

УДК 616.24-002.72-039.11

DOI 10.20538/1682-0363-2017-2-195–201

Для цитирования: Фролова И.Г., Величко С.А., Гольдберг А.В., Тузиков С.А., Миллер С.В., Родионов Е.О., Ефтеев Л.А., Бондарь Л.Н., Перельмутер В.М. Пульмональный лангергансоклеточный гистиоцитоз легких: клиническое наблюдение в стадии раннего поражения. *Бюллетень сибирской медицины*. 2017; 16 (2): 195–201

## Пульмональный Лангергансоклеточный гистиоцитоз легких: клиническое наблюдение в стадии раннего поражения

Фролова И.Г., Величко С.А., Гольдберг А.В., Тузиков С.А., Миллер С.В.,  
Родионов Е.О., Ефтеев Л.А., Бондарь Л.Н., Перельмутер В.М.

*Научно-исследовательский (НИИ) институт онкологии, Томский национальный исследовательский медицинский центр (ТНИМЦ) Российской академии наук (РАН)  
Россия, 634028, г. Томск, ул. Савиных, 12/1*

### РЕЗЮМЕ

Лангергансоклеточный гистиоцитоз (гистиоцитоз X) – заболевание ретикулогистиоцитарной системы неизвестной этиологии. Представлен клинический случай данной патологии у мужчины 32 лет с характерной компьютерно-томографической картиной легких в виде диссеминированного процесса с формированием кистозных полостей, который верифицирован морфологически с помощью биопсии легких.

**Ключевые слова:** гистиоцитоз X, клетки Лангерганса, легкие, компьютерная томография, цитологическое исследование.

### ВВЕДЕНИЕ

Лангергансоклеточный гистиоцитоз (гистиоцитоз X), или гистиоцитоз из клеток Лангерганса (ЛКГ), – заболевание, обусловленное пролиферацией клеток Лангерганса, оно проявляется образованием характерных гранулем в одном или нескольких органах. Впервые термин «гистиоцитоз» применили L. Lichtenstein и H.L. Jaffe в 1944 г. [1].

Гистиоцитоз легких относится к редким интерстициальным заболеваниям легких. У взрослых развивается преимущественно изолированный легочный гистиоцитоз, однако в 15% наблюдений имеет место мультисистемное поражение (с формированием гистиоцитарных гранулем в плоских костях, коже, мягких тканях, задней доле гипофиза) [2, 3]. Собственно термин «легочный гистиоцитоз из клеток Лангерганса» (синоним – пульмональный Лангергансоклеточный гистиоцитоз (ПЛКГ)) в настоящее время используется для

определения заболевания взрослых, для которого характерно изолированное поражение легких. В развитии ПЛКГ предложено выделять три стадии: раннее поражение, промежуточная фаза и позднее поражение [4, 5]. Однако ряд авторов отмечают, что в материале открытых биопсий легкого часто обнаруживаются различные стадии эволюции этого заболевания [6]. Доказано, что поражение в области терминальных и респираторных бронхиол – более ранняя фаза [7, 8]. Промежуточная фаза характеризуется относительным уменьшением количества клеток, при этом отмечается нарастание объема пораженной легочной ткани и фиброзной реакции. В позднюю стадию поражения клетки выявляются редко или вообще могут отсутствовать [6, 7]. В других участках поражения центральная полость (бронхиолы) облитерируются, формируются характерные рубцы в форме «морской звезды». Во всех случаях околорубцовая эмфизема, вовлекающая соседние альвеолы, вносит свой вклад в формирование поликистоза легкого на этой стадии заболевания – стадия «сотового» легкого [9]. H.E. Westerlaan

✉ Фролова Ирина Георгиевна, e-mail: frolovaig@oncology.tomsk.ru.

отмечает, что на данной стадии очень трудно обнаружить характерные для ПАКГ морфологические признаки, а значит и правильно установить диагноз. Имеются сообщения о нетипичных вариантах течения изолированного ПАКГ: с преобладанием морфологической картины организующейся пневмонии, быстрого прогрессирования заболевания с развитием морфологической картины диффузного интерстициального фиброза и «сотового» легкого, по типу фиброзирующего альвеолита и даже развитие бронхогенного рака в сочетании с ПАКГ [10].

