



СЛУЧАЙ ГИСТИОЦИТОЗА У ПАЦИЕНТА С ПОДОЗРЕНИЕМ НА ТУБЕРКУЛЕЗ ЛЕГКИХ

М. А. КАРНАУШКИНА¹, Д. В. БУРЕНЧЕВ², А. Д. СТРУТЫНСКАЯ³

¹ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И. М. Сеченова» МЗ РФ (Сеченовский университет), г. Москва, РФ

²ФБУЗ «НПЦ Медицинской радиологии ДЗ г. Москвы», г. Москва, РФ

³ФГБОУ ВО «РНИМУ им. Н. И. Пирогова» МЗ РФ, Москва, РФ

Представлен случай заболевания лангергансоклеточным гистиоцитозом с поражением легких и плоских костей у мужчины 40 лет, курильщика. Прослежены все фазы заболевания на протяжении 4 лет. Диагноз поставлен по результатам торакоскопической биопсии легких. Лечение цитостатиком на фоне отказа от курения дало положительный клинико-рентгенологический эффект.

Ключевые слова: гистиоцитоз, цитостатик, курение, поражение легких

Для цитирования: Карнаушкина М. А., Буренчев Д. В., Струтынская А. Д. Случай гистиоцитоза у пациента с подозрением на туберкулез легких // Туберкулёз и болезни лёгких. – 2019. – Т. 97, № 1. – С. 28-34. DOI: 10.21292/2075-1230-2019-97-1-28-34

A CASE OF HISTIOCYTOSIS IN THE PATIENT SUSPECTED TO HAVE PULMONARY TUBERCULOSIS

M. A. KARNAUSHKINA¹, D. V. BURENCHEV², A. D. STRUTYNSKAYA³

¹I. M. Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University), Moscow, Russia

²Scientific Practical Medical Radiology Center, Moscow, Russia

³Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russia

The article describes the clinical case of Langerhans cell histiocytosis with lesions in lungs and flat bones in a 40-year-old smoker. During 4 years, all stages of the disease were followed. The diagnosis was made basing on the results of thoracoscopic lung biopsy. Treatment with a cytostatic drug and smoking cessation resulted in positive X-ray changes.

Key words: histiocytosis, cytostatic drug, smoking, pulmonary lesions

For citations: Karnauzhkina M.A., Burenchev D.V., Strutynskaya A.D. A case of histiocytosis in the patient suspected to have pulmonary tuberculosis. *Tuberculosis and Lung Diseases*, 2019, Vol. 97, no. 1, P. 28-34. (In Russ.) DOI: 10.21292/2075-1230-2019-97-1-28-34

Гистиоцитозы представляют собой гетерогенную группу заболеваний, основой которых является аномальная аккумуляция дендритных клеток, макрофагов или производных моноцитов в различных тканях [1].

Общество гистиоцитов (Histiocyte Society) выделяет 5 групп данной патологии: гистиоцитоз из клеток Лангерганса (ГКЛ), кожный и слизисто-кожный гистиоцитоз, злокачественные гистиоцитозы, болезнь Розаи – Дорфмана и гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз, к которому также относится синдром активации макрофагов [4]. Группа лангергансоклеточных гистиоцитов также не является однородной и объединяет ГКЛ, промежуточный гистиоцитоз и с недавних пор – болезнь Эрдгейма – Честера [4, 7].

ГКЛ – это орфанное заболевание, характеризующееся широким спектром клинических проявлений, от незначительных кожных элементов до тяжелых полиорганных изменений [1]. Гистиоцитоз легких составляет 3-5% от всех интерстициальных заболеваний легких. В большинстве случаев его выявляют у людей в возрасте 20-40 лет. Этиология ГКЛ на сегодняшний день остается неизвестной. Частота развития ГКЛ не имеет гендерных отличий, но

достоверно связана с курением табака [6, 12, 17]. По данным литературы, наиболее часто первыми жалобами при ГКЛ являются непродуктивный кашель и одышка. Им могут сопутствовать жалобы на слабость, головокружение, тошноту, повышенную ночную потливость, лихорадку. Примерно половина случаев легочного ГКЛ протекает бессимптомно или со стертой клинической картиной, что затрудняет диагностический поиск, особенно при отсутствии изменений на рентгенограммах органов грудной клетки [2, 5, 12, 17]. У незначительного числа пациентов (около 10% случаев) заболевание остро манифестирует спонтанным пневмотораксом [3].

