

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

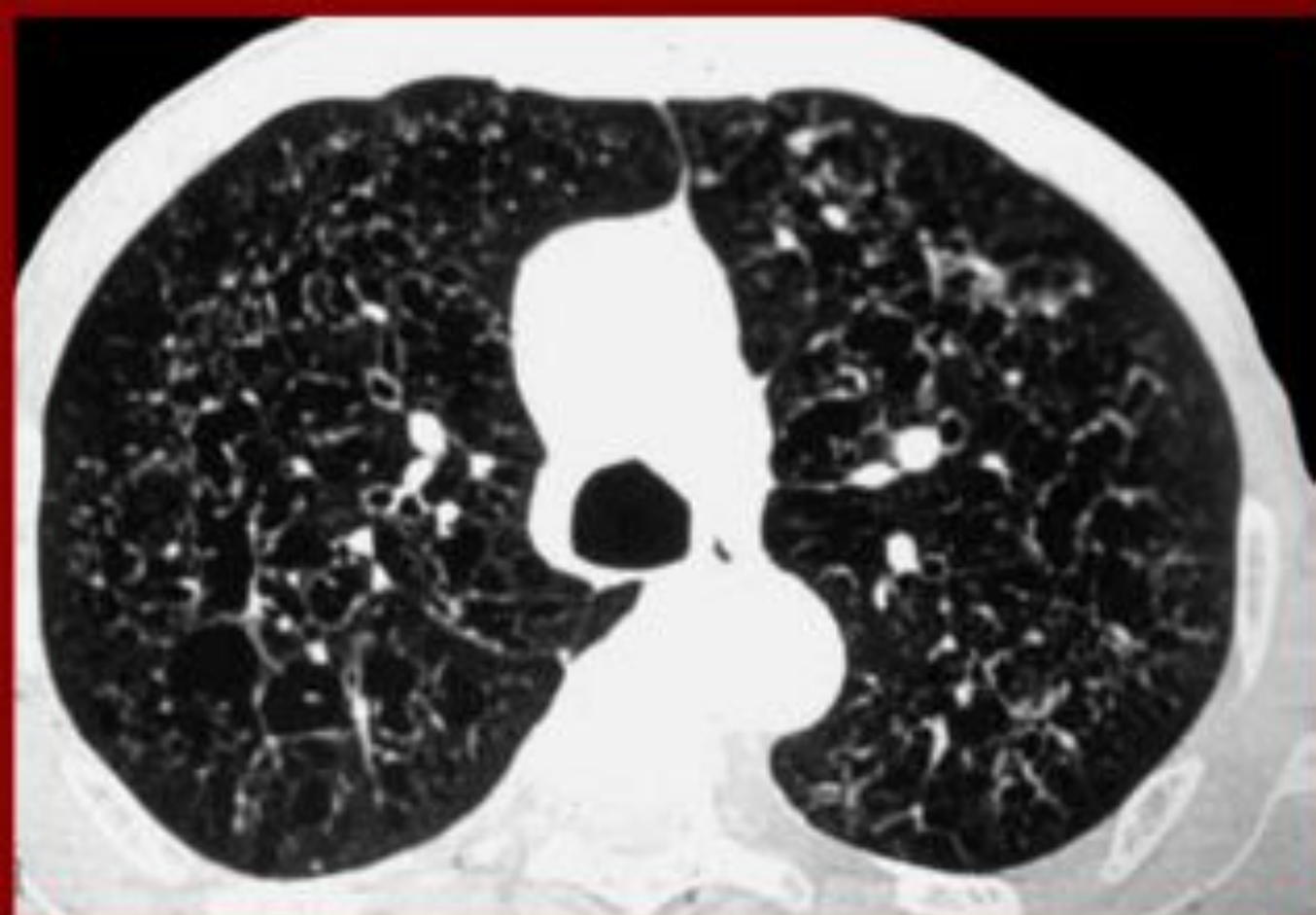
Бной Б. 37 лет.

Гистиоцитоз.