В клинической картине АКГ легких наблюдаются непродуктивный кашель и одышка, но иногда заболевание протекает бессимптомно и обнаруживается лишь при рентгенографии органов грудной клетки. Одним из тяжелых осложнений является рецидивирующий спонтанный пневмоторакс. При длительном течении АКГ легких у части больных возникает легочная артериальная гипертензия, которая имеет более тяжелое течение по сравнению с артериальной гипертензией при других диффузных интерстициальных заболеваниях легких, что обусловлено вовлечением артериол и венул в патологический процесс [11].

При исследовании функции внешнего дыхания в 70% наблюдений наблюдаются обструктивные или смешанные типы нарушения. При рентгенографии и мультиспиральной компьютерной томографии (МСКТ) органов грудной клетки наиболее часто выявляют билатерально расположенные симметричные узловатые образования диаметром до 10 мм, преимущественно в верхних и средних отделах легких [12, 13]. При прогрессировании болезни наблюдаются ретикулярные и кистозные изменения с уменьшением числа мелкоочаговых образований [14]. Дифференциальную диагностику АКГ проводят с заболеваниями, которые сопровождаются кистозной деформацией легочной ткани: лимфангиолейомиоматозом, фиброзирующим альвеолитом, идиопатическим легочным фиброзом, саркоидозом. Золотым стандартом для патологоанатомической диагностики АКГ является открытая биопсия легкого. Биоптаты, полученные при фибробронхоскопии, бронхоальвеолярный лаваж менее информативны. Для верификации клеток Лангерганса применяются иммуногистохимические реакции с антителами к белку S-100 и поверхностному мембранному антигену CD-1a. Для определения клеточного состава, пролиферативной активности клеток инфильтрата, а также изучения внутренних механизмов регуляции апоптоза проводятся иммуногистохимические реакции с антителами к CD68, CD20,

CD3, Ki-67, p53, bcl-2, crrp32. Экспрессию антигенов наблюдают в ядре (p53, Ki-67) и на мембране и (или) в цитоплазме клеток (CD1a, S-100, CD68, CD20, CD3, bcl-2, crrp32) [15].

Лечение АКГ до сих пор не разработано, что обусловлено отсутствием доказательной базы. Попытка выработки согласительных рекомендаций по общему плану лечения взрослых пациентов с АКГ была предпринята в 2013 г. группой экспертов под эгидой Euro Histio Net (A reference network for Langerhans cell histiocytosis and associated syndromes) [16]. В этих рекомендациях подчеркивается, что лечение АКГ у взрослых пациентов принципиально отличается от его лечения детей. Подход к лечению определяется распространенностью поражения, а также наличием признаков активности и характером течения заболевания [17].

План лечения для пациентов с изолированным легочным АКГ намного проще, чем для больных с мультиорганными поражениями. Наблюдение без медикаментозного лечения может быть продолжено в случаях малосимптомного или бессимптомного течения изолированного легочного АКГ. Помимо оценки выраженности и характера течения АКГ следует помнить о возможных осложнениях. При развитии спонтанного пневмоторакса требуются дренирование плевральной полости и, возможно, торакоскопия. При присоединении респираторной инфекции назначают антибактериальную терапию. Тяжелая гипоксемическая дыхательная недостаточность является основанием для проведения длительной кислородотерапии, контроль легочной гипертензии достигается путем приема антагонистов эндотелина-1, аналогов простаглицина или ингибиторов фосфодиэстеразы-5. У части больных АКГ вследствие прогрессирования кистозной трансформации легких возникает необходимость в их трансплантации.

## КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

В марте 2016 г. в торакоабдоминальное отделение НИИ онкологии (г. Томск) поступил пациент К., 32 года, с диагнозом направления – центральный рак левого главного бронха с метастатическим поражением легких и 5-го ребра слева.

