



DOI: 10.20514/2226-6704-2025-15-6-461-467

УДК [616.24-002.7-06:616-006.44]-039.42-07

EDN: FNRNFA



Е.С. Рванина, Н.А. Кароли

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Саратовский государственный медицинский университет имени В.И. Разумовского» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Саратов, Россия

ЛЕГОЧНЫЙ ГИСТИОЦИТОЗ ИЗ КЛЕТОК ЛАНГЕРГАНСА: РЕДКАЯ ПАТОЛОГИЯ В ПРАКТИКЕ ПУЛЬМОНОЛОГА

E.S. Rvanina, N.A. Karoli

Saratov State Medical University named after V.I. Razumovsky, Ministry of Health of the Russian Federation, Saratov, Russia

Pulmonary Langerhans Cell Histiocytosis: A Rare Pathology in The Practice of a Pulmonologist

Резюме

Легочный гистиоцитоз из клеток Лангерганса — редкое заболевание с коварным началом и неспецифическими проявлениями. В статье рассматриваются два клинических случая пациентов с редкой патологией — легочным гистиоцитозом из клеток Лангерганса. Описаны молодые пациенты, курильщики. У обоих пациентов были типичные рентгенологические признаки: кистозные и узловые образования. Диагноз был верифицирован морфологически. В первом случае на фоне прекращения курения отмечается положительная рентгенологическая динамика, во втором — пациентка не прекратила курить, в связи с выраженностью одышки, изменений при компьютерной томографии легких, был назначен преднизолон. На этом фоне значимой положительной динамики получено не было.

Ключевые слова: гистиоцитоз X, редкие болезни, диагностика

Конфликт интересов

Авторы заявляют, что данная работа, её тема, предмет и содержание не затрагивают конкурирующих интересов

Источники финансирования

Авторы заявляют об отсутствии финансирования при проведении исследования

Соответствие принципам этики

Пациенты дали согласие на опубликование данных лабораторных и инструментальных исследований в статью «ЛЕГОЧНЫЙ ГИСТИОЦИТОЗ ИЗ КЛЕТОК ЛАНГЕРГАНСА: РЕДКАЯ ПАТОЛОГИЯ В ПРАКТИКЕ ПУЛЬМОНОЛОГА» для журнала «Архивъ внутренней медицины», подписав информированное согласие

Статья получена 18.04.2025 г.

Одобрена рецензентом 19.06.2025 г.

Принята к публикации 26.06.2025 г.

Для цитирования: Рванина Е.С., Кароли Н.А. ЛЕГОЧНЫЙ ГИСТИОЦИТОЗ ИЗ КЛЕТОК ЛАНГЕРГАНСА: РЕДКАЯ ПАТОЛОГИЯ В ПРАКТИКЕ ПУЛЬМОНОЛОГА. Архивъ внутренней медицины. 2025; 15(6): 461-467. DOI: 10.20514/2226-6704-2025-15-6-461-467. EDN: FNRNFA

Abstract

Pulmonary Langerhans cell histiocytosis is a rare disease with insidious onset and nonspecific manifestations. The article discusses two clinical cases of patients with a rare pathology — pulmonary histiocytosis from Langerhans cells. Young patients and smokers are described. The diagnosis was verified morphologically. In the first case, positive X-ray dynamics was noted against the background of smoking cessation, in the second case, the patient did not stop smoking, due to the severity of shortness of breath, changes in computed tomography of the lungs, prednisone was prescribed. Against this background, there was no significant positive trend.

Key words: Pulmonary Langerhans' cell histiocytosis, rare diseases, diagnosis

Conflict of interests

The authors declare no conflict of interests

Sources of funding

The authors declare no funding for this study

Conformity with the principles of ethics

The patients consented to the publication of laboratory and instrumental research data in the article « Pulmonary Langerhans Cell Histiocytosis: A Rare Pathology in The Practice of a Pul-monologist» for the journal «The Russian Archives of Internal Medicine» by signing an informed consent

Article received on 18.04.2025

Reviewer approved 19.06.2025

Accepted for publication on 26.06.2025

For citation: Rvanina E.S., Karoli N.A. Pulmonary Langerhans Cell Histiocytosis: A Rare Pathology in The Practice of a Pul-monologist. The Russian Archives of Internal Medicine. 2025; 15(6): 461-467. DOI: 10.20514/2226-6704-2025-15-6-461-467. EDN: FNRNFA