а – обзорная
рентгенограмма. В
верхних и средних
легочных полях обеих
легких выражен
диффузный
сетчатолinéный
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

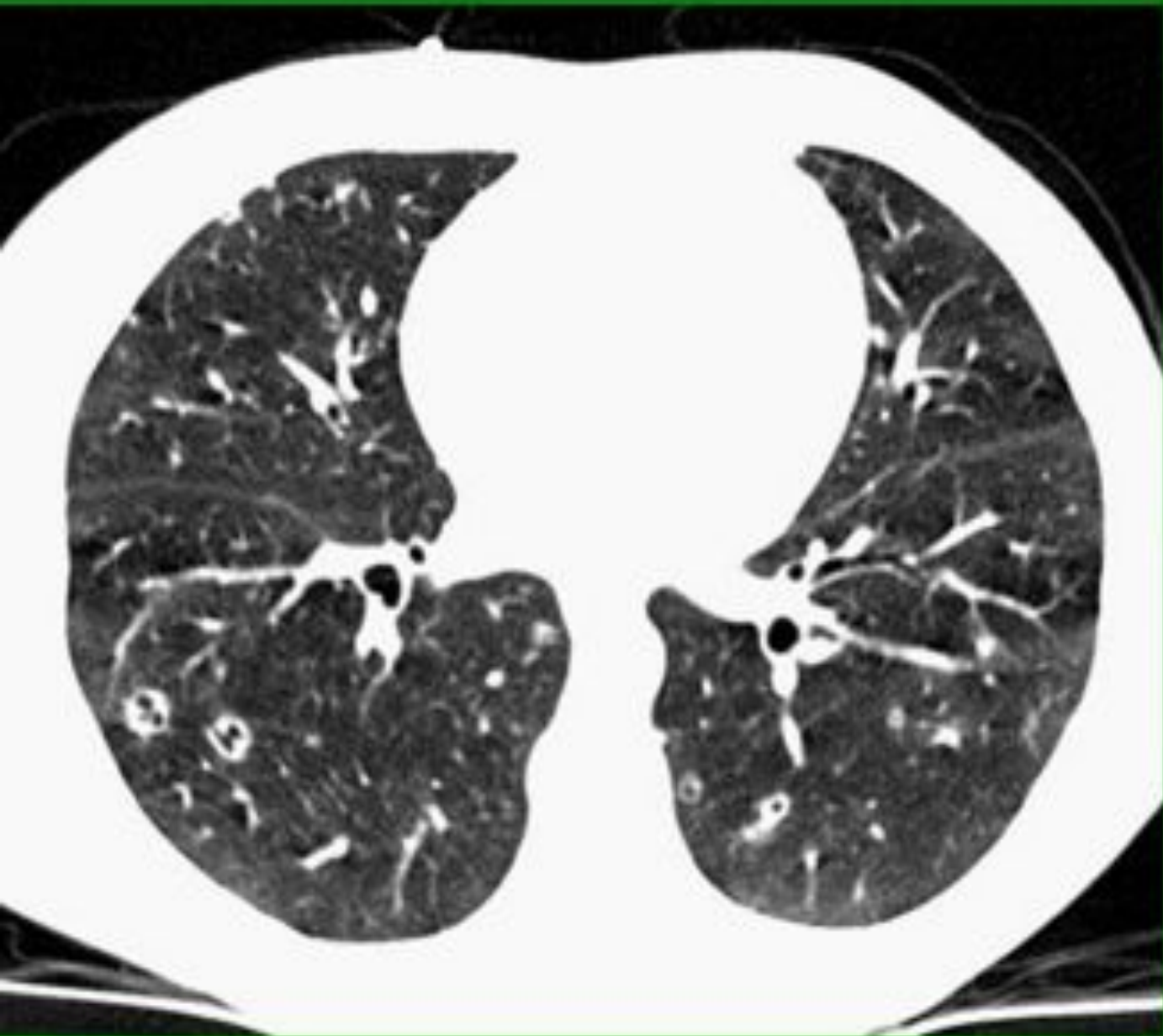
Бной Б. 37 лет.

Гистиоцитоз.