На ранней стадии легочного ГКЛ визуализируются характерные КТ-паттерны – билатеральные, симметричные центрлобулярные узелки от 1 до 10 мм в диаметре, преимущественно в верхних и средних отделах легких. Вокруг большинства из них есть затенение по типу «матового стекла» как отражение воспалительного процесса в интерстиции [10, 11]. Узелковые изменения располагаются на расстоянии 5-10 мм от плевральных поверхностей, не распространяются в реберно-диафрагмальные синусы. Узелки расположены центрлобулярно и не затрагивают междольковые перегородки.

Такой характер распределения узелков связан с локализацией «мишеней» ГКЛ – ветвей терминальных бронхиол и сопровождающих их легочных артерий – в центральной части вторичной легочной доли (рис. 1).

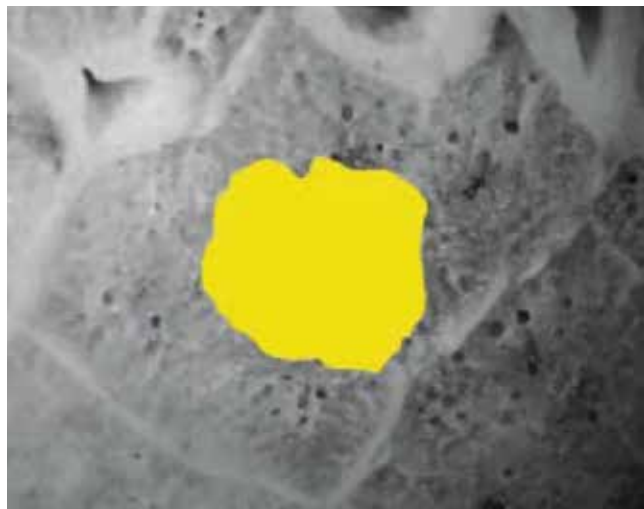


Рис. 1. Заполнение мелких дыхательных путей жидкостью (слизью, гноем) и/или клетками (гистиоцитоз из клеток Лангерганса) приводит к появлению централобулярных очагов в легочной ткани [18]

Fig. 1. Filling of small airways with liquid (mucus, pus) and/or cells (Langerhans cell histiocytosis) results in the development of centrolobular foci in the pulmonary tissue [18]

Появление централобулярных очагов может быть результатом и других перибронхиальных или периваскулярных заболеваний: инфекционный бронхолит (вирусный, микоплазменный, туберкулезный), аспирация, гиперчувствительный пневмонит, бронхоальвеолярная карцинома (БАР), фолликулярный бронхолит (ревматоидный артрит (РА), синдром Шегрена, ВИЧ-инфекция), васкулиты (синдром Чарджа Стросса), гиперчувствительный пневмонит. По данным литературы, в поздней стадии ГКЛ при снижении активности воспалительного процесса в легочной ткани происходит кистозная трансформация узелков. Вид кист варьирующ: они могут быть как правильными и округлыми, так и неправильной формы – разветвленными, двухдолевыми, в форме клеверного листа [11, 16, 18]. С течением времени толстостенные кисты (толщина стенок > 2 мм) трансформируются в тонкостенные (толщина стенок < 2 мм), более выраженными становятся эмфизематозные изменения и формируется картина «сотового легкого» [16, 18]. Такая динамика изменений в легочной ткани обусловлена характером развития патологического процесса, характеризующегося поражением мелких бронхов и бронхиол: гистиоцитарные гранулемы обтурируют просвет воздушных путей, что приводит к расширению мелких бронхов и формированию тонкостенных

воздухосодержащих кист. Характеристики процесса кистообразования имеют прогностическое значение. Признаками неблагоприятного течения являются множественные крупные кисты. Это повышает риск развития пневмотораксов, которые могут усугубить дыхательную недостаточность и привести к летальному исходу [11].

При бронхоскопии можно обнаружить лишь неспецифические признаки воспаления, связанные с длительным курением. В бронхоальвеолярных смывах обнаруживают пигментированные альвеолярные макрофаги и эозинофилы. Содержание лимфоцитов, как правило, нормальное, однако соотношение CD4/CD8 чаще всего снижено [9], могут быть определены клеточные элементы с маркером клеток Лангерганса – CD1a. При их концентрации более 5% диагноз легочного ГКЛ считается подтвержденным при наличии других клинико-диагностических данных [9]. Ценность трансбронхиальной биопсии легких при диагностике ГКЛ невысока – 15-40% случаев [9, 12]. Окончательный диагноз ГКЛ ставится после проведения трансторакальной или торакоскопической биопсии легкого.

