

# Гистиоцитоз из клеток Лангерганса — трудный диагноз (клинический случай)

Р.М. Файзуллина<sup>1</sup>, Р.Р. Гафурова<sup>1</sup>, З.А. Шангареева<sup>1</sup>, И.В. Тихонова<sup>2</sup>, Ю.К. Дунаев<sup>2</sup>

<sup>1</sup> ФГБОУ ВО «Башкирский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации; Россия, г. Уфа

<sup>2</sup> ГБУЗ РБ «Городская детская клиническая больница № 17»; Россия, г. Уфа

**Цель работы:** представить клинический случай гистиоцитоза из клеток Лангерганса (ГКЛ) у новорожденной и описать особенности его диагностики.

**Основные положения.** Представлен клинический случай ГКЛ у новорожденной девочки. При поступлении на коже головы, лица, туловища, конечностей, включая стопы, наблюдалась петехиальная и мелкопятнистая геморрагическая сыпь, в центре некоторых мелкопятнистых элементов кожа была изменена по типу вскрывшихся пустул. Первоначально был поставлен диагноз идиопатической тромбоцитопенической пурпуры. Однако ввиду отсутствия положительной динамики высыпаний на коже на фоне проводимого лечения, а также сомнений в достоверности диагноза идиопатической тромбоцитопенической пурпуры по решению консилиума в составе детского хирурга-онколога, гематолога, медицинского генетика, дерматолога, аллерголога была проведена биопсия кожи. По результатам гистологического и иммуногистохимического исследований диагностирован ГКЛ.

**Заключение.** ГКЛ — довольно редко встречающаяся патология, клиническая картина которой разнообразна и неспецифична, что обуславливает трудности диагностики в первые дни пребывания ребенка в стационаре. Для подтверждения диагноза необходима биопсия кожи. Дифференциальная диагностика направлена на исключение других заболеваний, проявляющихся геморрагической сыпью со слабо выраженной динамикой.

**Ключевые слова:** гистиоцитоз из клеток Лангерганса, геморрагическая сыпь, биопсия кожи, новорожденные.

**Вклад авторов:** Файзуллина Р.М. — разработка дизайна исследования, проверка критически важного содержания, утверждение рукописи для публикации, отбор и обследование пациентки, анализ и интерпретация данных; Гафурова Р.Р. — сбор клинического материала, анализ и интерпретация данных, написание текста рукописи; Шангареева З.А. — обзор публикаций по теме статьи, сбор клинического материала, обработка, анализ и интерпретация данных, написание текста рукописи; Тихонова И.В. — выбор и обследование пациентки, анализ и интерпретация данных; Дунаев Ю.К. — выбор и обследование пациентки, анализ и интерпретация данных.

**Конфликт интересов:** авторы заявляют об отсутствии возможных конфликтов интересов.

**Для цитирования:** Файзуллина Р.М., Гафурова Р.Р., Шангареева З.А., Тихонова И.В., Дунаев Ю.К. Гистиоцитоз из клеток Лангерганса — трудный диагноз (клинический случай). Доктор.Ру. 2019; 9(164): 25–29. DOI: 10.31550/1727-2378-2019-164-9-25-29

## Langerhans Cell Histiocytosis: Clinical Case of a Difficult Diagnosis

R.M. Faizullina<sup>1</sup>, R.R. Gafurova<sup>1</sup>, Z.A. Shangareeva<sup>1</sup>, I.V. Tikhonova<sup>2</sup>, Yu.K. Dunaev<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Bashkir State Medical University, Russian Ministry of Health; 3 Lenin Street, Ufa, Russian Federation 450008

<sup>2</sup> City Pediatric Clinical Hospital No. 17; 29 Svobody Street, Ufa, Russian Federation 450065

**Objective of the Paper:** To present a clinical case of Langerhans cell histiocytosis (LCH) in a newborn girl and describe specific issues in diagnosing this condition.

**Key Points:** This paper describes a clinical case of LCH in a newborn girl. She presented with petechial and small macular hemorrhagic rash on the skin of the head, face, torso, and extremities, including the feet. The skin in the central portions of some small maculae had the appearance of ruptured pustules. The initial diagnosis was idiopathic thrombocytopenic purpura. In view, however, of both the failure of the skin lesions to improve with treatment and the uncertainty of the initial diagnosis of idiopathic thrombocytopenic purpura, a multidisciplinary team, including a pediatric cancer surgeon, hematologist, medical geneticist, dermatologist, and allergy specialist, decided in favor of performing a biopsy of the skin. The histology and immunohistochemistry confirmed LCH.