ГК — глюкокортикоиды, КТ — компьютерная томография, ЛГЦ — гистиоцитоз из клеток Лангерганса, ОФВ₁ — объем форсированного выдоха за первую секунду, СРБ — С-реактивный белок, ФЖЕЛ — форсированная жизненная емкость легких, ЭХО-КГ — эхокардиография

Гистиоцитоз из клеток Лангерганса (ЛГЦ) — редкое заболевание, вызывающее клональную пролиферацию дендритных клеток и макрофагов, которые относятся к мононуклеарной фагоцитарной системе, и поражающее множество органов. Концепция гистиоцитоза была предложена впервые Фарбером в 1941 г., и это заболевание получило несколько названий, включая эозинофильную гранулему, болезнь Letterer-Siwe и болезнь Hand-Schuller-Christian, пока Лихтенштейн в 1952 году не переименовал ее в гистиоцитоз Х. Поскольку легкие нередко поражаются и вовлекаются в процесс в первую очередь, болезнь также называли легочный гистиоцитоз клеток Лангерганса. Легочный гистиоцитоз из клеток Лангерганса — это связанное с курением интерстициальное заболевание легких, характеризующееся пролиферацией и инфильтрацией клеток Лангерганса в легочную паренхиму [1]. Клиническое течение ЛГЦ у взрослых непредсказуемо, варьируя от спонтанной регрессии до прогрессирующей дыхательной недостаточности даже после прекращения курения [2-5]. Начало ЛГЦ обычно протекает незаметно, без явных проявлений (25 %) или с неспецифическими проявлениями (пневмоторакс как первый симптом был обнаружен примерно у 10-15 % пациентов).

В данной статье приводятся два случая легочного гистиоцитоза из клеток Лангерганса с различным течением заболевания.

Клинический случай № 1. Пациент С., 33 года

Пациент С., 33 лет обратился пришел на амбулаторный прием к пульмонологу в сентябре 2023 г. Жалоб на момент осмотра нет. Из анамнеза заболевания известно, что 28 июля 2023 года при прохождении профилактического флюорографического исследования на фоне относительно удовлетворительного самочувствия и отсутствия жалоб были впервые выявлены изменения в лёгких, по поводу чего и обратился к пульмонологу. До 2023 года несколько лет флюорографию не выполнял. Из анамнеза жизни известно, что пациент имеет вредные привычки: курит с 13 лет по 1,5-2 пачки в день. В течение нескольких лет проводит сварочные работы, часто контактировал со сварочным аэрозолем. Наследственность и аллергический анамнез не отягощены. Другие сопутствующие заболевания, постоянную терапию отрицает. Бытовые условия удовлетворительные.

При объективном осмотре значимых изменений по органам и системам выявлено не было. SpO₂ при дыхании атмосферным воздухом 98 %.

02.08.2023 г. пациенту была выполнена компьютерная томография (КТ) органов грудной клетки (рисунок 1): по всем лёгочным полям обоих лёгких определяются многочисленные, преимущественно центральнобулярные узелки размером от 0,3 см до 0,7 см. Заключение: картина структурных изменений лёгких, следует дифференцировать между специфическим процессом, саркоидозом, пневмоцистной пневмонией. Плевральные наслоения слева. Лимфаденопатия. Рекомендована консультация фтизиатра.

Пациент С. консультирован фтизиатром, выполнен диаскин-тест. Данных за туберкулез не было найдено. По данным лабораторных исследований — без особенностей, при исследовании функции внешнего дыхания (спирометрия, бодиплетизмография, исследование диффузионной способности легких) — без особенностей.

02.09.2023 г. для уточнения диагноза в отделении торакальной хирургии ГУЗ «Областная клиническая больница» г. Саратов пациенту была выполнена видеоторакоскопия с биопсией левого лёгкого. Согласно описанию гистологической картины, в ткани легкого определяется фиброзирующийся фокус звездчатой формы с перибронхиальной клеточной инфильтрацией, состоящий из гистиоцитов, плазматических клеток, лимфоцитов с примесью эозинофилов и пигментированных макрофагов, местами с формированием кист неправильной формы. Заключение: по описанной гистокартине интерстициальный фиброзирующий фокус. Данных за активных туберкулез нет. Учитывая клеточный состав инфильтрата, нельзя исключить гистиоцитоз Х из клеток Лангерганса