Из анамнеза выяснено, что в январе 2016 г. после падения появились боли в грудной клетке слева, влажный приступообразный кашель, повышение температуры тела до 38 °С. Также отмечено, что стаж курения пациента составляет 16 лет. По месту жительства в г. Кемерове при проведении рентгенографии легких выявлено, что с обеих сторон в легких, преимущественно в верхних от-

делах, визуализируются многочисленные хаотично расположенные разнокалиберные очаги округлой формы. Пациент обследовался в условиях противотуберкулезного диспансера. Проведена диагностика мокроты с помощью полимеразной цепной реакции (ПЦР) на ДНК микобактерии туберкулеза (МБТ). Полученный результат отрицательный, диагноз диссеминированного туберкулеза отвергнут. Затем проходил обследование в онкологическом диспансере по месту жительства на предмет наличия опухолевого процесса в легких. После выполнения рентгенографии, бронхоскопии диагноз не подтвердился, было рекомендовано динамическое наблюдение.

В марте 2016 г. при повторном рентгенологическом исследовании, которое также было выполнено по месту жительства, констатировано нарастание диссеминации в верхних долях легких и выявлена деструкция 5-го ребра слева. После чего пациент самостоятельно обратился в НИИ онкологии (г. Томск) и был госпитализирован в торакоабдоминальное отделение для дообследования и лечения.

Проведена МСКТ органов грудной клетки с болюсным в/в контрастированием (03.03.2016): форма грудной клетки обычная. Объем легких сохранен; легочные поля симметричные. В паренхиме обоих легких, преимущественно в верхних долях, немногочисленные мелкие хаотично расположенные очаги (рис. 1) размером 2–10 мм, часть из которых начинает трансформироваться в кисты с неравномерной толщиной стенок (рис. 2). Также выявляются отдельные мелкие тонкостенные полостные образования размером 6–9 мм, некоторые из них с тенденцией к слиянию (рис. 3). Бронхо-сосудистый рисунок не изменен.

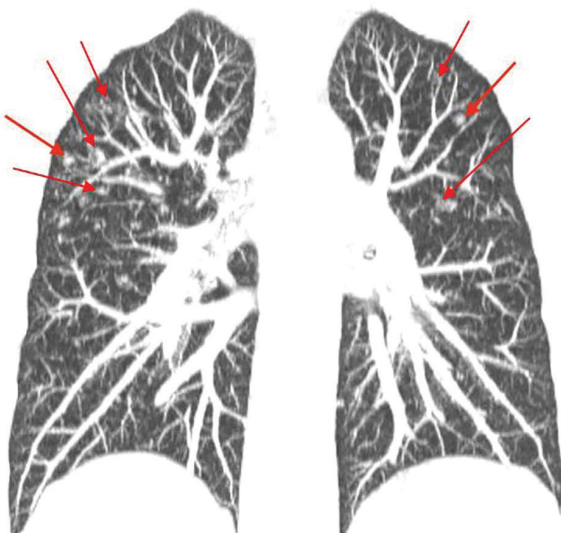


Рис. 1. Мелкие хаотично расположенные очаги размером 2–10 мм



Рис. 2. Кисты с неравномерно утолщенными стенками

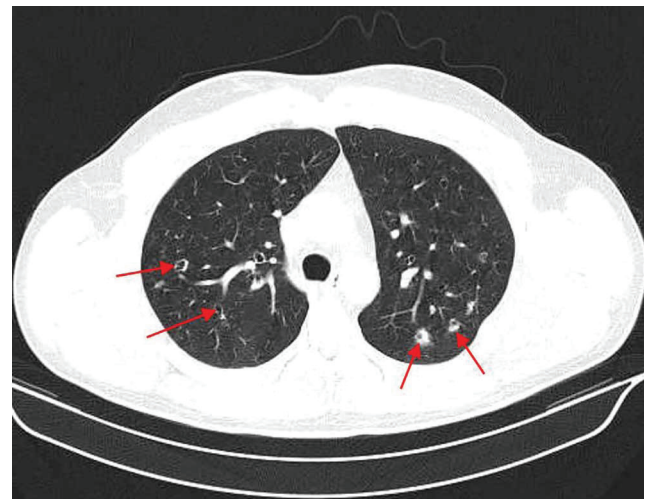


Рис. 3. Мелкие тонкостенные полостные образования размером 6–9 мм, некоторые из них сливаются между собой

Просветы трахеи, главных, долевых, сегментарных бронхов не изменены. Органы средостения не смещены. В средостении и корнях легких увеличенных лимфатических узлов не выявлено. Свободной жидкости в плевральных полостях и в полости перикарда не отмечено. Диафрагма расположена обычно, контуры ее ровные, четкие, синусы свободны. Признаки консолидации патологического перелома с формированием ложного сустава в 5-м ребре слева по лопаточной линии. Заключение: КТ-картина диссеминации в легких (следует дифференцировать туберкулезную диссеминацию на фоне иммунодефицита, гранулематоз Вегенера, метастатическое поражение легких), признаки консолидации патологического перелома с формированием ложного сустава 5-го ребра слева (метастатическое поражение ребра?)