**Conclusion:** LCH is a rather rare disorder with a wide spectrum of non-specific clinical manifestations, creating difficulties for diagnosis within the first days of hospitalization. Skin biopsy is required to confirm the diagnosis. Differential diagnosis is needed, to exclude other disorders manifested by a slowly evolving hemorrhagic rash.

**Keywords:** Langerhans cell histiocytosis, hemorrhagic rash, skin biopsy, newborns.

**Contribution:** Faizullina, R.M. participated in development of the study design, checked critically important content, approved the final version of the manuscript submitted for publication, selected and examined the patient, and contributed to analysis and interpretation of data. Gafurova, R.R. was responsible for collection of clinical information and for analysis and interpretation of data, and contributed to the final manuscript. Shangareeva, Z.A. was involved in reviewing relevant publications, collection of clinical information, data processing, analysis, and interpretation, and writing. Tikhonova, I.V. contributed to the selection and examination of the patient, as well as data analysis and interpretation. Dunaev, Yu.K. participated in the selection and examination of the patient, and in data analysis and interpretation.

**Conflict of interest:** The authors declare that they do not have any conflict of interests.

**For citation:** Faizullina R.M., Gafurova R.R., Shangareeva Z.A., Tikhonova I.V., Dunaev Yu.K. Langerhans Cell Histiocytosis: Clinical Case of a Difficult Diagnosis. Doctor.Ru. 2019; 9(164): 25–29. (in Russian) DOI: 10.31550/1727-2378-2019-164-9-25-29

Гафурова Рита Ринатовна — ассистент кафедры факультетской педиатрии с курсами педиатрии, неонатологии и симуляционным центром Института дополнительного профессионального образования ФГБОУ ВО БГМУ Минздрава России. 450008, Россия, Республика Башкортостан, г. Уфа, ул. Ленина, д. 3. eLIBRARY.RU SPIN: 3334-7890. E-mail: rita.gafurova2017@yandex.ru (Окончание на с. 26.)



Гистиоцитоз из клеток Лангерганса (ГКЛ) — редкое заболевание, морфологической основой которого является клональная пролиферация патологических клеток Лангерганса. Помимо этих клеток, инфильтрат в очагах поражения содержит лимфоциты, эозинофилы, моноциты, макрофаги [1–4]. Диагноз ГКЛ объединяет заболевания, ранее известные как эозинофильная гранулема, синдром Хенда — Шюллера — Кричена и болезнь Абта — Леттерера — Сиве [2, 3]. С 1985 г. гистиоцитарные болезни интенсивно изучаются и систематизируются Международным обществом по изучению гистиоцитозов (Histiocyte Society). В 1997 г. данное общество разработало одну из первых классификаций гистиоцитозов [3].

Заболеваемость ГКЛ составляет 3–10 случаев на 1 млн детей в год, причем ее пик приходится на возраст с рождения до 4 лет [2]. Мальчики болеют в 2 раза чаще [4].

Клинические проявления ГКЛ варьируют от локализованных форм с доброкачественным течением и спонтанным выздоровлением до мультисистемного поражения с тяжелым течением и летальным исходом. В патологический процесс могут вовлекаться любые органы и системы в различном сочетании (моно- и мультисистемное поражение). Как правило, плохой ответ на стандартную терапию и неблагоприятный прогноз характерны для пациентов с мультисистемной формой ГКЛ и вовлечением органов риска (печени, селезенки, костного мозга) [1, 3, 4].

Несмотря на то что ГКЛ изучается более 100 лет, этиология и патогенез заболевания до конца неизвестны, поэтому его этиологическое и патогенетическое лечение не разработано. С начала 1980-х гг. были предложены и внедрены в практику различные программы полихимиотерапии. Винбластин и преднизолон — базовые препараты для лечения ГКЛ, которые входят в многочисленные протоколы: DAL-90, LCN-I, LCN-II, LCN-III [3, 5–8].