Учитывая, что описанная КТ-картина не вполне соответствовала гистиоцитозу, было решено провести пересмотр рентгенологического и морфологического заключений. Из повторного заключения рентгенолога (благодарность Манаковой Я.Л. ГУЗ «Новосибирская областная клиническая больница»): изменения распределены в аксиальном направлении — диффузное с относительной сохранностью субплевральных отделов; в краниокаудальном направлении — преобладание в верхних отделах; синдром лёгочной диссеминации: сочетание кистозного и очагового паттернов, многочисленные центральнобулярные полиморфные очаги диаметром от 0,15 см до 0,65 см. Многочисленные мелкие

воздушные полости шаровидной формы с неравномерными по толщине стенками. Часть полостей неправильной формы (в виде клеверного листа, с разветвлениями). По результатам КТ — признаки лёгочного варианта гистиоцитоза из клеток Лангерганса.

При пересмотре гистологических блоков в Федеральном государственном бюджетном учреждении «Научно-исследовательский институт пульмонологии» Федерального медико-биологического агентства России (благодарность М.В. Самсоновой, А.Л. Черняеву): ткань легкого с утолщением межальвеолярных перегородок за счет лимфоидной инфильтрации, терминальные бронхиолы с сужением просвета и выраженной перибронхиолярной инфильтрацией, представленной лимфоцитами, гистиоцитами, пигментированными «бурыми» макрофагами, местами с примесью эозинофилов, клетками со светлыми ядрами (клетки Лангерганса) (экспрессия лангерина и CD1a), встречаются лимфоидные скопления. Заключение: гистологическая

картина и иммунофенотип лангергансоклеточного гистиоцитоза.

При дополнительных обследованиях (рентгенография черепа, консультация эндокринолога, ЭХО-КГ) данных за системные проявления гистиоцитоза получено не было. Таким образом, был установлен диагноз: «Лангергансоклеточный гистиоцитоз с поражением легких». Пациенту было рекомендовано динамическое наблюдение, отказ от курения. Учитывая отсутствия клинических проявлений заболевания, нарушений функции дыхания, медикаментозная терапия назначена не была.

При повторной консультации через год (ноябрь 2024 г.): пациент прекратил курить, жалоб нет, показатели спирометрии, ботиплетизмографии и диффузионной способности лёгких без отрицательной динамики. При повторной КТ легких: картина с отчетливо положительной динамикой в виде значительного уменьшения размеров и количества очагово-кистозных изменений лёгких (рис. 2).



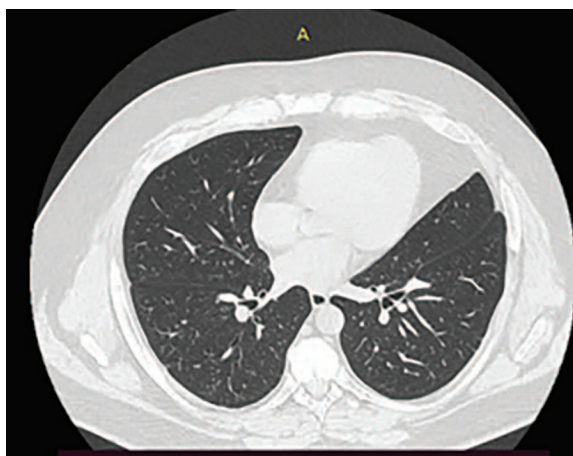
а)



б)

Рисунок 1. Компьютерная томография органов грудной клетки (а, б)

Figure 1. Computed tomography of the chest (a, b)



а)



б)

Рисунок 2. Компьютерная томография органов грудной клетки (а, б)

Figure 2. Computed tomography of the chest (a, b)

Клинический случай № 2. Пациентка М., 38 лет

Пациентка М. впервые поступила в пульмонологическое отделение ГУЗ «Областная клиническая больница» г. Саратов 02.09.2021 г. с жалобами на одышку смешанного характера при умеренной физической нагрузке, периодический сухой кашель.

Из анамнеза заболевания известно, что с марта 2021 г. стала отмечать вышеописанные жалобы. Обратилась в поликлинику по месту жительства, выполнена рентгенография легких (пневмофиброз) (рис. 3), после чего направлена на КТ легких.

При проведении компьютерной томографии наблюдалась КТ — картина диффузных интерстициальных изменений в виде уплотнения легочной ткани по типу матового стекла с множественными воздушными полостями (рис 4.).

