**ОСОБЕННОСТИ ГИСТИОЦИТОЗА ИЗ КЛЕТОК ЛАНГЕРГАНСА У ДЕТЕЙ**

*Одинец Ю.В., Поддубная И.Н., Панфилова Е.А., Белоусова Л.С.\*,*

*Маренич Л.П.\**

Харьковский Национальный медицинский университет

 Кафедра педиатрии №2

\*КУОЗ «Харьковская городская клиническая детская больница №16»

Цель. Гистиоцитоз из клеток Лангерганса - редкое заболевание, в детском возрасте встречается с частотой 3-4 случая на 1 миллион детского населения в год. Целью данной работы являлась демонстрация особенностей гистиоцитоза из клеток Лангерганса в детском возрасте.

Методы. Нами были проанализированы 10 историй болезни детей, страдавших гистиоцитозом из клеток Лангерганса и находившихся на лечении в гематологическом отделении городской клинической больницы №16 г. Харькова в 2003-2012г.г.

Результаты. Под нашим наблюдением за период с 2003г. по 2012г. находилось 10 детей в возрасте от 9 месяцев до 17 лет, из них мальчиков 9, девочка – 1. У всех детей диагностирована эозинофильная гранулема.

Клиническая симптоматика варьировала от одиночных очагов поражений до прогрессирующих диссеминированных форм, приводящих к полиорганной недостаточности. Выраженные ранние клинические признаки включали лихорадку (80%), гепатомегалию (60%), спленомегалию (10%), неврологические симптомы (20%), сыпь (10%) и лимфаденопатию (10%).

Наиболее часто встречались одиночные или множественные поражения костей: кости черепа (60%), позвоночник (50%), кости конечностей (20%). Поражение костей проявлялось болями и опухолью, исходящей из очага деструкции. Поражение височной кости и сосцевидного отростка сопровождалось развитием среднего отита. При расположении патологических очагов ретроорбитально наблюдался экзофтальм (20%). В 10% случаев встречалось поражения кожи папулодесквамозного типа. Гипоталамическая дисфункция, проявляющаяся ожирением, встречалась в 10% случаев.

Поражение легких является редким (2%) начальным и частым (60%) поздним, прогностически неблагоприятным симптомом у детей. На рентгенограмме легких определялась очаговая диссеминация на фоне усиленного и сетчато-тяжистого легочного рисунка. По мере прогрессирования ГКЛ в 30% случаев появлялись клинические симптомы в виде непродуктивного кашля и одышки при физической нагрузке. Следующая стадия поражения легких характеризовалась фиброзным замещением очагов поражения: рентгенологически нарастали изменения легочного рисунка с грубой деформацией его, возникали эмфизематозные изменения, формировалась картина "сотового легкого". Эти изменения локализовались, как правило, по периферии верхнего и среднего легочных полей.

Лабораторная диагностика включала анализ крови клинический + гематокрит + тромбоциты, функциональные печеночные пробы, протеинограмму, коагулограмму, рентгенографию грудной клетки, скелетограмму, УЗИ, КТ, сцинтиграфию костей с технецием, ЯМР (если рентгенограмма и сцинтиграфия с технецием негативны), костномозговая пункцию и биопсию (зачастую неоднократную), определение функции легких, исследование тонкого кишечника с биопсией (по показаниям), консультация хирурга и ЛОР-врача.

В клиническом анализе крови отмечались ускорение СОЭ (80%), нейтрофилез (50%) и эозинофилия (30%). Повышение острофазовых показателей выявлено у 70% пациентов.

Дифференциальный диагноз проводился с себорейным дерматитом, остеомиелитом, костной формой туберкулеза, остеосаркомой, нейробластомой, фиброзной остеодистрофией, лимфомой, лимфогранулематозом, лейкозом.

Лечение проводилось по протоколу LCH III для пациентов групп низкого, повышенного риска, а также для пациентов с мультифокальным поражением костей или специфических мест, соответственно.

В настоящее время на поддерживающей терапии находится 4 ребенка, у 1 наступил летальный исход от генерализации процесса, развития геморрагического синдрома и дыхательной недостаточности, 5 – сняты с учета.

Выводы:

1. Гистиоцитоз является нечастым, но тяжелым заболеванием, требующим тщательной дифференциальной диагностики.
2. Отсутствие патогномоничных клинических проявлений и их полиморфизм при гистиоцитозе из клеток Лангерганса обусловливают трудности диагностики данного заболевания. Иногда даже гистологическое исследование не всегда дает правильный ответ, что диктует необходимость проведения многократных морфологических исследований разных участков пораженных органов.
3. При своевременном выявлении и лечении гистиоцитоза выживаемость составила 90%.