В своем исследовании Г.Г. Солопова и соавт. установили, что у пациентов группы высокого риска (с мультисистемным поражением и вовлечением органов риска) общая выживаемость составляет лишь 70%, а у 11–17% отсутствует ранний ответ на терапию. Авторы также отметили высокую частоту рецидивов заболевания (до 58%) у больных с мультисистемным поражением без вовлечения органов риска [3]. Ряд исследователей упоминают, что на качество жизни пациентов неблагоприятно влияют перманентные осложнения ГКЛ: сахарный диабет, задержка роста, ортопедические нарушения, фиброз/цирроз печени, фиброз легких. Высказывается предположение, что позднее начало терапии повышает риск развития этих осложнений [1, 3, 4].

**Цель данной работы** — представить клинический случай ГКЛ у новорожденной и описать особенности его диагностики.

## КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Под наблюдением находилась *пациентка А.*, родившаяся осенью 2018 г. и госпитализированная в период новорож-

денности по поводу врожденной пневмонии. Нами проведены анализ медицинской документации и общеклиническое обследование, рассмотрены результаты дополнительных исследований. У родителей девочки получено добровольное информированное согласие на публикацию данных.

Диагноз устанавливали в соответствии с критериями Международного общества по изучению гистиоцитозов по наличию клинических проявлений в сочетании со специфической гистологической картиной и иммуногистохимическими признаками в биоптате (экспрессией CD68, CD13, S100, лангерина, CD1a, CD163).

Пациентка А. находилась под наблюдением в отделении патологии новорожденных № 2 ГБУЗ РБ «Городская детская клиническая больница № 17» (ГБУЗ РБ «ГДКБ № 17») (г. Уфа) в течение 21 койко-дня с направительным диагнозом: *Врожденная пневмония неуточненная, острое течение, средней степени тяжести, дыхательная недостаточность (ДН) I степени.*

Основной комбинированный клинический диагноз: *1. ГКЛ. 2. Врожденная пневмония неуточненная, острое течение, средней степени тяжести, ДН I степени. Сопутствующие заболевания: церебральная ишемия I степени, подострый период, синдром тонусных нарушений. Фоновая ретинопатия и ретинальные сосудистые изменения. Функционирующий открытый артериальный проток. Малая аномалия развития сердца — открытое овальное окно, дополнительная хорда левого желудочка. Дефицитная анемия средней степени тяжести.*

**Анамнез жизни.** Ребенок родился от 3-й беременности, протекавшей у женщины с отягощенным акушерско-гинекологическим анамнезом на фоне дефицитной анемии, ОРВИ, обострения хронического гастрита, расстройства вегетативной нервной системы, поражения бедренного нерва справа, физиологического синдрома гиперкоагуляции (назначен дипиридамол), обострения хронической инфекции, вызванной вирусом герпеса 1-го, 2-го, 5-го типов (инфекция проявлялась высыпаниями на губах; терапия не проводилась).

Роды были вторыми, на сроке 39–40 недель беременности; ребенок родился через естественные родовые пути при переднем виде затылочного предлежания. Масса тела девочки при рождении — 3390 г, длина тела — 52 см, окружность головы — 33 см, окружность грудной клетки — 33 см; оценка состояния по шкале Апгар — 7/7 баллов. С рождения на коже всего тела ребенка наблюдалась сыпь геморрагического характера.

В период нахождения девочки в родильном доме проведены рентгенография органов грудной клетки, общий анализ крови, коагулограмма, тромбоэластограмма, исследование крови на стерильность. По результатам обзорной рентгенографии органов грудной клетки от 07.09.2018 г. выявлены мелкие очаги инфильтрации в прикорневой зоне

Дунаев Юрий Константинович — врач-неонатолог отделения патологии новорожденных № 2 ГБУЗ РБ «ГДКБ № 17». 450065, Россия, Республика Башкортостан, г. Уфа, ул. Свободы, д. 29. E-mail: orn2.gdkb17@yandex.ru

Тихонова Ирина Васильевна — заведующая отделением патологии новорожденных № 2 ГБУЗ РБ «ГДКБ № 17». 450065, Россия, Республика Башкортостан, г. Уфа, ул. Свободы, д. 29. E-mail: orn2.gdkb17@yandex.ru