В клинических рекомендациях отмечено, что при любом гистиоцитозе стоит учитывать возможность мультисистемного поражения, хотя существуют данные, показывающие, что легочный ГКЛ протекает чаще всего в изолированной форме [15]. «Органами-мишенями» ГКЛ являются печень, селезенка, кости, кожа. Нередко гистиоцитоз сопровождается несхарным диабетом, развивающимся в результате поражения задней доли гипофиза. У взрослых наиболее распространена локализация экстраторакальных очагов в костях [2, 16]. Поэтому при развитии болевого синдрома у таких больных необходимо выполнение компьютерной томографии (КТ) и радиоизотопного исследования костей скелета.

По данным литературы, отказ от курения является одним из важнейших этапов лечения, поскольку вызывает улучшение клинико-рентгенологической картины и у многих больных приводит к ремиссии заболевания [15]. Применение глюкокортикостероидов до сих пор является предметом многих дискуссий. На сегодняшний день используют как ингаляционные, так и оральные препараты, оказывающие более значительный эффект в начальной, воспалительной стадии заболевания при своевременном отказе от курения [17]. При более тяжелых формах заболевания, в частности при мультисистемном поражении, используются другие химиопрепараты, в частности метотрексат, винбластин, цитарабин и кладрибин [4, 12, 17].

В связи с малой осведомленностью практикующих врачей об орфанных заболеваниях постановка диагноза ГКЛ представляет собой сложную задачу. Представляем клинический случай пациента с ГКЛ с подробным обсуждением клинико-диагностической концепции на разных стадиях заболевания.

Клинический пример

Пациент К., 1976 г.р., обратился к врачу в ноябре 2016 г. с жалобами на слабость, ночную потливость, одышку при подъеме на третий этаж, удушье по утрам через несколько минут после подъема с постели, купируемое вдыханием беродуала, откашливание светлой скудной мокроты. Из анамнеза известно, что в детском и подростковом возрасте часто болел бронхитами, сопровождавшимися длительным сухим кашлем. Получал неоднократные курсы антибактериальной и бронхолитической терапии. В связи с мерцательной аритмией последние 2 года принимает кордарон 200 мг через день. С этого же времени беспокоят периодические спонтанные боли в грудной клетке. У пациента диагностирован системный остеопороз, и он принимает препараты кальция. Обследован у эндокринолога, патологии со стороны щитовидной и паращитовидной желез не выявлено. Профессиональных вредностей не имеет. Курение 40 пачко-лет. Аллергологический анамнез: неотягощен.

С осени 2014 г. стал беспокоить постоянный сухой кашель, был периодический субфебрилитет в вечернее время. Осмотрен терапевтом, поставлен диагноз: хронический бронхит. Получал бронхолитики, иммуномодулирующий препарат бактериального происхождения, фенспирид. На этом фоне кашель становился реже, но сохранялась температура до 37,0-37,2°С в вечернее время, снижающаяся после приема нестероидных противовоспалительных препаратов. При оценке функции внешнего дыхания – данных за нарушение вентиляционной способности легких не получено. При проведении рентгенографии органов грудной клетки патологии не выявлено. На КТ органов грудной клетки, со слов пациента, были выявлены незначительные изменения в верхних долях с двух сторон (результаты исследования не сохранились), после чего он направлен в НИИ фтизиопульмонологии с предварительным диагнозом: очаговый туберкулез. Там при обследовании данных за туберкулез не получено. Был поставлен диагноз: двухсторонняя верхнедолевая пневмония. Лечился антибиотиком из группы макролидов, на фоне чего кашель уменьшился, температура нормализовалась. От проведения повторного рентгенологического исследования отказался.

В декабре 2015 г. вновь стал отмечать одышку при физической нагрузке, повышение температуры до субфебрильных цифр в вечернее время. Кожная проба с диаскинтестом – отрицательная. При компьютерной томографии выявлены множественные участки уплотнения легочной ткани в верхних долях обеих легких по типу «матового стекла», множественные мягкотканые центролобулярные узелки до 5 мм. ВГЛУ не увеличены (рис. 2).