Результаты остеосцинтиграфии (09.03.2016): в планарном режиме определяется очаг паталогического накопления радиофармацевтического препарата высокой степени интенсивности в проекции заднего отрезка 5-го ребра слева по лопаточной линии.

Кровь на вирус иммунодефицита человека, гепатиты, RW (29.03.2016): отрицательно.

ПЦР-исследование мокроты на ДНК МБТ (11.03.2016): не обнаружено.

Общий анализ крови (15.04.2016): Нв 147 г/л, эритроциты  $4,68 \times 10^{12}$ /л, лейкоциты  $6,5 \times 10^9$ /л (гранулоциты 39%, лимфоциты 44%, моноциты 16%, эозинофилы 1%, базофилы 0%, палочкоядерные 0%), тромбоциты  $405 \times 10^9$ /л.

Биохимический анализ крови (15.04.2016): глюкоза 5,1 ммоль/л, общий белок 75 г/л, мочевины 7,3 ммоль/л, креатинин 99 ммоль/л, билирубин общий 15,7 мкмоль/л, АСТ 34,0 Е/л, АЛТ 40,0 Е/л.

Общий анализ мочи (15.04.2016): моча светло-желтая, прозрачная, рН 5, удельный вес 1030, лейкоциты 2–4 в поле зрения, плоский эпителий – единичные в поле зрения, слизь +.

Видеогастроскопия (03.04.2016): очаговая атрофия слизистой желудка. Катаральный бульбодуоденит.

Видеоколоноскопия (01.04.2016): патологических образований не выявлено.

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (03.03.2016): печень расположена по краю реберной дуги, контуры ровные, косой внутренний размер 140 мм. Структура паренхимы однородная, эхогенность средняя. В S5 киста 5 мм, очаговых изменений метастатического характера не выявлено. Желчный пузырь S-образной формы 83 x 31 мм, стенки утолщены, уплотнены, камней нет, пристеночно определяются множество гиперэхогенных округлых образований, максимально до 7 мм. Заключение: киста печени. Полипоз желчного пузыря.

Функция внешнего дыхания (04.04.2016): спирографические показатели в норме.

Выполнена видеобронхоскопия (03.03.2016): в левом главном бронхе на уровне третьего кольца от междолевой шпоры по нижней стенке визуализируется участок слизистой розового цвета с усиленным неструктурным сосудистым рисунком. Заключение: подозрение на опухоль главного бронха слева.

Цитологическое исследование № 582 (07.03.2016): гиперплазия бронхиального эпителия, отдельные клетки с признаками дискариоза.

Гистологическое исследование № 4336 (08.03.2016): мелкие фрагменты стенки бронха, покрытые респираторным эпителием с наличием немно-

гочисленных мелких групп клеток, подозрительных на опухолевые, с наличием слабой очаговой лимфоидной инфильтрации.

Для уточнения морфологического характера изменений в легких проведена торакоскопия слева и видеоассистированная сублобарная атипичная резекция верхней доли левого легкого с образованиями, резекция 5-го ребра (05.04.2016). При ревизии плевральная полость свободна, спаек нет, скудный серозный выпот. В ходе осмотра поверхности легкого очаговых субплеврально расположенных образований не определяется, средостение без патологических изменений. Выполнена миниторакотомия слева в 5-м межреберье длиной около 5 см, пальпаторно в верхней доле в толще определяются множественные очаговые образования размером 10–15 мм. Легкое частично мобилизовано по междолевой борозде. Осуществлена сублобарная резекция S2 верхней доли с захватом патологически измененной ткани в препарат при помощи аппарата Autosuture Echelon flex Endopath Staplers 60 mm (производитель Ethicon, Johnson & Johnson, США).