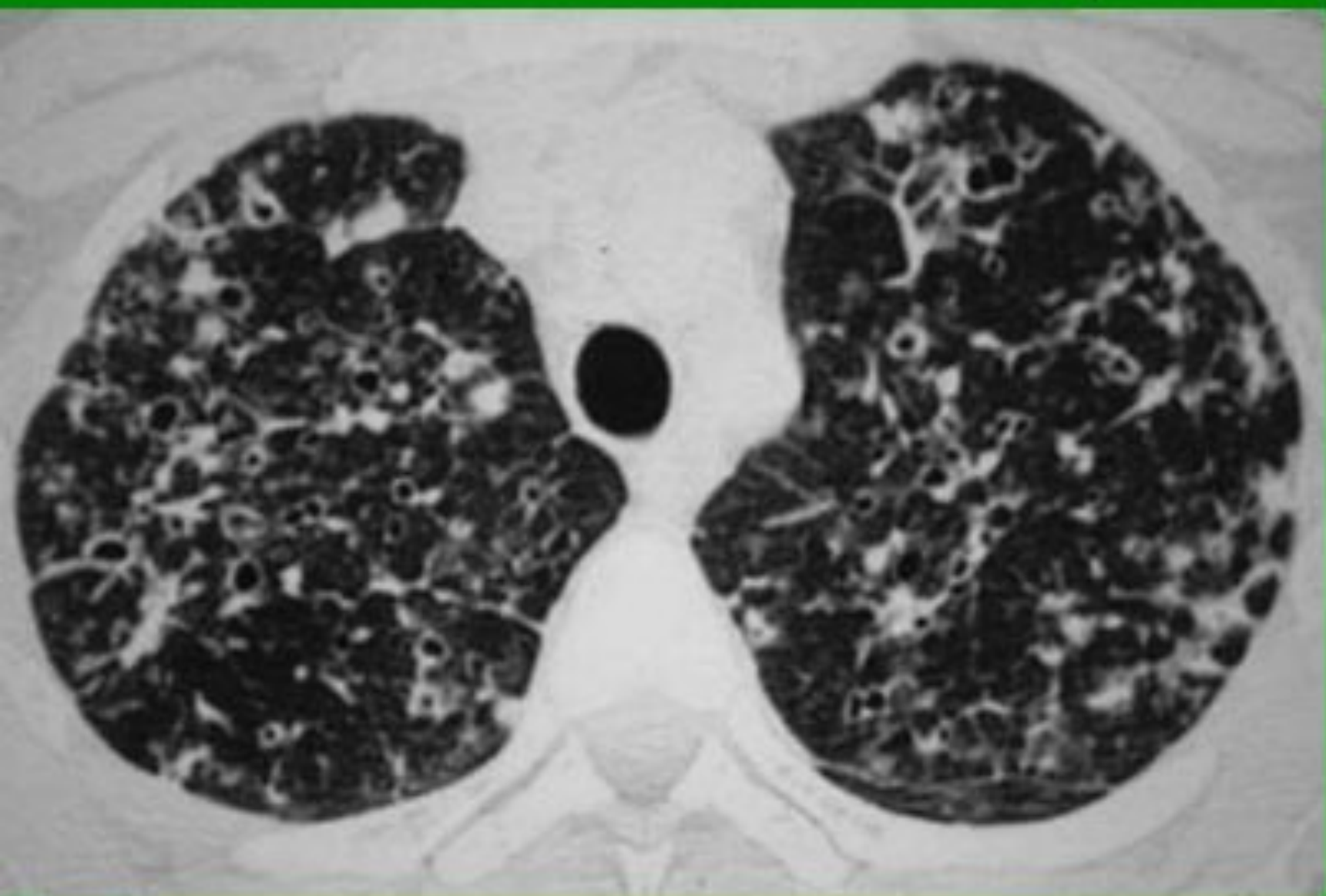
а – обзорная
рентгенограмма. В
верхних и средних
легочных полях
обоих легких выра-
жен диффузный
сетчатолинейный
фиброз,