Пациентка была направлена на морфологическую верификацию диагноза, ей была выполнена видеоторакоскопия с биопсией левого лёгкого. Согласно гистологическому описанию: легочная ткань с наличием фиброза по периферии бронхов, очаговая эмфизема,

в просветах некоторых бронхов и стенках опухолевые инфильтраты из крупных гистиоцитов и эозинофилов; л/узел средостения — обычной гистологической структуры. Заключение: Гистиоцитоз легких.

Из анамнеза жизни: вредные привычки: курит 13 лет по 1 пачке сигарет в день, 3 года работала на складе бытовой химии. Ранее флюорографическое исследование (со слов больной) ежегодное, без особенностей.

При объективном осмотре значимых изменений по органам и системам выявлено не было. SpO₂ при дыхании атмосферным воздухом 97%. Рост 165 см, вес 116 кг.

При проведении спирометрии с бронходилатационным тестом (03.09.2021 г.) нельзя исключить рестриктивные нарушения (ОФВ₁ 2,02 л, 66% от должного, ФЖЕЛ 2,43 л, 69% от должного; ОФВ₁/ФЖЕЛ 83%). Проба с бронходилататором отрицательная. 6-минутный тест (03.09.21 г.): прошла 900 м, SpO₂ исходно 98%, после теста 94%. При лабораторном исследовании отмечалось повышение СРБ 26,8 мг/л (норма 0-5 мг/л), глюкозы 6,9 ммоль/л (норма 3,9-6,1 ммоль/л). В остальном — без особенностей. При дополнительных обследованиях (рентгенография черепа, консультация эндокринолога, ЭХО-КГ) данных за системные проявления гистиоцитоза получено не было.

Таким образом, с учетом данных КТ-картины, морфологических данных, пациентке был установлен диагноз: «Лангергансоклеточный гистиоцитоз с поражением легких».

При пересмотре гистологических блоков в Федеральном государственном бюджетном учреждении «Научно-исследовательский институт пульмонологии» Федерального медико-биологического агентства России (благодарность М.В. Самсоновой, А.Л. Черняеву): гистологическая картина и иммунофенотип лангергансоклеточного гистиоцитоза.

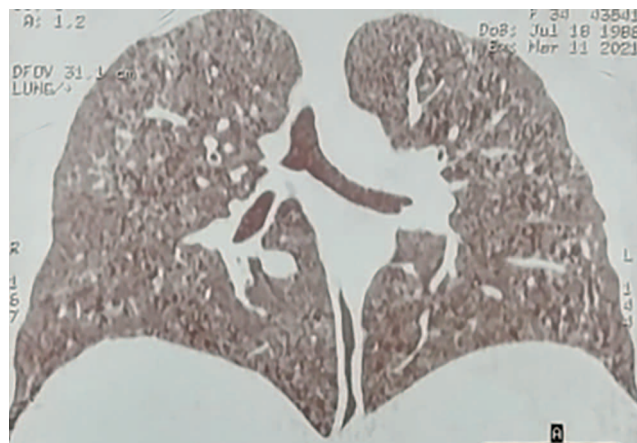
Заочно консультирована в ФГБНУ «Центральный научно-исследовательский институт туберкулеза» г. Москва, рекомендовано рассмотреть вопрос о трансплантации легких, а также назначить системные глюкокортикоиды (Метипред 8-12 мг в сутки).



Рисунок 3. Рентгенография органов грудной клетки
Figure 3. Chest X-ray



а)



б)

Рисунок 4. Компьютерная томография органов грудной клетки (а, б)
Figure 4. Computed tomography of the chest (a, b)