Выполнено гистологическое и иммуногистохимическое исследование операционного материала № 746 (18.04.2016): фрагменты ткани легкого с наличием в толще и под плеврой округлых образований, представленных разрастаниями соединительной ткани со скоплениями крупных гистиоцитоподобных клеток с эозинофильной цитоплазмой и нормохромным ядром. Кроме того, имеются скопления мелких лимфоидных клеток, формирующих фолликулоподобные структуры без светлых центров.

Описанные крупные гистиоцитоподобные клетки экспрессируют CD 1a (рис. 4), S-100 (рис. 5), Vimentine, CD68 (рис. 6). Для определения экспрессии использовались антитела производства Dako (Glostrup, Дания).

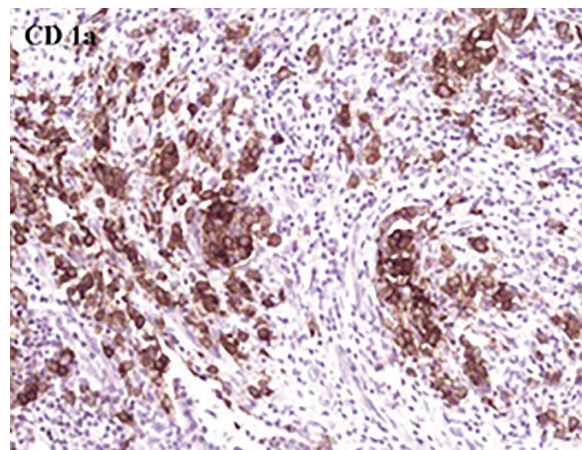


Рис. 4. Гистиоцитоподобные клетки экспрессируют CD 1a

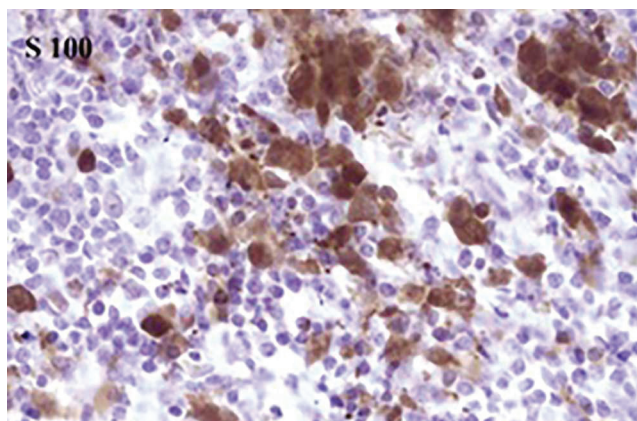


Рис. 5. Гистиоцитоподобные клетки экспрессируют S-100

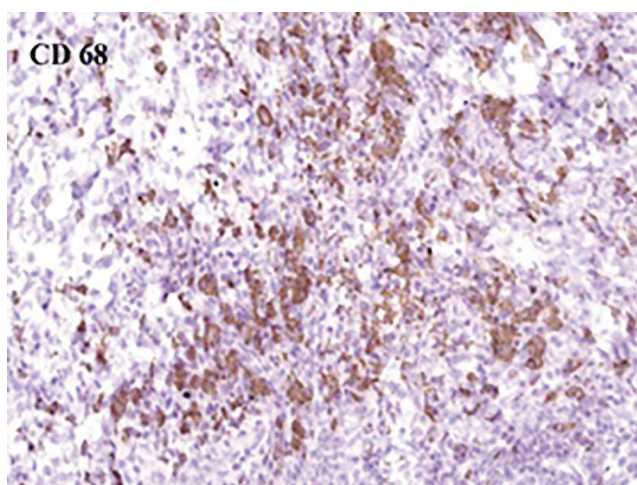


Рис. 6. Гистиоцитоподобные клетки экспрессируют Vimentine, CD68

Гистологическое строение и иммунофенотип опухолевых элементов соответствуют пульмональному Лангергансоподобному гистиоцитозу.

В последующем пациенту рекомендовано динамическое наблюдение без медикаментозного лечения, так как у пациента выявлено только изолированное поражение легких и имело место малосимптомное течение изолированного легочного АКГ.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Таким образом, данное клиническое наблюдение отражает развитие гистиоцитоза Х у мужчины молодого возраста с КТ-картиной заболевания в виде диссеминированного процесса в легких с формированием кистозных полостей. Для проведения морфологической верификации диагноза при неясном диссеминированном процессе в легких необходимо выполнение биопсии легочной ткани для подтверждения диагноза «гистиоцитоз Х», что и было сделано после атипичной резекции верхней доли левого легкого.

