость
  - повышенная утомляемость
  - пониженный аппетит
  - боль в костях (поражаются как плоские, так и трубчатые кости)
  - повышенная СОЭ
  - иногда эозинофилия
- 
- В ряде случаев болезнь протекает бессимптомно и заканчивается самопроизвольным излечением.
  - **На рентгенограммах костей обнаруживаются очаги деструкции, чаще округлой или овальной формы без зон склероза.** В незначительном числе случаев клиническая картина болезни более яркая: несахарное мочеизнурение, экзофтальм, гепато- или гепатоспленомегалия, анемия, различные изменения кожи и др.



Эта картина характеризуется диффузной двусторонней интерстициальной инфильтрацией с мелкоочаговыми тенями размером 2—3 мм на протяжении обоих легких. При этом заметно утолщение перибронхиальной ткани в виде муфт.

К вопросу диагностики  
гистиоцитоза из клеток  
Лангергарса.

Лазюк И. И.1, Борисевич Г. А.1,  
Сергеева А. А.1, Ратнер Т. П.2

Рис. 4. Гистиоцитоз из клеток  
Лангерганса. Изменения в  
легких в виде обогащения,  
избыточности легочного  
рисунка, его деформации по  
сетчато-петлистому типу. В  
правом легком киста, которая  
периодически осложнялась  
нагноением.



Рентгенодиагностика  
диффузных и  
диссеминированных  
заболеваний легких.

П.В. Власов

Бной Б. 37 лет.

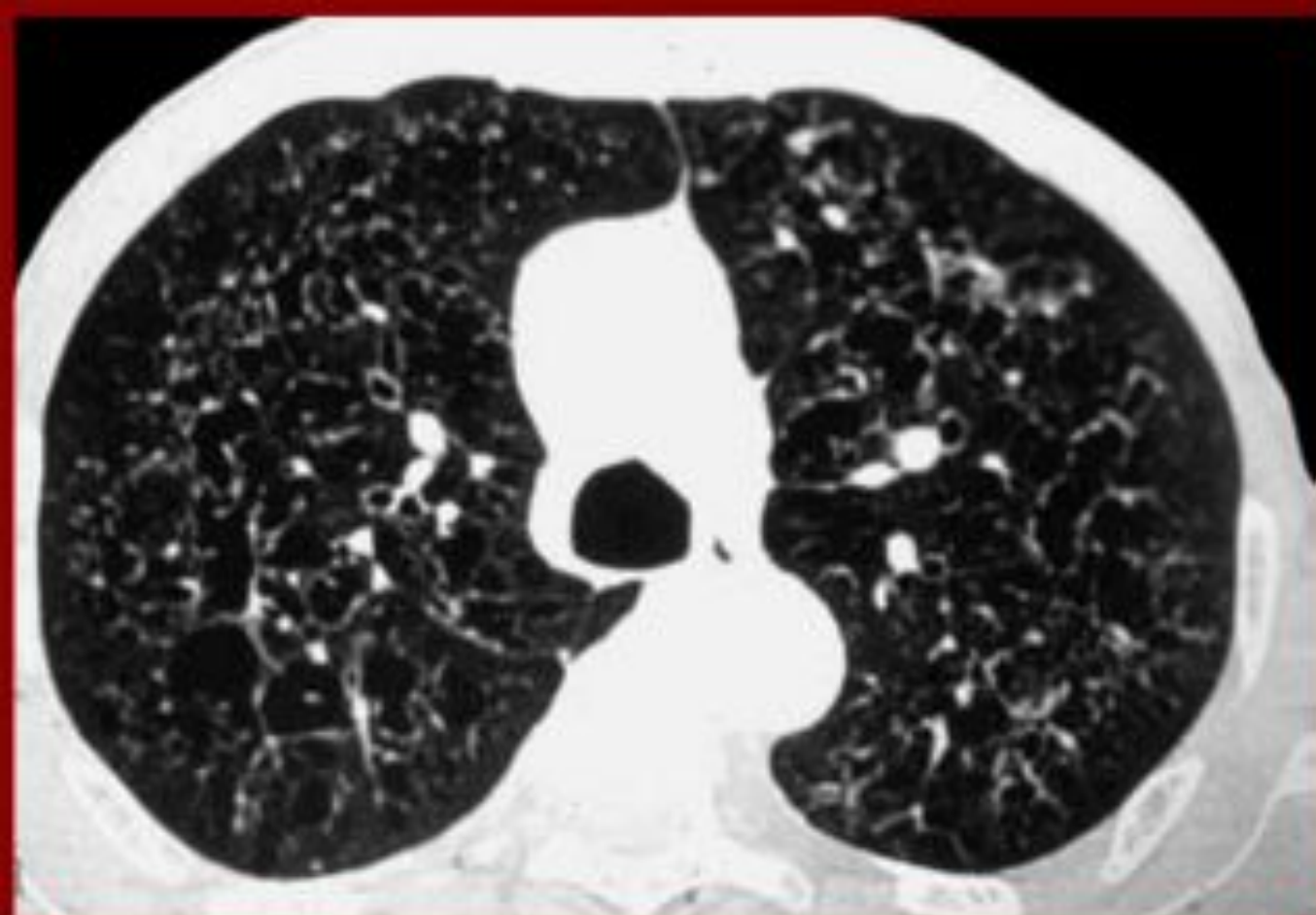
Гистиоцитоз.