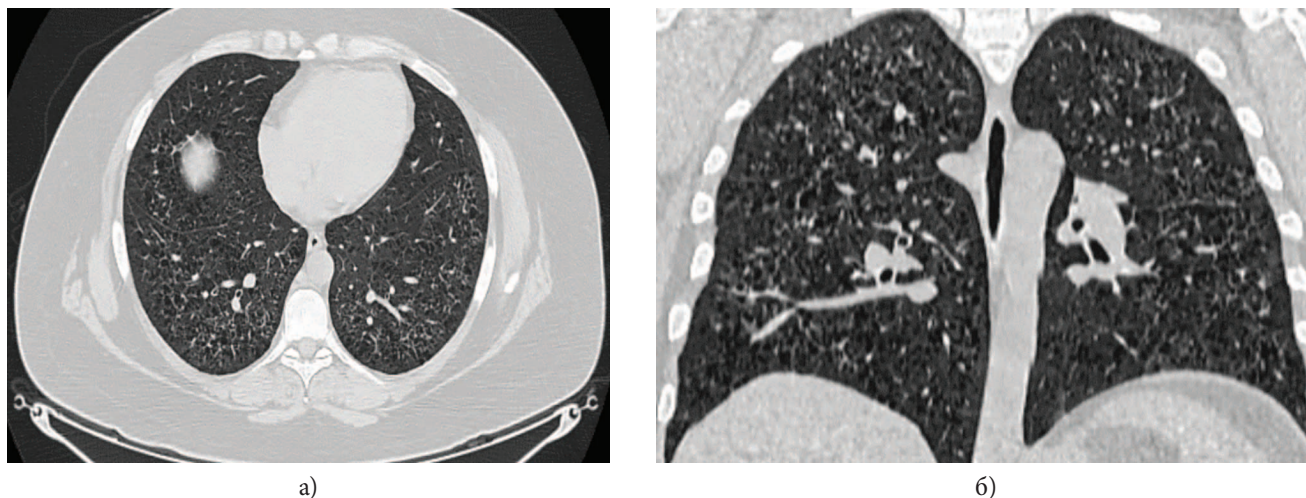


Рисунок 5. Компьютерная томография органов грудной клетки (а, б)
Figure 5. Computed tomography of the chest (a, b)

Рекомендована терапия метилпреднизолон 8 мг в сутки, длительно. Повторный осмотр рекомендован через 6 месяцев. Пациентка не явилась на плановую госпитализацию, продолжала принимать преднизолон 10 мг в сутки.

В июле 2023 г. вновь была госпитализирована в пульмонологическое отделение ГУЗ Областная клиническая больница г. Саратов. Значимой динамики по выраженности одышки, объективным проявлениям не установлено. На фоне длительной терапии преднизолоном развился стероидный сахарный диабет, синдром Иценко-Кушинга. При КТ легких от 19.06.2023 г. с обеих сторон в легочной ткани выраженная эмфизема, диффузные ретикулярные изменения, линейная тяжистость, без значимой динамики (рис. 5). В 8 ребре справа определяется консолидированный перелом и очаг остеодеструкции.

При проведении спирографии ОФВ₁ 2,16 л, 73% от должного, ФЖЕЛ 3,14 л, 92% от должного; ОФВ₁/ФЖЕЛ 69%. Проба с бронходилататором отрицательная.

При эхокардиографии данных за легочную гипертензию нет, структурных и функциональных изменений не выявлено.

При лабораторном исследовании СРБ 11,7 мг/л, глюкоза 6,8 ммоль/л, HbA1c 6.01%.

Пациентке было рекомендовано продолжить прием преднизолона в прежней дозе, контрольный визит через 6 месяцев. В дальнейшем пациентка на контрольные визиты не явилась.

Обсуждение

Гистиоцитозы из клеток Лангерганса с изолированным поражением легких представляют собой отдельную группу гистиоцитозов. ЛГЦ встречается в любом возрасте, в основном у взрослых (в возрасте от 20 до 40 лет), особенно у курильщиков сигарет [5-6]. В настоящее время ЛГЦ рассматривается как форма связанного с курением чрезмерного иммунного ответа в легочной ткани, осложненного хроническим воспалением

и в конечном итоге приводящего к отложению клеток Лангерганса в интерстициальной области мелких дыхательных путей. Описаны ЛГЦ после курения марихуаны, длительной работы с ароматическими травами и постоянного бытового контакта с дымом [6]. Опасно как активное, так и пассивное курение, которое может привести также к усугублению течения ЛГЦ [6]. По результатам экспериментальных и клинических работ выявлено повышение экспрессии антиапоптотических белков в дендритных клетках Лангерганса под действием табачного дыма [6], что, возможно, является одним из основных триггеров ЛГЦ. Оба представленных нами клинических случая демонстрируют развитие заболевания у молодых активно курящих людей.

Ранее ЛГЦ рассматривался как реактивный процесс, однако по результатам работ последних лет, по крайней мере для некоторых пациентов, может быть доказана клональная природа заболевания. Так, в исследовании Н. Liu и соавт. обнаружена экспрессия BRAF V600E в клетках ЛГЦ [6]. А. Roden и соавт. мутацию BRAF V600E выявили у 7 (28%) из 25 обследованных пациентов с ЛГЦ [7]. Кроме этого, описаны рецидивы ЛГЦ у больных после трансплантации легких [6]. Поэтому в настоящее время ЛГЦ все чаще рассматривают как миелоидное новообразование с воспалительным компонентом. С другой стороны, во многих случаях эволюция ЛГЦ отличается от развития, свойственного опухолям: количество клеток Лангерганса в пролифератах со временем уменьшается, возрастает количество фибробластов, и в легком возникают очаги склероза, деформирующие структуру органа.