Файзуллина Резеда Мансафовна — д. м. н., профессор кафедры факультетской педиатрии с курсами педиатрии, неонатологии и симуляционным центром Института дополнительного профессионального образования ФГБОУ ВО БГМУ Минздрава России. 450008, Россия, Республика Башкортостан, г. Уфа, ул. Ленина, д. 3. eLIBRARY.RU SPIN: 6706-3639. E-mail: fayzullina@yandex.ru

Шангареева Зилия Асгатовна — к. м. н., доцент кафедры факультетской педиатрии с курсами педиатрии, неонатологии и симуляционным центром Института дополнительного профессионального образования ФГБОУ ВО БГМУ Минздрава России. 450008, Россия, Республика Башкортостан, г. Уфа, ул. Ленина, д. 3. eLIBRARY.RU SPIN: 8103-5360. E-mail: shangareeva2001@mail.ru (Окончание. Начало см. на с. 25.)

справа, диагностирована пневмония, по поводу которой осуществлялась антибактериальная, антигеморрагическая, иммунозаместительная и инфузионная терапия.

На 4-е сутки жизни ребенок переведен в отделение патологии новорожденных № 2 ГБУЗ РБ «ГДКБ № 17» для дальнейшего обследования и лечения.

**Первичный осмотр в отделении патологии новорожденных № 2 ГБУЗ РБ «ГДКБ № 17».** Температура тела — 36,5 °С. Общее состояние и самочувствие ребенка на момент осмотра — средней степени тяжести. Положение активное. Крик громкий. Реакция на осмотр сохранена. Глаза открывает, взор фиксирует, кратковременно проследживает за предметом. Фотореакция живая, D = S. Масса тела при поступлении — 3254 г, длина тела — 53 см, окружность грудной клетки — 33 см. Телосложение правильное. Удовлетворительного питания. Подкожно-жировой слой развит равномерно. Тургор и эластичность тканей сохранены. Отеков нет. Окружность головы — 34 см, голова округлой формы, большой родничок имеет размеры 2,0 × 2,5 см, не напряжен. Черепные швы сомкнуты.

Кожные покровы субиктеричные с сероватым оттенком, умеренно выражен мраморный рисунок. На коже головы, лица, туловища, конечностей, включая стопы, петехиальная и мелкопятнистая геморрагическая сыпь, в центре некоторых мелкопятнистых элементов кожа изменена по типу вскрывшихся пустул (рис. 1). В затылочной области — геморрагическая корочка диаметром не более 0,3 см. Кровоизлияние в склеры. Слизистые оболочки полости рта чистые. На внутренней поверхности 2-й фаланги 4-го пальца левой кисти пузырь диаметром не более 0,4 см с мутным содержимым, кожа вокруг пузыря без признаков воспаления.

Частота дыхательных движений — 60 в минуту. Грудная клетка вздута, дыхание осуществляется с участием вспомогательной мускулатуры с втяжением уступчивых участков грудной клетки, межреберных промежутков. Периоральный и дистальный цианоз. Паравертебральное укорочение перкуторного легочного звука. Аускультативно определяется ослабление дыхания равномерно по всем легочным полям, хрипов нет.

ЧСС — 150 в минуту. Границы сердца в пределах физиологической нормы, тоны сердца ритмичные, чистые.

Живот вздут, доступен глубокой пальпации. Перистальтика кишечника выслушивается. Печень выступает на 1 см из-под

края реберной дуги, имеет эластичную консистенцию. Селезенка не пальпируется. Стул кашицеобразный, мочеиспускание свободное.

Предварительный основной комбинированный диагноз: 1. Врожденная пневмония неутонченной средней степени тяжести, острое течение, ДН I степени. 2. Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура. Сопутствующие заболевания: Неонатальная желтуха неутонченная. Неонатальная инфекция кожных покровов. Церебральная ишемия III степени, синдром тонусных нарушений, острый период.

Во время нахождения ребенка в отделении патологии новорожденных № 2 ГБУЗ РБ «ГДКБ № 17» проведено обследование.

В таблицах 1, 2 представлены результаты общего и биохимического анализов крови в динамике.