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

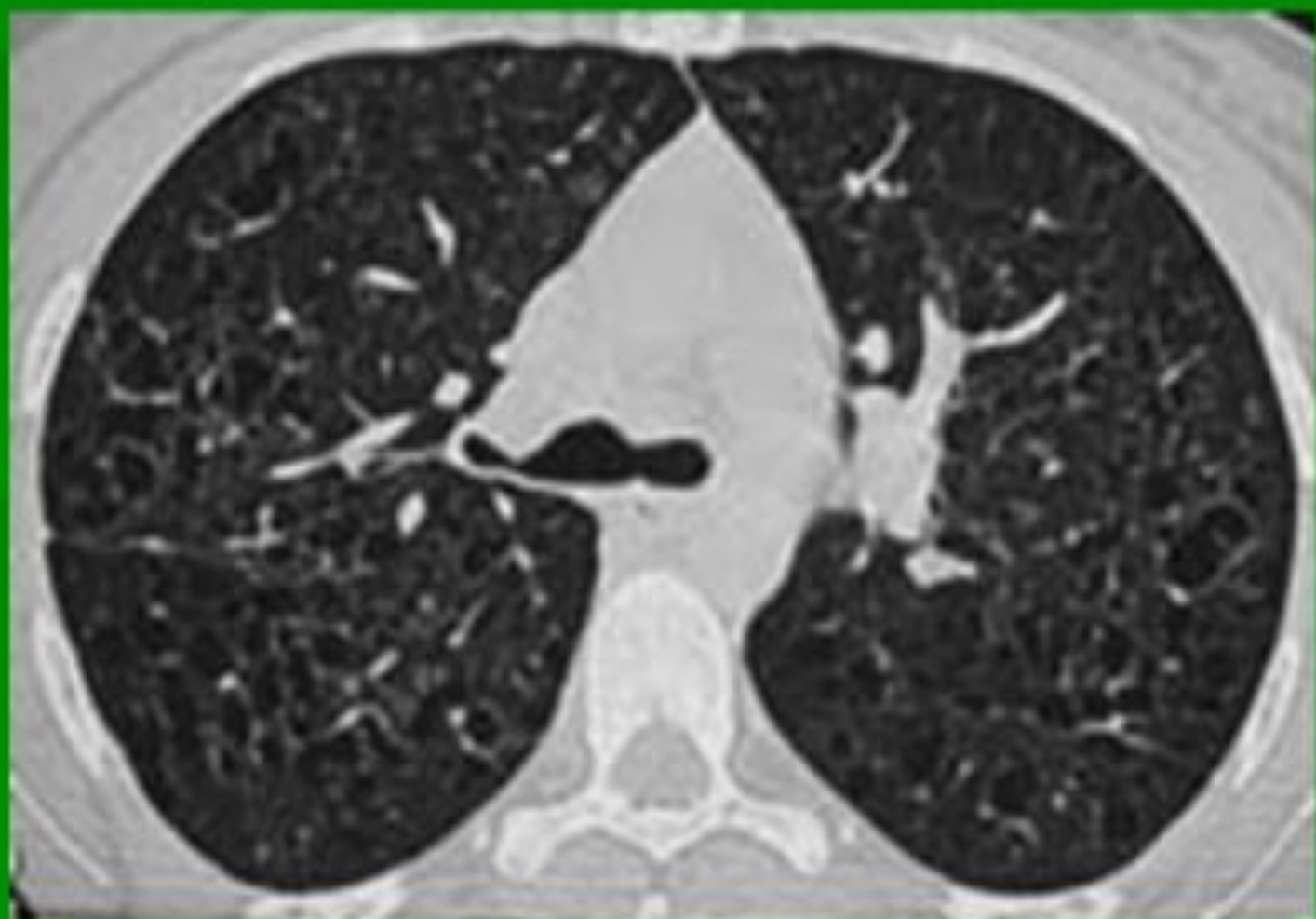
Гистиоцитоз клеток
Лангерганса



Гистиоцитоз клеток
Лангерганса



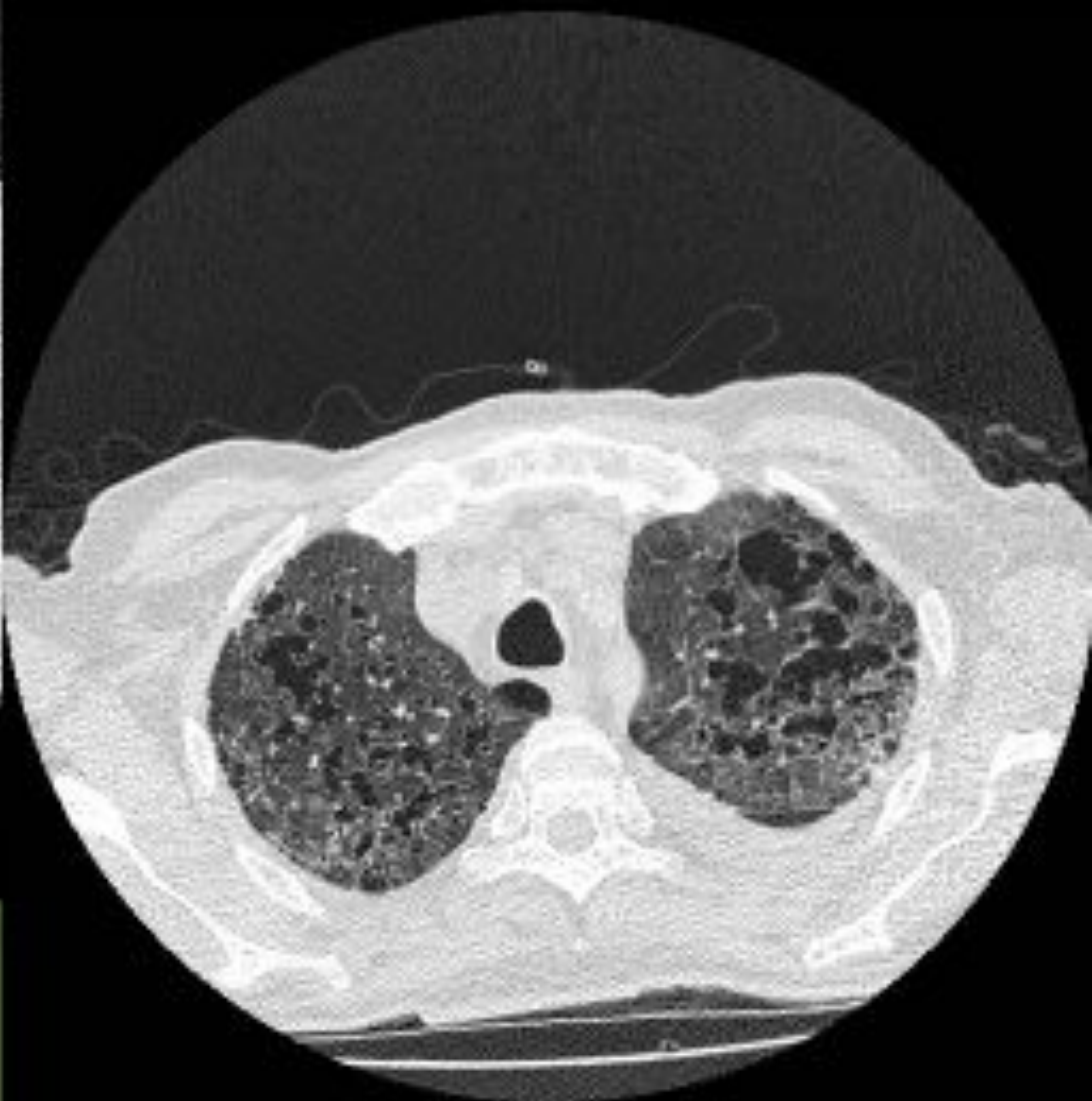
Гистиоцитоз клеток
Лангерганса