С подозрением на диссеминированный туберкулез пациент госпитализирован в диагностическое отделение фтизиатрического стационара. Там диагноз туберкулеза не подтвердился. Анализ мокроты на микобактерии туберкулеза всеми методами отри-

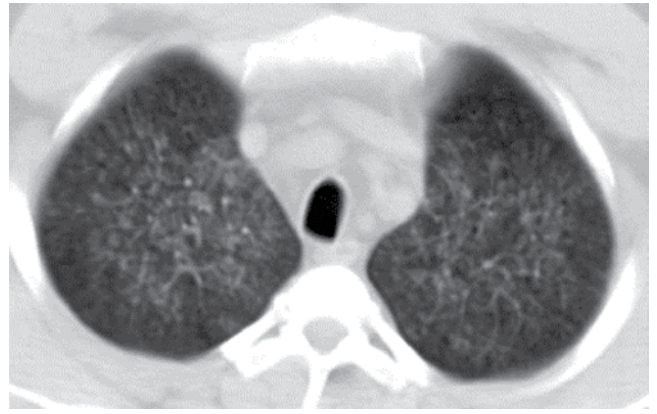


Рис. 2. Скан КТ органов грудной клетки пациента К. Двухсторонние участки уплотнения легочной ткани в верхних долях обеих легких по типу «матового стекла»

Fig. 2. Chest CT scan of Patient K. Bilateral pulmonary tissue thickening of the ground glass type are visualized on the upper lobes of both lungs

цательный. В анализе крови: гемоглобин – 92 г/л, тромбоциты – 461 тыс., лейкоциты – 8,7 тыс., палочкоядерные – 1%, сегментоядерные – 67%, эозинофилы – 45%, лимфоциты – 29%, моноциты – 7%, СОЭ – 47 мм/ч. В мокроте лейкоциты до 30-50 в поле зрения, эритроциты 8-10 в поле зрения. При спирометрии – нарушения вентиляционной способности легких по смешанному типу (ФЖЕЛ – 76%, ОФВ₁ – 70%, индекс Тиффно – 82%), бронхолитационный тест – отрицательный. Антитела к капсидному IgG вируса Эпштейна – Барр – 400, IgM – отрицательные. Снижена DLCO – 65%. При фибробронхоскопии диагностирован атрофический трахеобронхит. При цитологическом исследовании бронхиального смыва обнаружены клетки эпителия, единичные пигментированные альвеолярные макрофаги, кислотоустойчивые микобактерии не выявлены, посев на микобактерии туберкулеза – отрицательный. От проведения чрезбронхиальной биопсии легкого пациент отказался. При эзофагогастроуденоскопии – хиатальная грыжа. При колоноскопии и ультразвуковом исследовании брюшной полости патологии не выявлено. Поставлен диагноз: неспецифическая интерстициальная пневмония. Назначен преднизолон в начальной дозе 120 мг. На этом фоне одышка и слабость значительно уменьшились, однако сохранялись выраженная потливость по ночам и сухой кашель. Пациент был выписан из стационара с рекомендацией приема метипреда по 4 мг ежедневно в течение месяца и ингаляционных бронхолитиков длительного действия.

В феврале 2016 г. – повторная госпитализация в пульмонологическое отделение в связи с ухудшением состояния. Диагноз при поступлении: интерстициальное заболевание легких неуточненное, вероятно, саркоидоз. Нельзя исключить «кордароновое легкое». Дыхательная недостаточность 1-й ст.

Сопутствующие заболевания: нарушение сердечного ритма неуточненное, хронический эрозивный гастрит, гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь, системный остеопороз.

При поступлении предъявлял жалобы на слабость, ночную потливость, боли в грудной клетке, усиливающиеся при движении, одышку при подъеме по лестнице на 2-3-й этаж. При осмотре состояние удовлетворительное. Периферические лимфоузлы не увеличены. Органы дыхания: ЧДД 16 в 1 мин, форма грудной клетки правильная, перкуторный легочный звук. Дыхание везикулярное ослабленное, хрипы отсутствуют. SpO₂ при дыхании комнатным воздухом в покое 95%. Органы кровообращения: границы относительной тупости сердца в пределах нормы, ЧСС – 64 уд/мин, ритм правильный, тоны сердца ясные, шумов нет, АД – 110/70 мм рт. ст. Органы пищеварения: живот мягкий, безболезненный, печень и селезенка не увеличены. Дизурических явлений нет. При дообследовании в анализе крови С-реактивный белок – 19,3, ревматоидный фактор, антинуклеарные антитела, ANCA и АЦЦП в норме. При Эхо-КТ полости сердца в норме, фракция выброса левого желудочка – 65%, зарегистрировано повышение систолического давления в легочной артерии – 35-40 мм рт. ст. При бодиплетизмографии – бронхиальная обструкция легкой степени, преимущественно в средних и дистальных отделах дыхательных путей, бронходилатационный тест с 400 мкг салбутамола – отрицательный. Незначительная гиперинфляция легких с увеличением ФОЕ до 136% должного. DLCO умеренно снижена до 67% должного. При проведении КТ органов грудной клетки выявлены множественные центролобулярные узелки, появились двусторонние кистозные изменения легких, преимущественно в верхних долях с обеих сторон и средней доле правого легкого (рис. 3). Также выявляются кистовидные изменения в 5-7-м ребрах справа. Сцинтиграфия костей скелета других очагов поражения не выявила. Проведена торакоскопическая биопсия легкого. Морфологически в биоптате выявлены крупные фиброзные узелки, клетки Лангерганса и эозинофилы в составе инфильтрата стенок бронхиол (рис. 4). Поставлен клинический диагноз: лангергансоклеточный гистиоцитоз с поражением легких и плоских костей. Активная фаза.