Таблица 1

Результаты общего анализа крови в динамике

Показатели	Сутки от начала лечения				
	1-е	3-и	10-е	20-е	30-е
Эритроциты, 10 <sup>12</sup> /л	4,53	4,60	4,19	3,63	2,91
Гематокрит, %	46,6	44,7	43,6	37,4	26,9
Гемоглобин, г/л	166	166	143	128	98
Лейкоциты, 10 <sup>9</sup> /л	17,6	28,6	23,7	18,8	13,6
Тромбоциты, 10 <sup>9</sup> /л	282	383	338	323	509
Нейтрофилы, %:					
• палочкоядерные	6	11	7	9	7
• сегментоядерные	57	44	54	45	49
Лимфоциты, %	30	32	30	29	28
Моноциты, %	3	8	4	11	10
Эозинофилы, %	4	5	5	6	6
Скорость оседания эритроцитов, мм/ч	2	4	4	16	20

Таблица 2

Результаты биохимического анализа крови в динамике

Показатели	Сутки от начала лечения	
	1-е	3-и
Общий белок г/л	44,6	47,6
Аланинаминотрансфераза, ед/л	11,0	14,1
Аспаратаминотрансфераза, ед/л	45,3	26,8
Билирубин общий, ед/л	150,0	5,5
Билирубин прямой, ед/л	4,1	2,5
Креатинин, мкмоль/л	< 18,0	< 18,0
Глюкоза, ммоль/л	3,92	4,36
Мочевина, ммоль/л	1,31	1,45
Калий, ммоль/л	4,32	4,93
Натрий, ммоль/л	148,5	139,8
Кальций, ммоль/л	1,120	1,071
Хлор, ммоль/л	108,6	105,4

Рис. 1. Множественная петехиальная и мелкопятнистая геморрагическая сыпь у новорожденной. Фото Р.М. Файзуллиной





Уровень СРБ на момент поступления составил 12,0 г/л, на 14-е сутки — не выявлен.

Показатели коагулограммы: протромбиновое время — 13,4%, протромбиновый индекс — 102,7%, тромбиновое время — 17,6%, растворимые фибрин-мономерные комплексы отсутствуют, активированное парциальное тромбопластическое время — 37,9 с, МНО — 1,01, уровень фибриногена — 3,5 г/л.

Результаты общего анализа мочи (ОАМ) при поступлении: моча светло-желтая, мутная, удельный вес — 1004, реакция нейтральная, белок отсутствует, эритроциты — 1–0–1 в поле зрения, бактерии — в небольшом количестве, лейкоциты отсутствуют, клетки эпителия — в большом количестве.

Результаты ОАМ на момент перевода: моча светло-желтая, прозрачная, удельный вес — 1010, реакция нейтральная, белок отсутствует, эритроциты — 2–1–2 в поле зрения, бактерии отсутствуют, лейкоциты — 2–1–3 в поле зрения, клетки эпителия — единичные в поле зрения.

По данным бактериологического посева из глаз, носа обнаружен *Staphylococcus haemolyticus*, не обнаружен резистентный к метициллину *Staphylococcus aureus*. При бактериологическом посеве из пупочной ранки микроорганизмы не найдены. Согласно результатам бактериологического посева из элементов на коже выявлены *Staphylococcus epidermidis*, резистентный к метициллину *S. aureus*. При анализе кала условно-патогенная микрофлора не обнаружена.

При рентгенографии грудной клетки в прямой проекции (на 14-е сутки с момента поступления) в вертикальном положении зарегистрирована положительная динамика: очаговых теней нет, прозрачность легочных полей равномерная, наблюдается обогащение и сгущение легочного рисунка в медиальных зонах легочных полей. Синусы плевры прослеживаются, свободны.

При КТ органов грудной полости выявлены признаки двусторонних диссеминированных сетчато-узелковых и мелкокистозных изменений в легких.

При КТ головного мозга очаги патологически измененной ткани не найдены. Срединные структуры мозга не смещены. Субарахноидальные пространства умеренно расширены. Костная целостность не нарушена. Пневматизация пирамид височных костей и сосцевидных отростков не снижена.

При УЗИ органов брюшной полости и забрюшинного пространства выявлены признаки диффузных изменений паренхимы почек, при нейросонографии — признаки церебральной ишемии, перивентрикулярная лейкомаляция в лобно-височных областях, двухкамерная киста сосудистого сплетения слева.