а – обзорная  
рентгенограмма. В  
верхних и средних  
легочных полях обеих  
легких выражен  
диффузный  
сетчатолинейный  
фиброз,

б – тот же больной. КТ.  
Диффузный  
пневмосклероз, на  
фоне которого  
рассеяны мелкие  
узелки. Кольцевидные  
тени бронхоэктазов в  
поперечном сечении.







Рентгенодиагностика  
диффузных и  
диссеминированных  
заболеваний легких

П.В. Власов

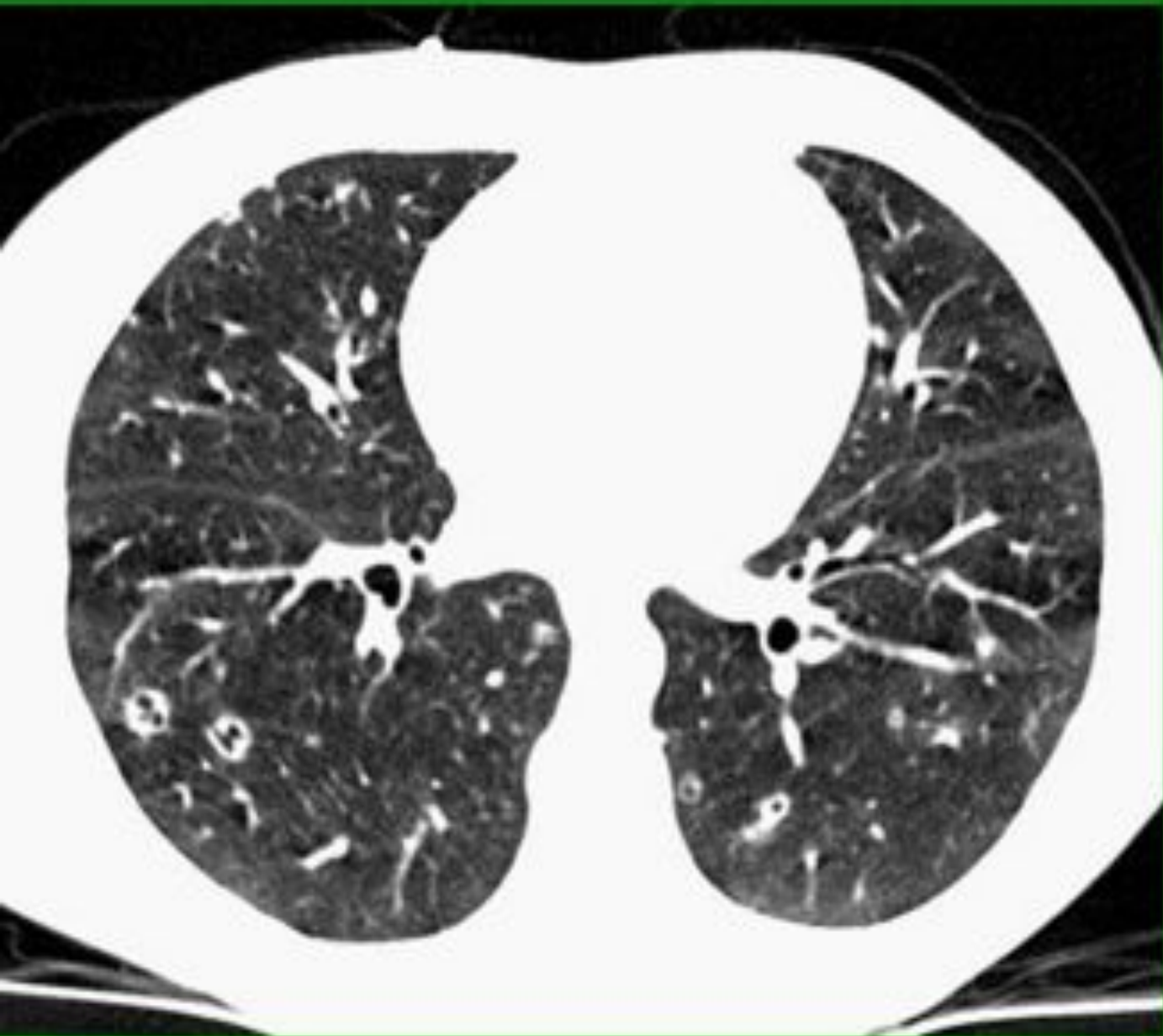
Бной Б. 37 лет.

Гистиоцитоз.