Доза метипреда увеличена до 12 мг/сут, рекомендован отказ от курения. Кордарон отменен и заменен пролонгированной формой верапамила 240 мг/сут. На фоне проводимой терапии состояние улучшилось: одышка и кашель уменьшились. Через 2 мес. терапии метипредом в дозе 12 мг/сут и отказа от курения слабость, кашель и одышка при физической нагрузке уменьшились. Сохранялся умеренный кашель со скудной светлой мокротой, одышка при выраженной физической нагрузке.

При контрольном обследовании в январе 2017 г. в анализе крови гемоглобин – 112 г/л, эозинофилы –

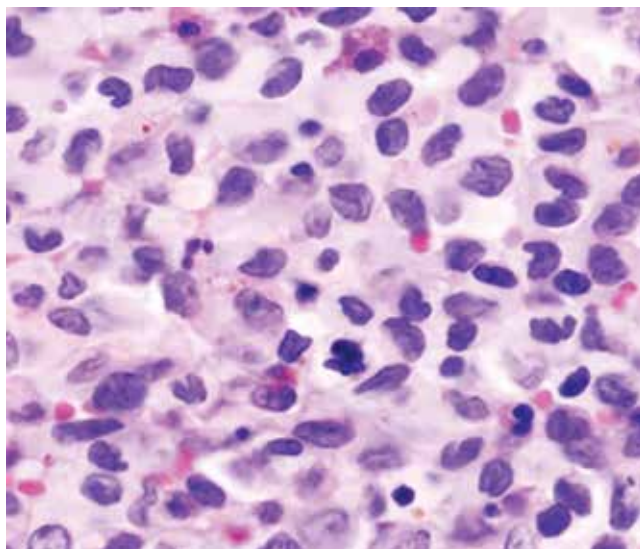


Рис. 3. Скан КТ органов грудной клетки пациента К. Множественные центрилобулярные узелки в легочной ткани. Появление полостей в легочной ткани

Fig. 3. Chest CT scan of Patient K. Multiple centrilobular nodules are visualized in pulmonary tissue. Cavities are developing in pulmonary tissue



Рис. 4. Микрофотограмма препарата биоптата легкого пациента К. Стенка бронхиолы с клетками Лангерганса в составе инфильтрата. Окраска гематоксилином и эозином

Fig. 4. Microphotogram of the lung biopsy specimen of Patient K. Bronchiolar wall with Langerhans cells within the infiltrate. Stained by hematoxylin and eosin

3%, СОЭ – 12 мм/ч. Остальные показатели в норме. При бодиплетизмографии – улучшение бронхиальной проходимости, легочные объемы без динамики, несколько повысилась DLCO – до 72% должного. На КТ органов грудной клетки в легочной ткани единичные центролобулярные узелки, сохраняются кисты в верхушках обоих легких, появились цилиндрические бронхоэктазы, ретикулярные изменения легочной ткани (рис. 5).

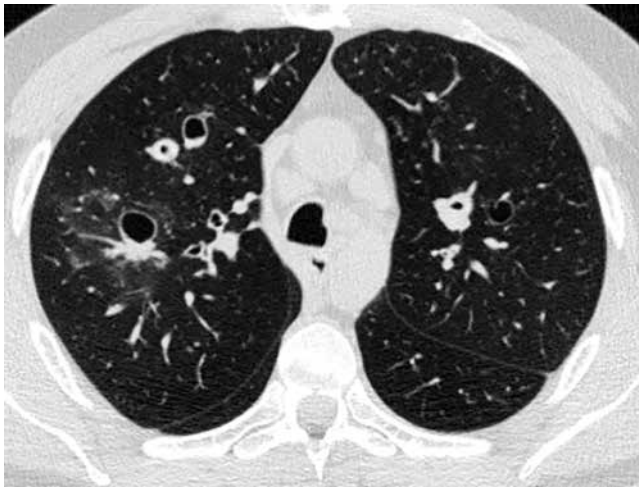


Рис. 5. Скан КТ органов грудной клетки пациента К. Двухсторонние тонкостенные и толстостенные кисты в верхних долях обеих легких. Единичные центролобулярные узелки

Fig. 5. Chest CT scan of Patient K. Bilateral thin-walled and thick-walled cysts in the upper lobes of both lungs. Single centrilobular nodules

В январе 2018 г. метипред полностью отменен в связи со стабилизацией процесса в легких.