Данные ЭКГ: синусовый ритм, ЧСС — 120 в минуту. Электрическая ось сердца расположена вертикально. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса. Нарушения метаболических процессов в миокарде.

Данные ЭхоКГ: открытое овальное окно размером 0,37 см. Открытый артериальный проток размером 0,1 см. Дополнительная хорда левого желудочка.

За время нахождения в отделении патологии новорожденных № 2 ГБУЗ РБ «ГДКБ № 17» ребенок был проконсультирован детским хирургом-онкологом, гематологом, медицинским генетиком, инфекционистом, офтальмологом, неврологом, дерматологом, аллергологом.

Подход к дифференциальному диагнозу ГКЛ определяется локализацией поражения и распространенностью

процесса. В ходе дифференциальной диагностики дерматолог, аллерголог, гематолог исключили тяжелые формы атопического дерматита, генерализованные перинатальные инфекции со схожими кожными симптомами. Изменения со стороны опорно-двигательного аппарата в виде остеолигических очагов, которые могли быть вызваны опухолевой инфильтрацией (лимфомой), костным туберкулезом, остеомиелитом, лимфангиоматозом были исключены в ходе консультации детского хирурга-онколога и гематолога.

Характер высыпаний на коже без положительной динамики на фоне лечения, выявленные при КТ органов грудной полости признаки двусторонних диссеминированных сетчато-узелковых и мелкокистозных изменений в легких позволили предположить наличие ГКЛ с мультисистемным поражением, что потребовало проведения биопсии кожи с гистологическим исследованием. Без результатов биопсии диагноз ГКЛ не может быть верифицирован и терапия не может быть назначена. Кроме того, точная верификация диагноза была необходима для исключения системных проявлений гемофагоцитарного лимфогистиоцитоза, острого лейкоза, синдрома Вискотта — Олдрича.

На 25-е сутки ввиду отсутствия положительной динамики кожных высыпаний на фоне лечения, а также сомнений в достоверности диагноза идиопатической тромбоцитопенической пурпуры по решению консилиума в составе детского хирурга-онколога, гематолога, медицинского генетика, дерматолога, аллерголога была выполнена биопсия кожи.

С наиболее вероятным диагнозом ГКЛ с поражением кожи (и, возможно, с системными поражениями) биоптаты отправили на исследование в ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (г. Москва).

Результаты гистологического исследования биоптатов (мелких фрагментов кожи): в дерме с распространением в эпидермис выявлено скопление крупных клеток с обильной эозинофильной цитоплазмой, крупным ядром; в некоторых клетках отмечаются продольные вырезки. При иммуногистохимическом исследовании установлено, что клетки экспрессируют CD68, CD13, S100, лангерин, CD1a, CD163. Наблюдается реактивная инфильтрация дермы и эпидермиса CD3-положительными лимфоцитами. Заключение: ГКЛ HnE:3; IHC: CD13, CD163, CD1a, CD3, CD68, Langerin, S100.

Решением консилиума по согласованию с заведующими гематологическим и онкологическим отделениями ребенок был переведен в ГБУЗ РБ «Республиканская детская клиническая больница» (г. Уфа) для дальнейшего обследования и лечения.

На момент перевода общее состояние ребенка — средней тяжести. Вскармливание искусственное (молочная смесь Нан Оптипро 120 мл 7 раз в сутки). Кожные покровы бледно-розового цвета. С момента пребывания в стационаре часть элементов разрешилась. Сохранились диссеминированные высыпания на коже туловища, конечностей, волосистой части головы в виде разрешающейся пятнисто-папулезной сыпи синюшно-розовой и гиперпигментированной окраски с шелушением. На отдельных элементах имелись серозно-геморрагические корочки размером 1–8 мм. На ладонях и подошвах на фоне увядающей сыпи наблюдались свежие геморрагические высыпания размером 1–2 мм (рис. 2).

Рис. 2. Множественная геморрагическая сыпь на коже стоп (А), ладони (В). Фото Р.М. Файзуллиной



### ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Несмотря на эффективность современных протоколов лечения гистиоцитоза из клеток Лангерганса (ГКЛ), остается актуальной проблема его своевременной диагностики. ГКЛ — довольно редко встречающаяся патология, клини-

ческая картина которой разнообразна и зависит от локализации очагов поражения, вовлечения органов и систем в патологический процесс. Это и обусловило трудности диагностики в первые дни пребывания ребенка в стационаре. Кроме того, для подтверждения диагноза необходимо проведение биопсии кожи, что также усложняет диагностику.