В представленном клиническом наблюдении обращают на себя внимание следующие общие клинические особенности течения данного заболевания: молодой возраст пациента, курение в анамнезе, выявление признаков заболевания только после рентгенологического обследования, обнаружение при МСКТ легких диссеминированного поражения легочной ткани с формированием кистозных полостей, то есть заболевание выявлено в стадии раннего поражения. Отмечено раннее формирование кистозной перестройки, при этом не выявлено утолщения междолькового интерстиция, что еще раз подтверждает стадию раннего поражения. Особенностью данного наблюдения является то, что окончательный диагноз пульмонального Лангергансоподобного гистиоцитоза установлен только лишь после морфологического и иммуногистохимического исследований.

## КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ

Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

## ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ

Авторы заявляют об отсутствии финансирования при проведении исследования.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Илькович М.М., Кокосова А.Н. Интерстициальные заболевания легких. СПб.: Норммедиздат, 2005: 560.
2. Mason R.H., Foley N.M. et al. Pulmonary Langerhans cell histiocytosis (PLCH): a new UK register // *Thorax*. 2014; 69 (8): 766–768.
3. Aydođdu K. et al. Pulmonary Langerhans cell histiocytosis // *Tuberk. Toraks*. 2013; 61 (4): 333–341.
4. Abbott G.F., Rosado-de-Christenson M.L., Franks T.J. et al. Pulmonary Langerhans cell histiocytosis // *Radiographics*. 2004; 24 (8): 821–841.
5. Tazi A. Adult pulmonary Langerhans' cell histiocytosis // *Eur. Respir. J*. 2006; 27 (6): 1272–1285.
6. Caminati A., Harari S. Smoking-related interstitial pneumonias and pulmonary Langerhans cell histiocytosis // *Proc. Am. Thorac. Soc*. 2006; 3 (4): 299–306.
7. Kambouchner M., Basset F., Marchal J. et al. Three-dimensional characterization of pathologic lesions in pulmonary Langerhans cell histiocytosis // *Am. J. Respir. Crit. Care Med*. 2002; 166 (10): 1483–1490.
8. Westerlaan H.E. et al. Clinical and radiological evolution in patients with pulmonary Langerhans' cell histiocytosis // *Netherlands J. Med*. 2002; 60 (8): 320–326.
9. Attili A.K., Kazerooni E.A., Gross B.H. et al. Smoking-related interstitial lung disease: radiologic-clinical pathologic correlation // *RadioGraphics*. 2009; 28 (5): 1383–1398.

10. Chun-hua L., Cheng J.I., Raymond D.P. et al. Uncommon features of pulmonary Langerhans' cell histiocytosis: analysis of 11 cases and a review of the literature // *Clin. Med. J.* 2010; 123 (4): 498–501.
11. Fukuda Y. et al. // *Eur. J. Prev. Cardiol.* 2013; Jul., 29 [Epub ahead of print].
12. Vassallo R., Jensen E.A., Colby T.V. The overlap between respiratory bronchiolitis and desquamative interstitial pneumonia in pulmonary Langerhans cell histiocytosis: high-resolution CT, histologic, and functional correlations // *Chest.* 2003; 124 (4): 1199–1205.
13. Амосов В.В. Компьютерная томография в оценке перестройки легочной ткани у больных гистиоцитозом X // *Медицинская визуализация.* 2014; 3: 27–31.
14. Juvet S.C., Hwang D., Downey G.P. Rare lung diseases III: Pulmonary Langerhans' cell histiocytosis // *Can. Respir. J.* 2010; 17 (3): 55–62.
15. Рыбакова М.Г., Двораковская И.В., Байков В.В., Маркуевич Е.В. Иммуноморфологическая характеристика гистиоцитоза из клеток Лангерганса в легких // *Архив патологии.* 2008; 70 (4): 3–5.
16. Girschikofsky M. et. al. Management of adult patients with Langerhans cell histiocytosis: recommendations from an expert panel on behalf of Euro-Histio-Net // *Orphanet. J. Rare Dis.* 2013; 8 (1): 72–82.