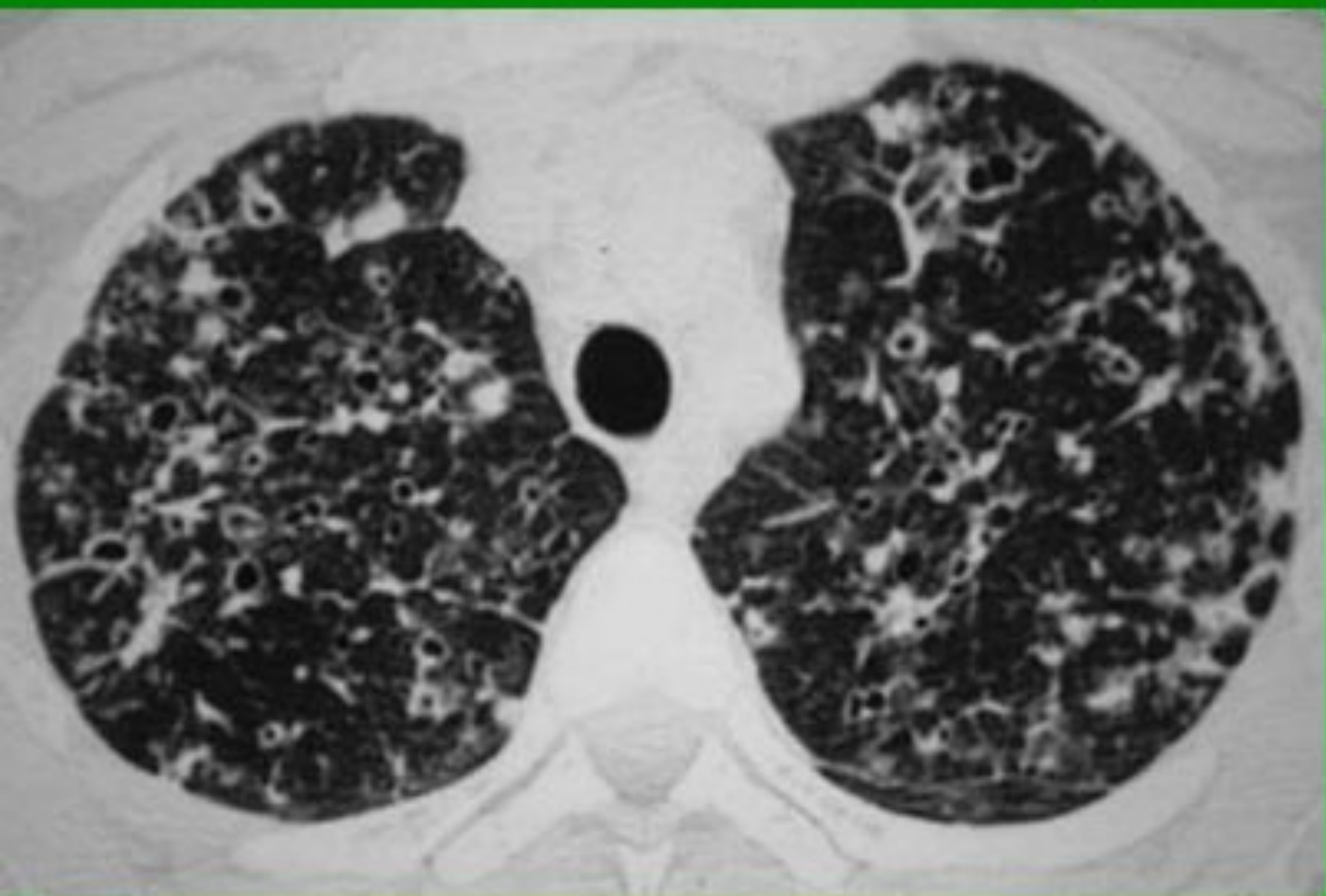
а – обзорная  
рентгенограмма. В  
верхних и средних  
легочных полях  
обоих легких выра-  
жен диффузный  
сетчатолинейный  
фиброз,

б – тот же больной. КТ.  
Диффузный  
пневмосклероз, на  
фоне которого  
раооооены мелкие  
узелки.  
Кольцевидные тени  
бронхоэктазов в  
поперечном  
сечении.