Частота ЛГЦ невысока, и составляет только 4%-5% всех диффузных заболеваний легких, диагностированных с помощью открытой биопсии легких [6]. Следовательно, ЛГЦ легко неправильно диагностировать. Важно создать осведомленность практикующих врачей о клинико-рентгенологических особенностях ЛГЦ.

Пациенты с ЛГЦ обычно жалуются на одышку или непродуктивный кашель (встречаются примерно в двух третях всех таких случаев) [4]. Конституциональные

проявления (астения, лихорадка, ночная потливость и потеря веса) могут отмечаться у 10–20 % этих пациентов. Еще одним клиническим проявлением заболевания является спонтанный пневмоторакс, который наблюдается в 15–20 % случаев. Он может возникнуть в любое время в течение заболевания и может быть двусторонним и/или рецидивирующим, и его следует подозревать у любого пациента, жалующегося на усиление одышки или боли в груди. Кровохарканье встречается редко и требует исключения других причин для его развития. Внегочные проявления ЛГЦ обычно затрагивают кости (литическое поражение), гипофиз (несахарный диабет) и, реже, кожу. Физикальное обследование, как правило, нормальное, за исключением случаев пневмоторакса, поздних стадий ЛГЦ или при сочетании с внегочным поражением. Хрипы присутствуют редко, а утолщение концевых фаланг пальцев встречается крайне редко [4].

Кистозные и узелковые тени, расположенные в средних или верхних сегментах легкого, считаются типичными рентгенологическими признаками ЛГЦ и точность диагностики на основе их выявления может достигать 84 % [4–6], при этом 10–25 % пациентов не имеют клинических симптомов заболевания. По мере прогрессирования нарастают пневмофиброз, кистозная перестройка с распространением на все сегменты легких [4–6].

Нарушения функции легких вариабельны и зависят как от преобладающих анатомических поражений, так и от степени кистозных поражений на компьютерной томографии [4]. Описаны обструктивные, рестриктивные и смешанные паттерны. На ранних стадиях исследование функции легких может быть нормальным примерно у 10 % пациентов [4]. Наиболее распространенной аномалией является снижение диффузионной способности легких, которое наблюдается в 80–90 % случаев и в первую очередь является отражением дисфункции легочных сосудов. Обструктивный паттерн нарушений функции дыхания наблюдается у значительной части пациентов, особенно у лиц с запущенным кистозным заболеванием. Изолированные рестриктивные нарушения присутствует в меньшинстве случаев.

Уровни газов крови в состоянии покоя остаются нормальными в течение длительного времени, но нагрузка может вызвать повышение градиента кислорода в альвеолярной артерии и гипоксемию [4].

Основной метод диагностики ЛГЦ, как и других гистиоцитозов, — гистологическое и иммуногистохимическое исследование биоптата [4]. Для получения материала применяют различные способы. Взять ткань легкого для диагностики ЛГЦ можно трансбронхиально, однако метод имеет низкую чувствительность. В работе I. Housini и соавт. среди 12 больных после трансбронхиальной биопсии диагноз был поставлен только у 2 (16,6 %) [6]. Кроме этого, есть опасность пневмоторакса, который сам по себе часто осложняет течение ЛГЦ [6]. Может быть полезным исследование бронхоальвеолярного лаважа, поскольку в жидкости часто обнаруживается избыток (более 5 %) CD1a положительных клеток, хотя курение также приводит к увеличению количества этих клеток. Из-за низкой

чувствительности исследование бронхоальвеолярного лаважа применяют только в качестве вспомогательного метода [6, 8]. «Золотой стандарт» диагностики ЛГЦ — видеоторакоскопическая биопсия легкого, которая позволяет получить достаточно материала для анализа и минимизировать риск осложнений [6, 8]. В представленных нами случаях обоим больным выполнялась биопсия легкого, диагноз ЛГЦ был подтвержден морфологически.