Заключение

Представленный пациент 40 лет, имеет стаж курения более 40 пачко-лет.

История развития болезни и диагностический процесс типичны: респираторные жалобы и температурные колебания появились задолго до верификации диагноза. Одышка и кашель при первичном обращении расценены врачом как следствие курения (при неизменной функции внешнего дыхания от 2013 г.), а длительный субфебрилитет – как результат частых острых респираторных инфекций. При рентгенографии органов грудной клетки патологические изменения в легких не определялись, их удалось выявить лишь при КТ высокого разрешения. Это связано с тем, что структура вторичной доли, как патоморфологической основы интерстициальных заболеваний легких, на ранних этапах заболевания может быть оценена только при проведении КТ органов грудной клетки срезами толщиной не более 1-2 мм [13].

В начале заболевания рентгенологическая картина соответствовала узелковому КТ-паттерну: множественные участки уплотнения легочной ткани в верхних долях обеих легких по типу «матового стекла» с четкими контурами, множественные мягкотканые центролобулярные узелки до 5 мм. При дальнейшем развитии болезни данные КТ менялись, так как они зависят от стадии патологического процесса и варьируют от небольших переbronхиальных узелков до множественных кист.

Наличие только неспецифических симптомов в начале заболевания у представленного пациента требовало исключить широкий круг нозологий, обладающих схожими клинической картиной и рентгенологическим паттерном. В первую очередь это туберкулез, двухсторонняя пневмония, системные заболевания, васкулиты.

В ходе рентгенологического обследования у пациента выявлено гистиоцитарное поражение ребер, проявляющееся болями в грудной клетке, расцененными врачом как проявление имевшегося у него системного остеопороза.

По данным литературы, в начальной стадии ГКЛ при проведении спирометрии данных за нарушение вентиляционной способности легких чаще всего не выявляют. Это происходит из-за незначительного объема поражения легочной ткани. Однако даже на этом этапе отмечают снижение DLCO, которое является первым и наиболее чувствительным параметром дебюта любого интерстициального заболевания легких [2, 8]. У данного пациента было зафиксировано значительное снижение DLCO (до 67%) на фоне легкой степени снижения ФЖЕЛ.

В дальнейшем изменения вентиляционной способности легких стали более выраженными. По результатам ряда исследований, в первые 2 года заболевания по мере прогрессирования легочного ГКЛ ФЖЕЛ, ОФВ₁ снижались на 15-18% [16]. Кроме того, для заболевания характерны нормальные или увеличенные ООЛ и ФОЕ. А нормальное или увеличенное отношение ООЛ/ОЕЛ свидетельствует о наличии в легких так называемых «воздушных ловушек» [16].

В ходе проведенного обследования у пациента выявлена легочная гипертензия: при проведении Эхо-КГ зарегистрировано повышение систолического давления в легочной артерии до 35-40 мм рт. ст. По данным многочисленных исследований, поражение сердечно-сосудистой системы чаще всего связано с формированием у этих больных хронического легочного сердца. Также изменения в легочных сосудах можно объяснить значительным нарушением архитектоники легочной паренхимы и развитием васкулопатии – патоморфологического субстрата легочной гипертензии при ГКЛ [12].

Для верификации диагноза ГКЛ требуется гистологическое исследование легочной ткани. В представленном клиническом случае при фибробронхоскопии биопсию легкого не проводили.

Окончательный диагноз ГКЛ был поставлен после проведения торакоскопической биопсии легкого.

На фоне отмены курения и назначения длительного курса системных глюкокортикостероидов у пациента удалось добиться стабилизации процесса в легочной ткани, о чем свидетельствуют как рентгенологическая картина (отсутствие появления новых узелковых образований), так и клинико-функциональные данные (уменьшение одышки, улучшение

вентиляционных показателей, отсутствие признаков воспаления).

По результатам анализа данных литературы и приведенного клинического случая мы составили

диагностический алгоритм при ГКЛ (табл.), используя в качестве начальной точки дифференциального поиска каждую из актуальных жалоб пациента.