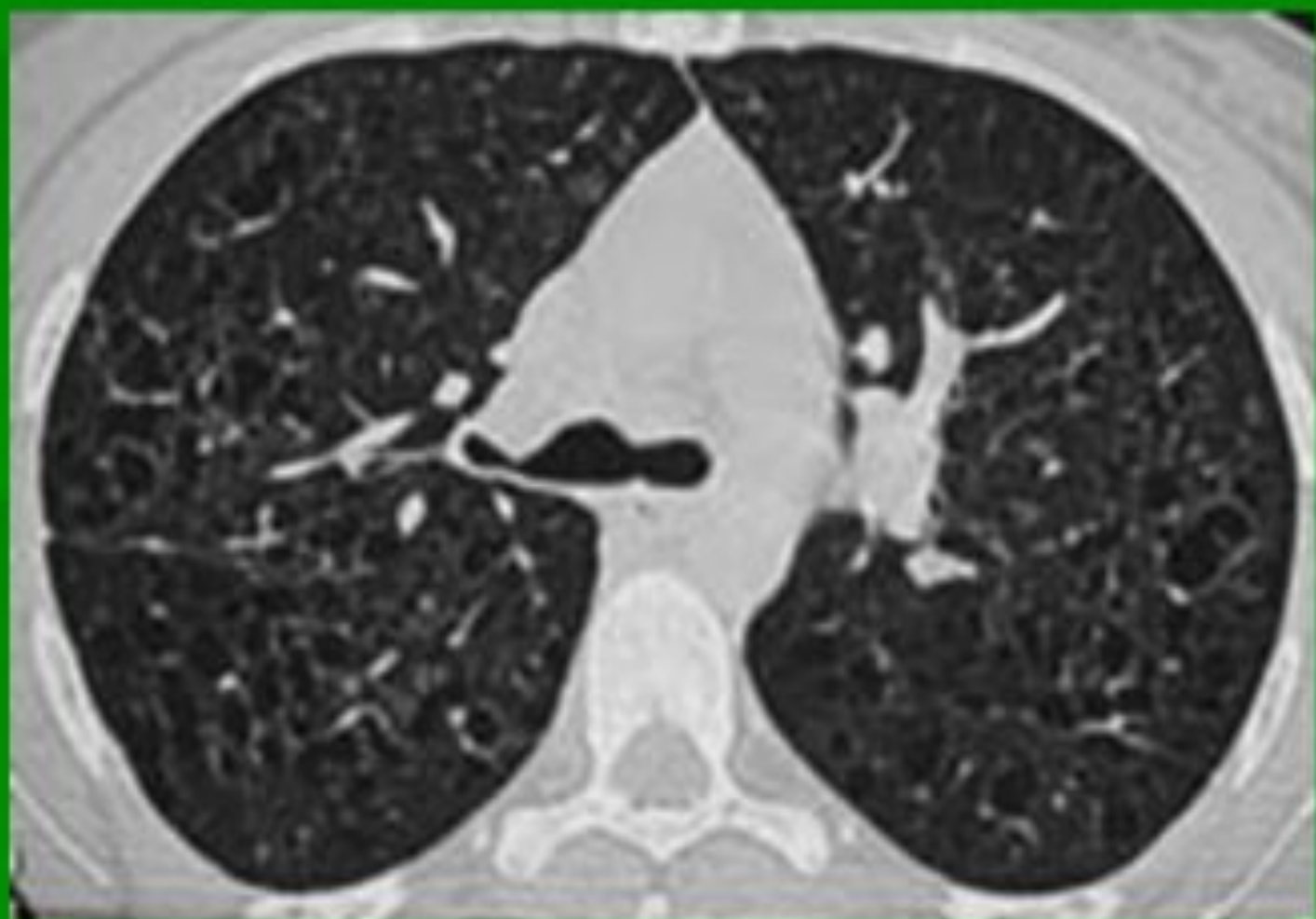
Гистиоцитоз клеток  
Лангерганса



Гистиоцитоз клеток  
Лангерганса



Гистиоцитоз клеток  
Лангерганса





Гистиоцитоз из клеток  
Лангерганса



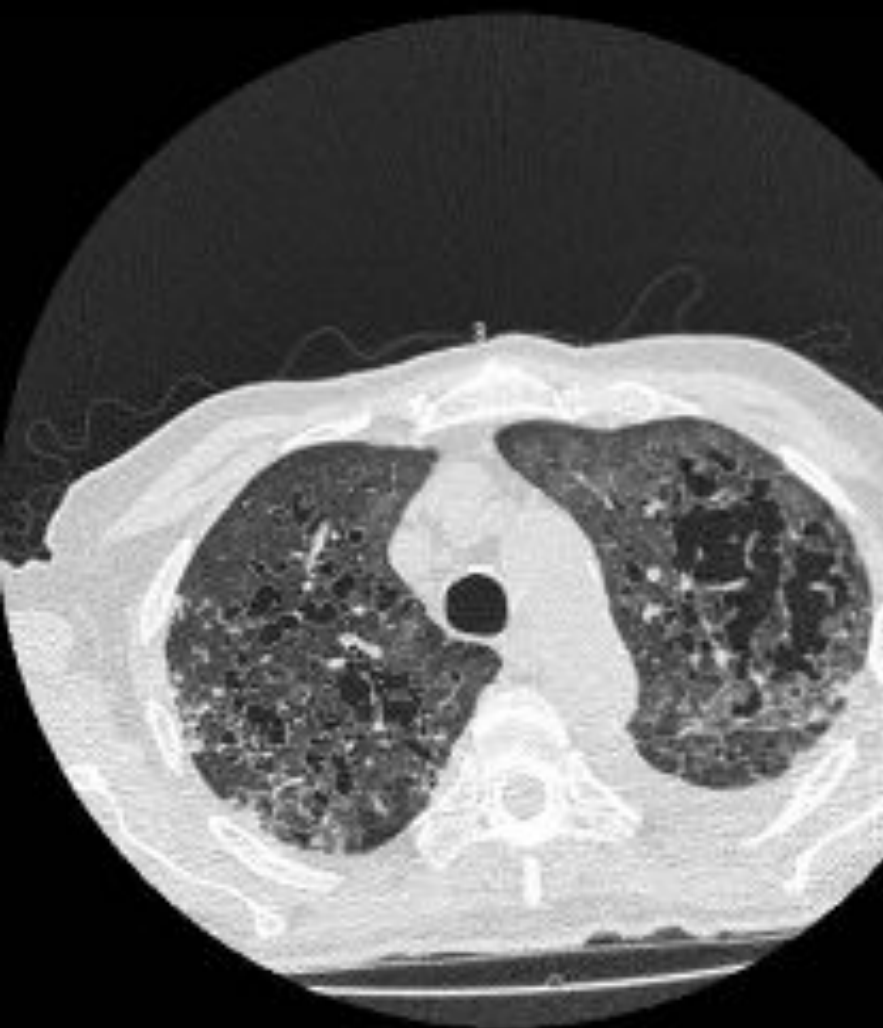
Гистиоцитоз из клеток  
Лангерганса



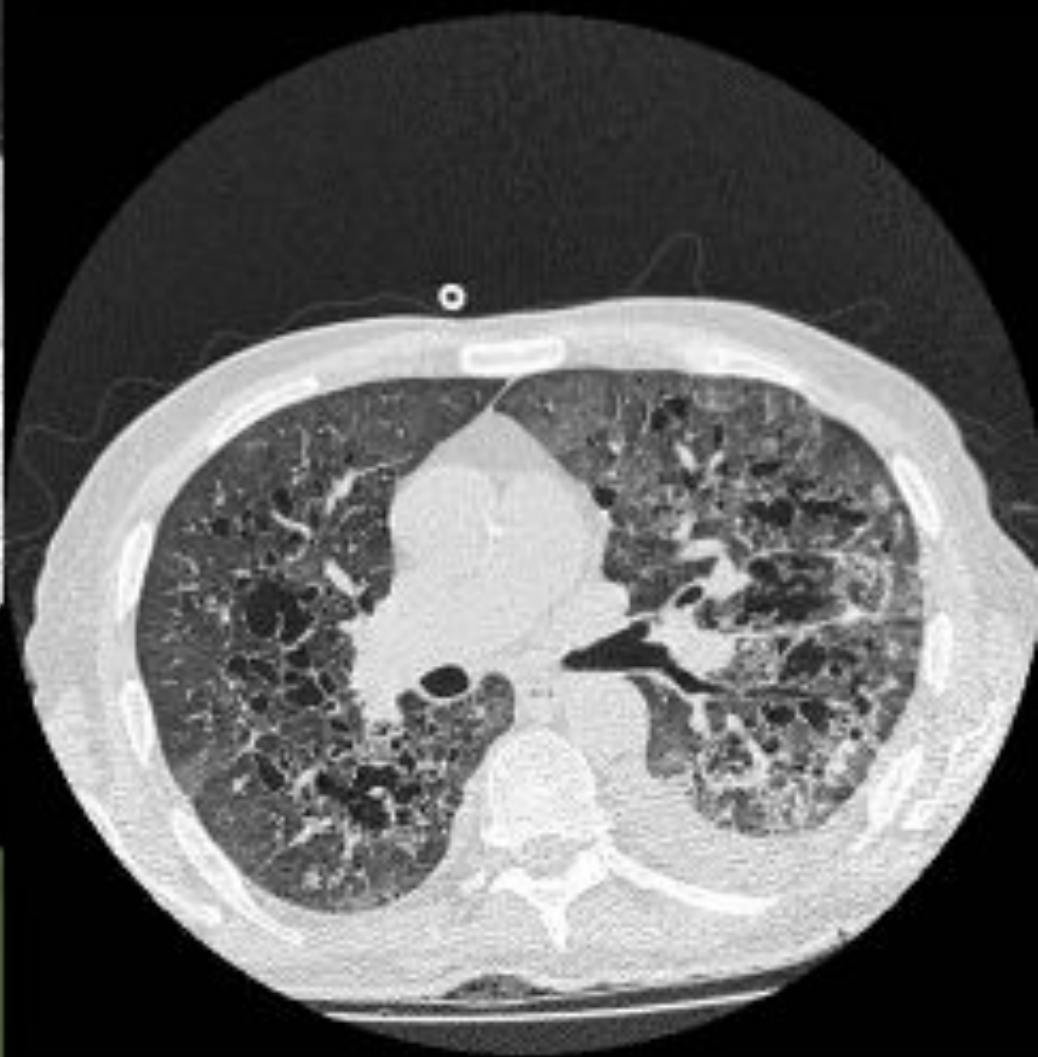
W 800, L 1028

W 800, L 1028

Гистиоцитоз из клеток  