Представленный клинический пример свидетельствует о необходимости дифференциальной диагностики заболеваний, проявляющихся геморрагической сыпью со слабо выраженной динамикой (идиопатической пурпуры, гистиоцитоза, мастоцитоза и др.). Хотя ГКЛ встречается редко, знание особенностей клинической картины заболевания позволит врачам своевременно провести биопсию кожи с гистологическим исследованием для верификации диагноза и назначения рациональной терапии в более ранние сроки, что существенно влияет на прогноз болезни.

### ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Румянцев А.Г., Масчан А.А., Жуковская Е.В., ред. *Детская гематология*. М.: ГЭОТАР-Медиа; 2015. 647 с. [Rumyantsev A.G., Maschan A.A., Zhukovskaya E.V., red. *Detskaya gematologiya*. М.: GEOTAR-Media; 2015. 647 s. (in Russian)]
2. Волкова Е.Н., Бронин Г.О., Высоцкая Т.А., Финогенова Н.А., Тиганова О.А., Непокучицкая Н.В. и др. Результаты ретроспективного моноцентрового исследования гистиоцитоза из клеток Лангерганса у детей. *Педиатрия. Журн. им. Г.Н. Сперанского*. 2009; 87(4): 33–40. [Volkova E.N., Bronin G.O., Vysotskaya T.A., Finogenova N.A., Tiganova O.A., Nepokul'chitskaya N.V. i dr. Rezul'taty retrospektivnogo monotsentrovogo issledovaniya gistiotsitoza iz kletok Langergansa u detey. *Pediatriya. Zhurn. im. G.N. Speranskogo*. 2009; 87(4): 33–40. (in Russian)]
3. Солопова Г.Г., Байдильдина Д.Д., Жарикова Л.И., Калинина И.И., Петрова У.Н., Сунцова Е.В. и др. Применение 2-хлордезоксиаденозина в терапии гистиоцитоза из клеток Лангерганса у детей. *Онкогематология*. 2010; 3: 8–15. [Solopova G.G., Baidil'dina D.D., Zharikova L.I., Kalinina I.I., Petrova U.N., Suntsova E.V. i dr. Primenenie 2-khlordezoksiadenozina v terapii gistiotsitoza iz kletok Langergansa u detey. *Onkogematologiya*. 2010; 3: 8–15. (in Russian)]
4. Румянцев А.Г., Масчан А.А., Масчан М.А., Новичкова Г.А. Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению гистиоцитоза из клеток Лангерганса. М.; 2015. 17 с. [Rumyantsev A.G., Maschan A.A., Maschan M.A., Novichkova G.A. *Federal'nye klinicheskie rekomendatsii po diagnostike i lecheniyu gistiotsitoza iz kletok Langergansa*. М.; 2015. 17 s. (in Russian)]
5. Ladisch S., Gardner H., Aricò M., Broadbent V., Grois N., Jacobson A. et al. LCH-I: a randomized trial of etoposide vs. vinblastine in disseminated Langerhans cell histiocytosis. *The Histiocyte Society. Med. Pediatr. Oncol.* 1994; 23(2): 107–117. DOI: 10.1002/tpo.2950230207
6. Broadbent V., Gardner H. Current therapy for Langerhans cell histiocytosis. *Hematol. Oncol. Clin. North Am.* 1998; 12(2): 327–38.
7. Minkov M., Grois N., Heitger A., Pötschger U., Westermeier T., Gardner H. Treatment of multisystem Langerhans cell histiocytosis. Results of the DAL-HX 83 and DAL-HX 90 studies. *Klin. Pediatr.* 2000; 212(4): 139–44. DOI: 10.1055/s-2000-9667
8. Gardner H., Grois N., Pötschger U., Minkov M., Aricò M., Braier J. Improved outcome in multisystem Langerhans cell histiocytosis is associated with therapy intensification. *Blood*. 2008; 111(5): 2556–62. DOI: 10.1182/blood-2007-08-106211 