Таблица. Диагностический алгоритм у пациента с гистиоцитозом из клеток Лангерганса

Table. The diagnostic procedure for the patient suffering from Langerhans cell

Клинические проявления	Диагностические версии	Методы обследования
Одышка	Длительное курение (ХОБЛ) Прием кордарона («кордароновое легкое»)	Клинический анализ крови (исключить анемию) Рентгенография ОГК или КТ ОГК высокого разрешения (для исключения ИЗЛ) ФВД с бронхолитиком Исследование диффузионной способности легких (для исключения ИЗЛ, ТЭЛА) Эхо-КГ (для исключения заболевания сердца и определения СДЛА)
Боли в грудной клетке	Системный остеопороз (без уточненной причины) Остеохондроз Грудинно-ключичный синдром	КТ ОГК ВР Сцинтиграфия костей скелета (для исключения очагового поражения)
Длительный субфебрилитет	Хронический бронхит Туберкулез Синдром постинфекционной астении Системное заболевание, с поражением легочной ткани (РА, синдром Шегрена, СКВ, васкулиты)	Консультация фтизиатра Ревматоидный фактор, ANCA, АЦЦП, антинуклеарный фактор
Изменения в легочной ткани 1. Изменения по типу «матового стекла» и узелки с локализацией в верхних долях 2. Узелковые и кистозные изменения в верхних долях обоих легких 3. Кистозные и кистозоподобные изменения в легочной ткани	Туберкулез Пневмония Гиперчувствительный пневмонит РА Синдром Шегрена Васкулит БАР Гистиоцитоз (ранний) Саркоидоз «Кордароновое легкое» Гистиоцитоз Гистиоцитоз Лимфангиолейомиоматоз Кистовидные бронхоэктазы Первичная эмфизема легких «Сотовое легкое»	Консультация фтизиатра Подробный сбор анамнеза при подозрении на гиперчувствительный и лекарственный пневмонит КФК, РФ, ANCA, АЦЦП, антинуклеарный фактор ФБС с цитологией, БАЛ и биопсией легкого Трансторакальная или VATS биопсия

Примечание: ИЗЛ – интерстициальное заболевание легких; VATS-биопсия – видеоассистированная торакокопическая биопсия

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии у них конфликта интересов.

Conflict of Interests. The authors state that they have no conflict of interests.

ЛИТЕРАТУРА

1. Abdallah M., Genereau T., Donadieu J. et al. Langerhans' cell histiocytosis of the liver in Chunhua L. I. N. G., adults // *Clin. Res. Hepatol. Gastroenterol.* – 2011. – Vol. 35. – P. 475-481.
2. 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. – Vol. 123, № 4. – P. 498-501.
3. DeMartino E., Go R. S., Vassallo R. Langerhans cell histiocytosis and other histiocytic diseases of the lung // *Clin. Chest Med.* – 2016. – Vol. 37, № 3. – P. 421-430.
4. Emile J. F., Abl O., Fraitag S. et al. Revised classification of histiocytoses and neoplasms of the macrophage-dendritic cell lineages // *Blood.* – 2016. – Vol. 127, № 22. – P. 2672-2681.
5. Feuillet S., Louis L., Bergeron A. et al. Pulmonary Langerhans cell histiocytosis associated with Hodgkin's lymphoma // *Eur. Respir. Rev.* – 2011. – Vol. 19, № 115. – P. 86-88.
6. Gwenaël Lorillon, Abdellatif Tazi How I manage pulmonary Langerhans cell histiocytosis // *Eur. Respir. Review.* – 2017. – Vol. 26: 170070.

REFERENCES

1. Abdallah M., Genereau T., Donadieu J. et al. Langerhans' cell histiocytosis of the liver in Chunhua L.I.N.G., adults. *Clin. Res. Hepatol. Gastroenterol.*, 2011, vol. 35, pp. 475-481.
2. 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, vol. 123, no. 4, pp. 498-501.
3. DeMartino E., Go R.S., Vassallo R. Langerhans cell histiocytosis and other histiocytic diseases of the lung. *Clin. Chest Med.*, 2016, vol. 37, no. 3, pp. 421-430.
4. Emile J.F., Abl O., Fraitag S. et al. Revised classification of histiocytoses and neoplasms of the macrophage-dendritic cell lineages. *Blood*, 2016, vol. 127, no. 22, pp. 2672-2681.
5. Feuillet S., Louis L., Bergeron A. et al. Pulmonary Langerhans cell histiocytosis associated with Hodgkin's lymphoma. *Eur. Respir. Rev.*, 2011, vol. 19, no. 115, pp. 86-88.
6. Gwenaël Lorillon, Abdellatif Tazi How I manage pulmonary Langerhans cell histiocytosis. *Eur. Respir. Review*, 2017, vol. 26: 170070.