Общий прогноз для ЛГЦ, как правило, благоприятный, особенно если пациенты прекращают курить на ранних стадиях заболевания. К неблагоприятным прогностическим факторам относятся мультисистемное поражение, обширные кисты, значительное снижение DLCO, низкое отношение ОФВ₁ к форсированной жизненной емкости легких и высокое отношение остаточных объемов к общей емкости легких. Первый представленный нами клинический случай демонстрирует доброкачественное течение заболевания, раннюю диагностику лёгочного гистиоцитоза с положительной динамикой при отказе от курения. Второй клинический случай представляет менее благоприятный вариант ЛГЦ: большой объем поражения легких, нарушения функции дыхания, наличие побочных эффектов от проводимого лечения на фоне сохраняющегося фактора риска — курения. Это обуславливает более неблагоприятный прогноз этой пациентки.

В лечении ЛГЦ используют разные методы. Однако первая рекомендация — отказ от курения [4–6, 9]. Например, в исследовании A. Delobbe и соавт. доказано, что риск развития тяжелой дыхательной недостаточности у курящих увеличивался более чем в 10 раз [10]. Одно лишь прекращение вдыхания табачного дыма, без лекарственных воздействий, может привести к улучшению картины легких по данным компьютерной томографии и вентиляционных показателей [5]. Отказ от контакта с дымом, курения, в том числе курительных смесей и ингаляционных наркотиков, относится к обязательному условию эффективного лечения ЛГЦ.

Помимо прекращения курения сигарет, глюкокортикоиды (ГК) также рассматриваются как вероятные методы лечения, особенно у пациентов с выраженными симптомами и резким нарушением функции дыхания [5]. Однако не существует стандартных критериев и подходов для назначения ГК. Цитотоксическая лекарственная терапия (включая хлордеоксиаденозин, циклофосфамид и метотрексат) может рассматриваться как возможная терапия для тех, у кого нет эффекта от глюкокортикоидной терапии, особенно при вовлечении нескольких органов. В представленном нами втором клиническом примере использование системных ГК было обусловлено наличием выраженного объема поражения легочной ткани, нарушений ФВД и развитием дыхательной недостаточности (десатурация при физической нагрузке). Необходимо отметить формирование побочных эффектов длительной терапии ГК (сахарный диабет, синдром Иценко-Кушинга) у этой пациентки.

Наиболее распространенным осложнением ЛГЦ является односторонний пневмоторакс [5]. Его частота, по разным данным, может составлять от 16 до 32 % [6].

Сообщалось, что пневмоторакс возник у 16 из 100 пациентов с ЛГЦ, и у 10 из них был по крайней мере 1 эпизод пневмоторакса; у пациентов с осложненным пневмотораксом обычно ЛГЦ начинался в молодом возрасте, а частота рецидивов пневмоторакса составляла около 58% [6]. Частота рецидивов пневмоторакса была значительно выше у курильщиков сигарет, чем у тех, кто бросил курить. При повторных пневмотораксах эффективен плевродез [6]. Трансплантация легких может рассматриваться для пациентов на поздней стадии заболевания [4-6]. Трансплантация в этой прогностически неблагоприятной группе позволяет увеличить выживаемость и улучшить качество жизни больных. В ретроспективном исследовании с участием 39 пациентов сообщалось, что показатели выживаемости составили 76% и 54% в течение 1 и 10 лет после трансплантации легких соответственно, хотя рецидивы были особенно частыми у тех, у кого были затронуты другие органы. В представленных нами случаях ни у одного из пациентов пневмоторакс не развился.

Заключение

Представленные клинические случаи показывают определённые особенности данного заболевания: молодой возраст пациентов, курение как фактор риска, минимальная клиническая симптоматика (или ее отсутствие) при довольно значительном поражении легочной ткани. При КТ ОГК чаще наблюдаются кистозные и очаговые паттерны, многочисленные центрилобулярные полиморфные очаги различного диаметра. В обоих случаях, несмотря на типичность рентгенологической симптоматики, была выполнена морфологическая верификация диагноза. В первом случае на фоне отказа от курения изменения в легочной ткани регрессировали, во втором случае, несмотря на терапию глюкокортикоидами, на фоне сохранения курения, отмечалось прогрессирующее распространение поражения легких.

Вклад авторов:

Все авторы внесли существенный вклад в подготовку работы, прочли и одобрили финальную версию статьи перед публикацией

Рванина Е.С.: сбор, анализ данных, интерпретация результатов.