Гистиоцитоз из клеток
Лангерганса



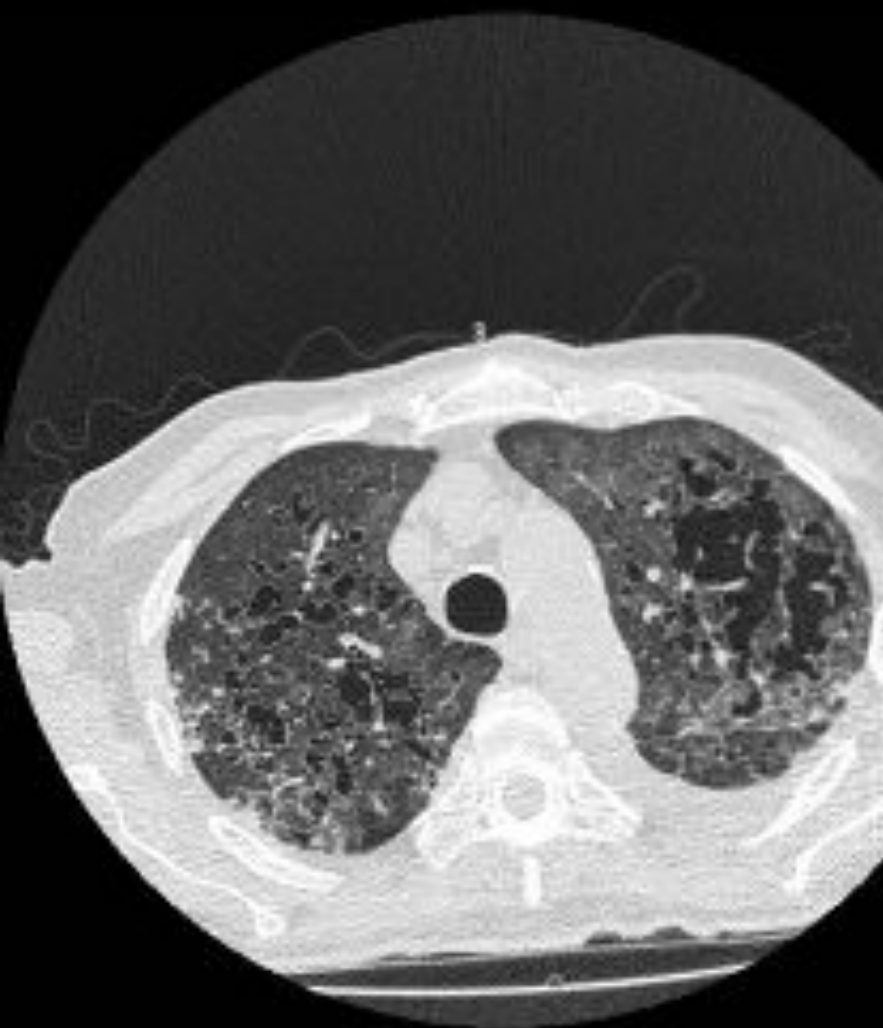
Гистиоцитоз из клеток
Лангерганса



W 1000, L 1200

W 1000, L 1200

Гистиоцитоз из клеток
Лангерганса

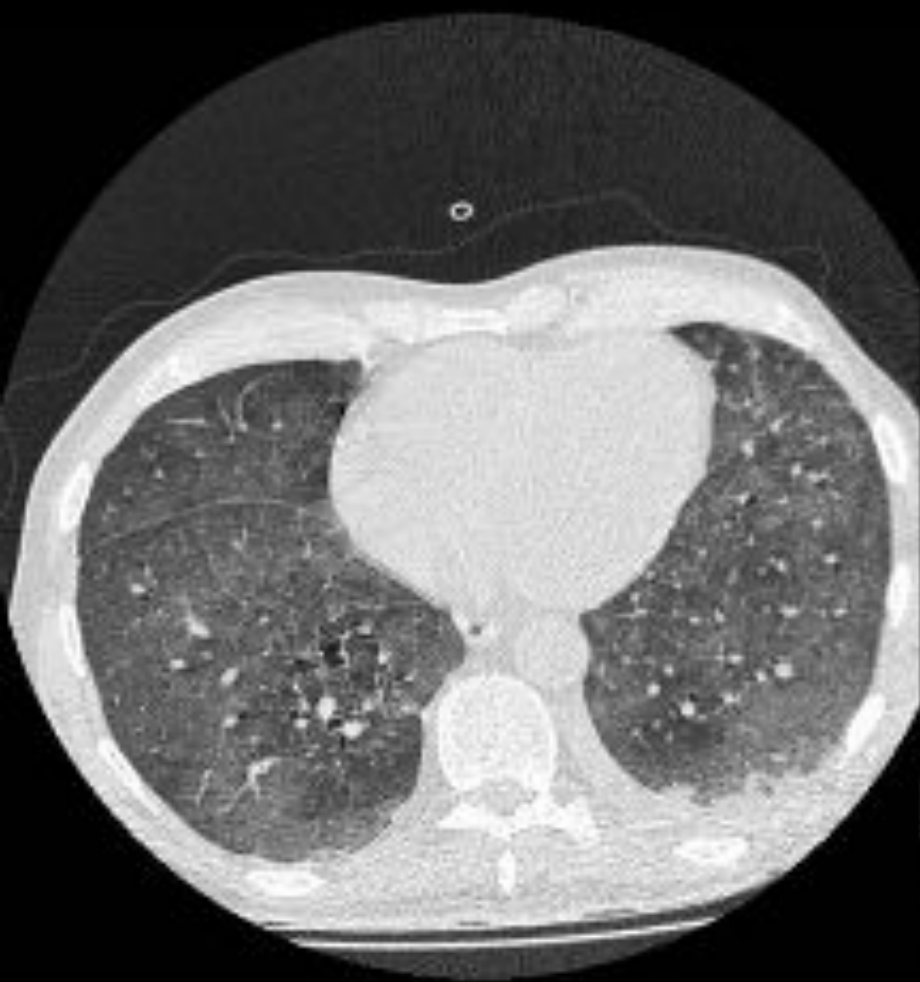