Поступила в редакцию 20.04.2017

Утверждена к печати 10.05.2017

Фролова Ирина Георгиевна, д-р мед. наук, профессор, зав. отделением лучевой диагностики, НИИ онкологии, ТНИМЦ РАН, г. Томск.

Величко Светлана Андреевна, д-р мед. наук, профессор, вед. науч. сотрудник отделения лучевой диагностики, НИИ онкологии, ТНИМЦ РАН, г. Томск.

Гольдберг Алексей Викторович, мл. науч. сотрудник, отделение лучевой диагностики, НИИ онкологии, ТНИМЦ РАН, г. Томск.

Тузиков Сергей Александрович, д-р мед. наук, профессор, зав. торакоабдоминальным отделением, НИИ онкологии, ТНИМЦ РАН, г. Томск.

Миллер Сергей Викторович, д-р мед. наук, вед. науч. сотрудник НИИ онкологии, ТНИМЦ РАН, г. Томск.

Родионов Евгений Олегович, аспирант, торакоабдоминальное отделение, НИИ онкологии, ТНИМЦ РАН, г. Томск.

Ефтеев Леонид Александрович, мл. науч. сотрудник, торакоабдоминальное отделение, НИИ онкологии, ТНИМЦ РАН, г. Томск.

Бондарь Людмила Николаевна, канд. мед. наук, врач, отделение патологической анатомии и цитологии, НИИ онкологии, ТНИМЦ РАН, г. Томск.

Перельмутер Владимир Михайлович, д-р мед. наук, профессор, зав. отделением патологической анатомии и цитологии, НИИ онкологии, ТНИМЦ РАН, г. Томск.

(✉) Фролова Ирина Георгиевна, e-mail: frolovaig@oncology.tomsk.ru.

УДК 616.24-002.72-039.11

DOI 10.20538/1682-0363-2017-2-195-201

For citation: Frolova I.G., Velichko S.A., Goldberg A.V., Tuzikov S.A., Miller S.V., Rodionov E.O., Efteev L.A., Bondar L.N., Perelmuter V.M. Pulmonary histiocytosis X: clinical observation of early-stage disease. *Bulletin of Siberian Medicine.* 2017; 16 (2): 195–201

## Pulmonary histiocytosis X: clinical observation of early-stage disease

Frolova I.G., Velichko S.A., Goldberg A.V., Tuzikov S.A., Miller S.V., Rodionov E.O., Efteev L.A., Bondar L.N., Perelmuter V.M.

Tomsk Cancer Research Institute, Tomsk National Research Medical Center (TNRMC), Russian Academy of Sciences (RAS) 12/a, Savinub Str., 634028, Tomsk, Russian Federation

### ABSTRACT

Histiocytosis X is a rare disease of unknown etiology involving the reticuloendothelial system. We present a case of a 32 year-old man diagnosed with Pulmonary Histiocytosis X. The CT image of the lungs showed disseminated disease with the formation of cyst-like cavities, which were histologically verified using lung biopsy.