7. Harmon C. M., Brown N. Langerhan cell histiocytosis: a clinicopathologic review and molecular pathogenetic update // *Arch. Pathol. Lab. Med.* - 2015. - Vol. 139. - P. 1211-1214.
8. Juvet S. C., Hwang D., Downey G. P. Rare lung diseases III: Pulmonary Langerhans' cell histiocytosis // *Can. Respir. J.* - 2010. - Vol. 17, № 3. - P. 55-62.
9. Lommatzsch M., Bratke K., Stoll P. Bronchoalveolar lavage for the diagnosis of pulmonary Langerhans cell histiocytosis // *Respir. Med.* - 2016. - Vol. 119. - P. 168-174.
10. Marchal Somme J., Uzunhan Y., Marchand Adam S. et al. Dendritic cells accumulate in human fibrotic interstitial lung disease // *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* - 2007. - Vol. 176, № 10. - P. 1007-1014.
11. Richards J. C., Lynch D. A., Chung J. H. Cystic and nodular lung disease // *Clin. Chest Med.* - 2015. - Vol. 36. - P. 299-312, ix. 10.1016/j.ccm.2015.02.011
12. Roden A. C., Yi E. S. Pulmonary Langerhans cell histiocytosis: an update from the pathologists' perspective // *Arch. Pathol. Lab. Med.* - 2016. - Vol. 140. - P. 230-240.
13. Seaman D. M., Meyer C. A., Gilman M. D. et al. Diffuse cystic lung disease at high resolution CT // *Am. J. Roentgenol.* - 2011. - Vol. 196, № 6. - P. 1305-1311.
14. Steinman R. M. Dendritic cells: Understanding immunogenicity // *Eur. J. Immunol.* - 2007. - Vol. 37, Suppl. 1. - P. S53-S60.
15. Suri H. S., Yi E. S., Nowakowski G. S. et al. Pulmonary langerhans cell histiocytosis // *Orphanet J. Rare Dis.* - 2012. - Vol. 7. - P. 16.
16. Tazi A., Marc K., Dominique S. et al. Serial computed tomography and lung function testing in pulmonary Langerhans' cell histiocytosis // *Eur. Respir. J.* - 2012. - Vol. 40. - P. 905-912.
17. Vassallo R., Ryu J., Schroeder D. R. et al. Clinical outcomes of pulmonary Langerhans' cell histiocytosis in adults // *N. Engl. J. Med.* - 2002. - Vol. 346. - P. 484-490.
18. Verschakelen J. A., Wever W. De. Medical radiology. Computed tomography of the lung. A pattern approach encyclopedia of medical radiology. Berlin: Springer Berlin Heidelberg New York; 2007.

ДЛЯ КОРРЕСПОНДЕНЦИИ:

Карнаушкина Мария Александровна

ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И. М. Сеченова» МЗ РФ, доктор медицинских наук, профессор кафедры госпитальной терапии № 2.
119991, г. Москва, ул. Трубецкая, д. 8, стр. 2.
E-mail: kar3745@yandex.ru

Буренчев Дмитрий Владимирович

ГБУЗ «НПЦ Медицинской радиологии ДЗ г. Москвы», доктор медицинских наук, главный научный сотрудник, заведующий отделением рентгенологических и радионуклидных методов исследования.
109029, г. Москва,
Средняя Калитниковская ул., д. 28, стр. 1.
E-mail: dburenchev@mail.ru

Струтынская Анастасия Дмитриевна

ФГБОУ ВО «РНИМУ им. Н. И. Пирогова» МЗ РФ, студент.
117997, г. Москва, ул. Островитянова, д. 1.
E-mail: strutynskaya@yandex.ru

FOR CORRESPONDENCE:

Maria A. Karnaushkina

I.M. Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University),
Doctor of Medical Sciences,
Professor of Hospital Therapy Department no. 2.
8, Bd. 2, Trubetskaya St., Moscow, 119991.
Email: kar3745@yandex.ru

Dmitry V. Burenchev

Scientific Practical Medical Radiology Center by Moscow Health Department,
Doctor of Medical Sciences, Head Researcher,
Head of Roentgenologic and Radionuclide Examination Department.
28, Bd. 1, Srednaya Kalitnikovskaya St., Moscow, 109029.
Email: dburenchev@mail.ru

Anastasia D. Strutynskaya

Pirogov Russian National Research Medical University, Student.
1, Ostrovityanova St., Moscow, 117997
Email: strutynskaya@yandex.ru

Поступила 03.09.2018

Submitted as of 03.09.2018