A 3000 L 028



A 3000 L 028

Гистиоцитоз из клеток
Лангерганса

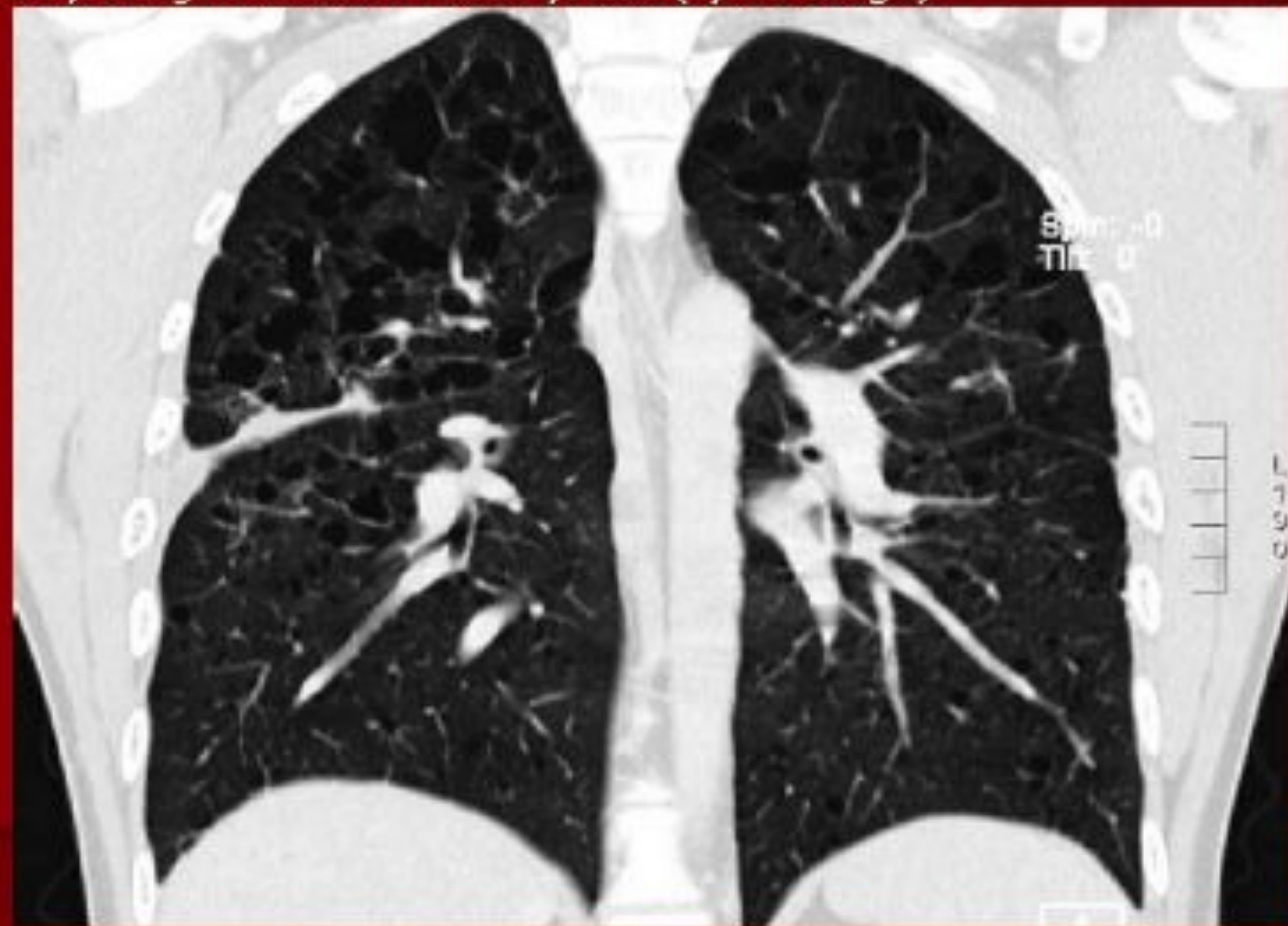


19/000 - 1 - 000



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

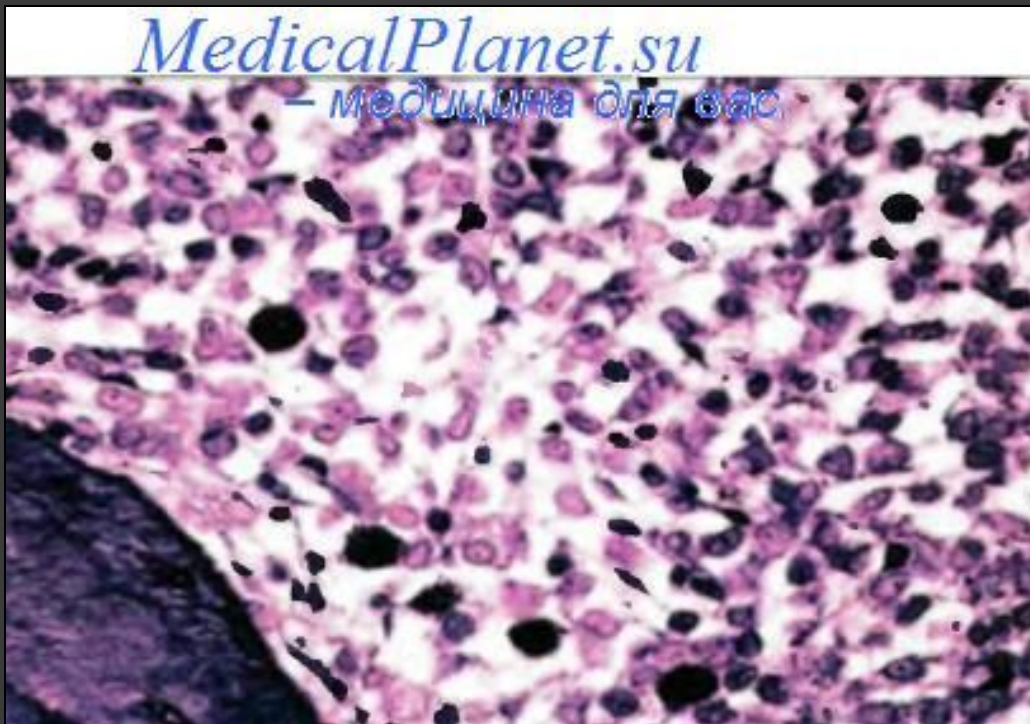
- 5% пациентов с диссеминированными процессами, прошедших открытую биопсию легкого
- Болезнь поражает главным образом детей (в возрасте до 4-5 лет), но ее можно встретить и у взрослых
- Поражение легких часто встречается у мужчин молодого и среднего возраста, обычно заядлых курильщиков. Если нет сопутствующего 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 мононуклеарно-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 Х
- ◎ <http://dermline.ru> – клиника, фото