Лангерганса



A 3000 L 028

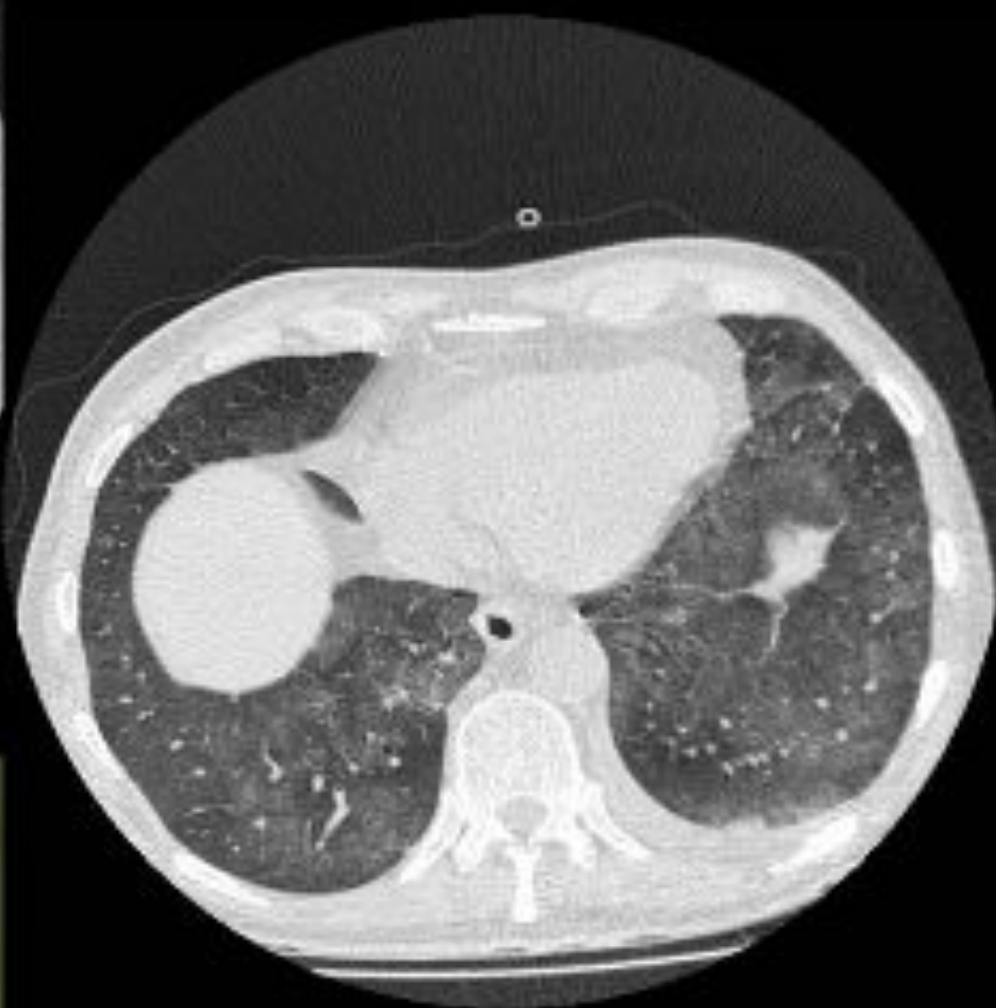


A 3000 L 029

Гистиоцитоз из клеток  
Лангерганса



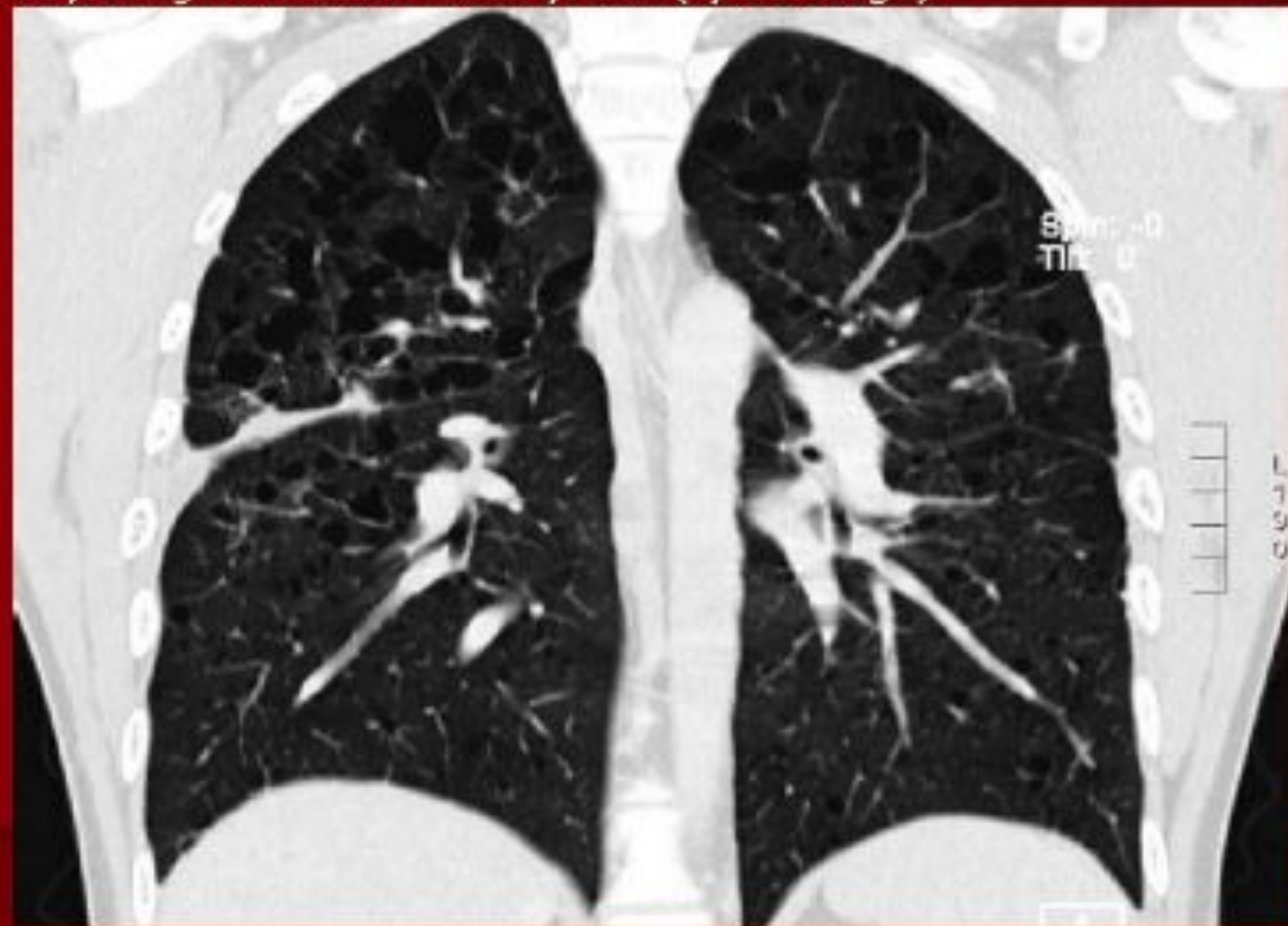
19/000 - 1.000



19/000 - 1.000



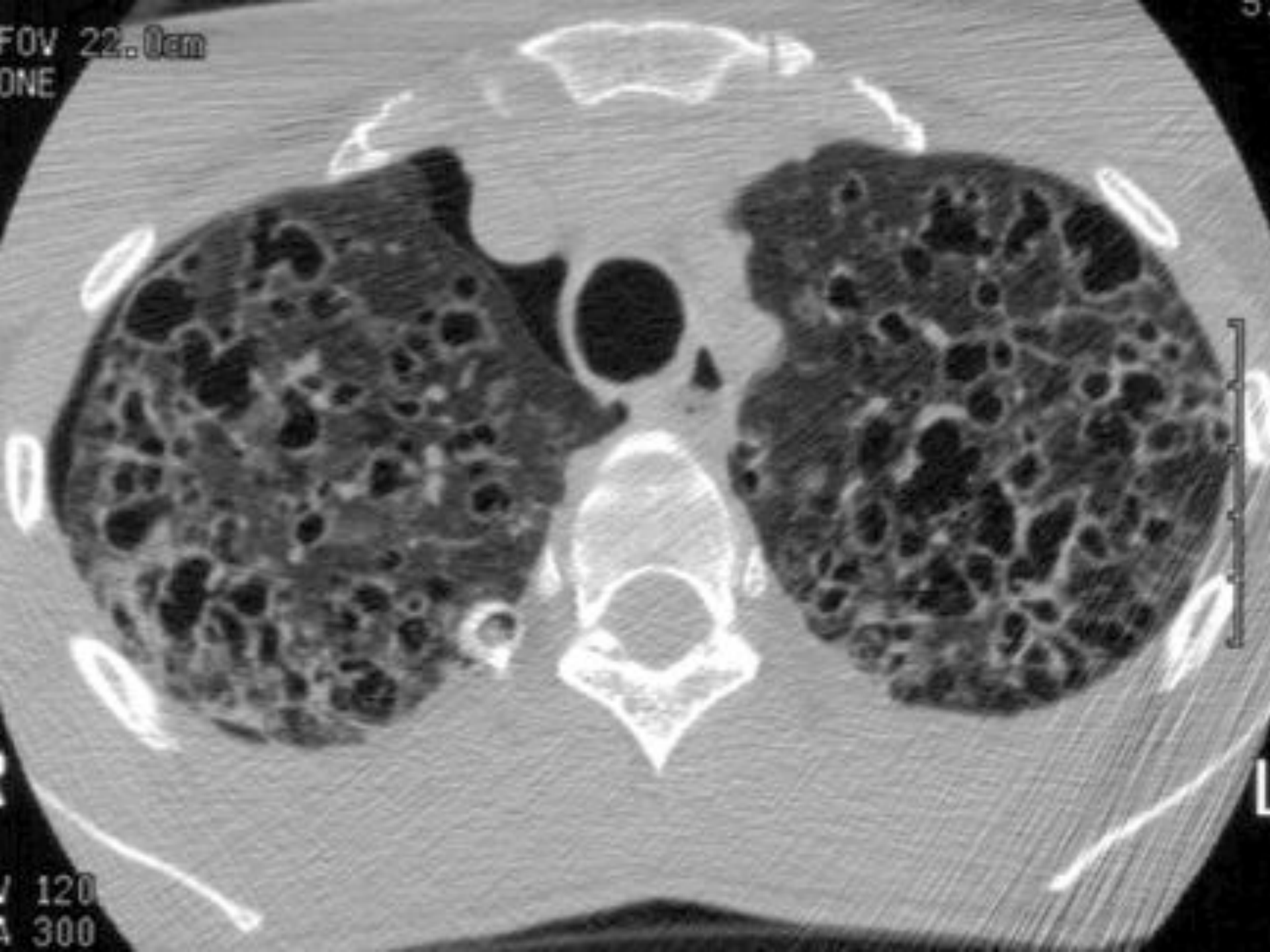
## Pulmonary Langerhans cell histiocytosis (cystic stage)





Скотт Д. Перрин, доктор медицинских наук, Адам Улано, MD, и Тодд Р. Хазелтон, доктор медицинских наук

FOV 22.0cm  
ONE



120  
300

OV 28.0cm  
NE





Cystic lung changes in a patient with Langerhans cell histiocytosis.





Cystic lung changes  
in a patient with  
Langerhans cell  
histiocytosis.

# Эпидемиология

- 5% пациентов с диссеминированными процессами, прошедших открытую биопсию легкого
- Болезнь поражает главным образом детей (в возрасте до 4-5 лет), но ее можно встретить и у взрослых
- Поражение легких часто встречается у мужчин молодого и среднего возраста, обычно заядлых курильщиков. Если нет сопутствующего поражения костей, отличить гистиоцитоз Х от других интерстициальных заболеваний легких по клинической картине невозможно