**Key words:** histiocytosis X, Langerhans cells, lungs, computer tomography, cytological examination.

## REFERENCES

1. Ilkovich M.M., Kokosova A.N. Interstitialnie zabolevanja legkih [Interstitial diseases of lungs]. SPb.: Nordmedizdat Publ., 2005: 560 (in Russian).
2. Mason R.H., Foley N.M. et al. Pulmonary Langerhans cell histiocytosis (PLCH): a new UK register // *Thorax*. 2014; 69 (8): 766–768.
3. Aydoğdu K. et al. Pulmonary Langerhans cell histiocytosis // *Tuberk. Toraks*. 2013; 61 (4): 333–341.
4. Abbott G.F., Rosado-de-Christenson M.L., Franks T.J. et al. Pulmonary Langerhans cell histiocytosis // *Radio Graphics*. 2004; 24 (8): 821–841.
5. Tazi A. Adult pulmonary Langerhans' cell histiocytosis // *Eur. Respir. J.* 2006; 27 (6): 1272–1285.
6. Caminati A., Harari S. Smoking-related interstitial pneumonias and pulmonary Langerhans cell histiocytosis // *Proc. Am. Thorac. Soc.* 2006; 3 (4): 299–306.
7. Kambouchner M., Basset F., Marchal J. et al. Three-dimensional characterization of pathologic lesions in pulmonary Langerhans cell histiocytosis // *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 2002; 166 (10): 1483–1490.
8. Westerlaan H.E. et al. Clinical and radiological evolution in patients with pulmonary Langerhans' cell histiocytosis // *Netherlands J. Med.* 2002; 60 (8): 320–326.
9. Attili A.K., Kazerooni E.A., Gross B.H. et al. Smoking-related interstitial lung disease: radiologic-clinical-pathologic correlation // *Radio Graphics*. 2009; 28 (5): 1383–1398.
10. Chun-hua L., Cheng J.I., Raymond D.P. et al. Uncommon features of pulmonary Langerhans' cell histiocytosis: analysis of 11 cases and a review of the literature // *Chin. Med. J.* 2010; 123 (4): 498–501.
11. Fukuda Y. et al. // *Eur. J. Prev. Cardiol.* 2013; Jul 29 [Epub ahead of print].
12. Vassallo R., Jensen E.A., Colby T.V. The overlap between respiratory bronchiolitis and desquamative interstitial pneumonia in pulmonary Langerhans cell histiocytosis: high-resolution CT, histologic, and functional correlations // *Chest*. 2003; 124 (4): 1199–1205.
13. Amosov V.V. Komputernaja tomografija v ocenke perestroiki legochnoi tkani u bolnih gisticitozom X [Computer tomography in an assessment of reorganization of pulmonary fabric at patients with Histiocytosis X] // *Medicinskaja vizualizacija – Medical Visualization*. 2014; 3: 27–31 (in Russian).
14. Juvet S.C., Hwang D., Downey G.P. Rare lung diseases III: Pulmonary Langerhans' cell histiocytosis // *Can. Respir. J.* 2010; 17 (3): 55–62.
15. Ribakov M.G., Dvorkovsky I.V., Baikov V.V., Markusevich E.V. Immunomorfologicheskaja harakteristika gisticitoza iz kletok Langerganca v legkih [Immunomorphological characteristics of histiocytosis from Langerhans cells in the lungs] // *Archiv patologii – Archive of Pathology*. 2008; 70 (4): 3–5 (in Russian).
16. Girschikofsky M. et al. Management of adult patients with Langerhans cell histiocytosis: recommendations from an expert panel on behalf of Euro-Histio-Net // *Orphanet. J. Rare Dis.* 2013; 8 (1): 72–82.

Received April 20.2017

Accepted May 10.2017

**Frolova Irina G.**, DM, Professor, Head of the Diagnostic Imaging Department, Tomsk Cancer Research Institute, TNRMC, RAS, Tomsk, Russian Federation.

**Velichko Svetlana A.**, DM, Professor, Principal Investigator, Imaging Department, Tomsk Cancer Research Institute, TNRMC, RAS, Tomsk, Russian Federation.

**Goldberg Aleksey V.**, Junior Researcher, Diagnostic Imaging Department, Tomsk Cancer Research Institute, TNRMC, RAS, Tomsk, Russian Federation.

**Tuzikov Sergey A.**, DM, Professor, Head of Thoracic and Abdominal Department, Tomsk Cancer Research Institute, TNRMC, RAS, Tomsk, Russian Federation.

**Miller Sergey A.**, DM, Leading Researcher, Thoracic and Abdominal Department, Tomsk Cancer Research Institute, TNRMC, RAS, Tomsk, Russian Federation.

**Rodionov Evgeniy O.**, Postgraduate Student, Thoracic and Abdominal Department, Tomsk Cancer Research Institute, TNRMC, RAS, Tomsk, Russian Federation.

**Efteev Leonid A.**, Junior Researcher, Thoracic and Abdominal Department, Tomsk Cancer Research Institute, TNRMC, RAS, Tomsk, Russian Federation.

**Bondar Ludmila N.**, PhD, Doctor, Department of Pathological Anatomy and Cytology, Tomsk Cancer Research Institute, TNRMC, RAS, Tomsk, Russian Federation.

**Perelmuter Vladimir M.**, DM, Professor, Head of Department of Pathological Anatomy and Cytology, Tomsk Cancer Research Institute, TNRMC, RAS, Tomsk, Russian Federation.

(✉) Frolova Irina G., e-mail: frolovaig@oncology.tomsk.ru.