Кароли Н.А.: концепция статьи, анализ, интерпретация данных, написание рукописи, проверка интеллектуального содержания, утверждение рукописи для публикации.

Author Contribution:

All the authors contributed significantly to the study and the article, read and approved the final version of the article before publication

Rvanina E.S.: data collection, analysis, interpretation of results.


Karoli N.A.: article concept, analysis, data interpretation, manuscript writing, intellectual content verification, manuscript approval for publication.

Список литературы/References:

1. Travis WD, Borok Z, Roum JH, et al. Pulmonary Langerhans cell granulomatosis (histiocytosis X). A clinicopathologic study of 48 cases. *Am J Surg Pathol* 1993; 17: 971–986


- Mogulkoc N, Veral A, Bishop PW et al. Pulmonary Langerhans' cell histiocytosis: radiologic resolution following smoking cessation. *Chest*. 1999; 115: 1452–1455
- Vassallo R, Ryu JH, Schroeder DR et al. Clinical outcomes of pulmonary Langerhans'-cell histiocytosis in adults. *N Engl J Med*. 2002; 346: 484–490
- Lorillon G, Tazi A. How I manage pulmonary Langerhans cell histiocytosis. *Eur Respir Rev*. 2017; 26: 170070 <https://doi.org/10.1183/16000617.0070-2017>.
- Wei P, Lu H.W., Jiang S. et al. Pulmonary Langerhans cell histiocytosis: case series and literature review. *Medicine (Baltimore)*. 2014; 93(23):e141. DOI: 10.1097/MD.0000000000000141
- Потапенко В.Г., Байков В.В., Зинченко А.В. и др. Гистиоцитоз из клеток лангерганса у взрослых: обзор литературы. *Онкогематология*. 2022;17(4):16–32. DOI: 10.17650/1818-8346-2022-17-4-16-32
Potapenko V. G., Baykov V. V., Zinchenko A. et al. Langerhans cell histiocytosis in adults: literature review. *Onkohematologiya = Oncohematology* 2022;17(4):16–32. [In Russian]. DOI: 10.17650/1818-8346-2022-17-4-16-32
- Roden A.C., Hu X., Kip S. et al. BRAF V600E expression in Langerhans cell histiocytosis: clinical and immunohistochemical study on 25 pulmonary and 54 extrapulmonary cases. *Am J Surg Pathol* 2014;38(4):548–51. DOI: 10.1097/PAS.000000000000129
- Girschikofsky M., Arico M., Castillo D. et al. Management of adult patients with Langerhans cell histiocytosis: recommendations from an expert panel on behalf of EuroHistoNet. *Orphanet J Rare Dis* 2013;(8):72. DOI: 10.1186/17501172872
- Sawalha L., Kumar A., Arshad A. et al. Pulmonary Langerhans cell histiocytosis: radiologic resolution following cessation of second-hand smoking. *Clin Respir J*. 2017;11(6):1063–7. DOI: 10.1111/crj.12445
- Delobbe A., Durieu J., Duhamel A. et al. Determinants of survival in pulmonary Langerhans' cell granulomatosis (histiocytosis X). *Groupe d'Etude en Pathologie Interstitielle de la Société de Pathologie Thoracique du Nord. Eur Respir J*. 1996;9(10):2002–6. DOI: 10.1183/09031936.96.09102002

Информация об авторах:


Кароли Нина Анатольевна  — д.м.н., профессор кафедры госпитальной терапии лечебного факультета ФГБОУ ВО «Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского» Минздрава России, Саратов, e-mail: nina.karoli.73@gmail.com, ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0002-7464-826X>

Рванина Екатерина Сергеевна — ординатор 1-го обучения, кафедра госпитальной терапии лечебного факультета ФГБОУ ВО «Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского» Минздрава России, Саратов, e-mail: puzanova.ekaterina2016@yandex.ru

Information about the authors

Nina A. Karoli  — professor of hospital therapy department of general medicine Department, V.I. Razumovsky Saratov State Medical University of the Ministry of Healthcare of the Russia, Saratov, e-mail: nina.karoli.73@gmail.com, ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0002-7464-826X>

Ekaterina S. Rvanina — resident of the 1st training, Department of Hospital Therapy, Faculty of Medicine, Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Education «Saratov State Medical University named after V.I. Razumovsky» of the Ministry of Health of the Russian Federation, Saratov, e-mail: puzanova.ekaterina2016@yandex.ru

 Автор, ответственный за переписку / Corresponding author