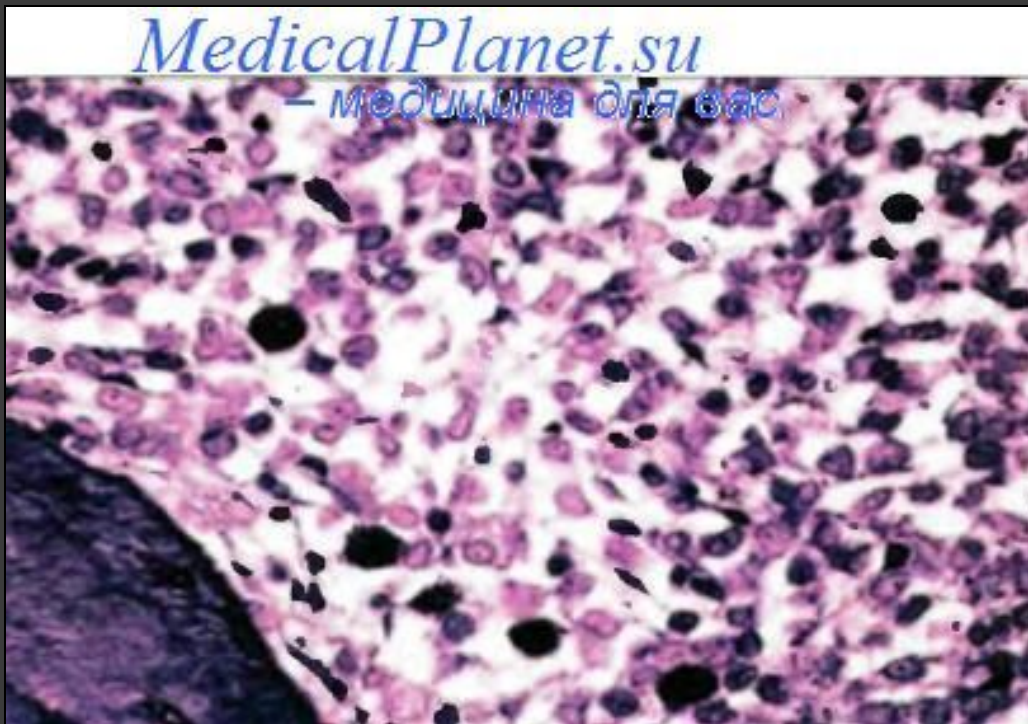
# Этиологические факторы

- Заболевание рассматривается как хроническая форма ретикулогистиоцитоза со вторичным нарушением холестерина обмена. Электронно-микроскопическое исследования, свидетельствуют о том, что **в основе болезни лежит пролиферация клеток Лангерганса**
- Kragballe и соавт. на основании иммунологических исследований у 6 детей, страдающих гистиоцитозом X, пришли к выводу о существовании **функционального дефекта в моноклеарно-фагоцитарной системе больных гистиоцитозом X**, о частичном сохранении клеточного иммунитета за счет неизмененных нейтрофилов
- Заболеванию нередко **предшествует травма, вирусные инфекции** (грипп, корь, ветряная оспа). Описаны случаи развития болезни у нескольких членов семьи, что **может свидетельствовать о роли наследственных факторов**



# Патоморфология

- Верификация диагноза основана на выявлении гранулем, содержащих гистиоциты (клетки Лангерганса)



Острый диссеминированный гистиоцитоз  
из клеток Лангерганса

# Патогенез

Изменение качества слизистой оболочки бронхиол.

```
graph TD; A[Изменение качества слизистой оболочки бронхиол.] --> B[Процесс формирования гранулем, повреждения бронхиол и прилегающих тканей]; B --> C[Клетки Лангерганса инициируют мощную неконтролируемую иммунологическую реакцию]; C --> D[Компоненты табачного дыма играют роль пускового фактора]; D --> E[Поврежденный эпителий бронхов является причиной развития аутоиммунной реакции];
```

Процесс формирования гранулем, повреждения бронхиол и прилегающих тканей

Клетки Лангерганса инициируют мощную неконтролируемую иммунологическую реакцию

Компоненты табачного дыма играют роль пускового фактора

Поврежденный эпителий бронхов является причиной развития аутоиммунной реакции

# Клинико-лабораторные и функциональные методы исследования

## Клинические признаки:

- Непродуктивный кашель
- Одышка при физической нагрузке.
- Жалобы общего характера (лихорадка, слабость, снижение массы тела).
- Боль в грудной клетке (пневмоторакс – 10-15%).  
Общеклинический и биохимический анализы крови – в пределах нормы, возможен умеренный лейкоцитоз, увеличение СОЭ.  
ФВД – на ранних стадиях обструктивный тип нарушения вследствие перибронхиального воспаления.
- Рентгенологические методы: обзорная рентгенография грудной клетки, КТВР  
Бронхоскопия с исследованием бронхоальвеолярного смыва (повышен цитоз – альвеолярные макрофаги, нейтрофилы, эозинофилы).
- Биопсия ткани легкого – «золотой стандарт».

# Течение и прогноз

- Характеризуется **чрезвычайным разнообразием**. **Благоприятное течение** (полное или частичное разрешение) – в 50% случаев.
- **Быстропрогрессирующее течение** (рецидивирующие **пневмотораксы**, **тяжелая дыхательная недостаточность**)



# Лечение

- Глюкокортикостероиды – преднизолон 0,5-1 мг/кг с постепенным снижением дозы в течение 6-12 месяцев.
- Цитостатики (винбластин, метотрексат, циклофосфамид) при прогрессирующем течении
- Отказ от курения.
- Профилактика вирусных инфекций.

# Список литературы

- ◎ <http://www.radiomed.ru> – рентгенограммы и КТ – сканы.
- ◎ <http://www.radiographia.ru> – КТ - сканы
- ◎ <http://www.israelmedicine.ru> – формы гистиоцитоза X
- ◎ <http://dermline.ru> – клиника, фото