

<https://doi.org/10.29296/25877305-2022-01-13>

## Гистиоцитоз из клеток Лангерганса височных костей: клинический случай

**Х.М.-А. Диаб**, доктор медицинских наук, профессор,  
**Н.А. Дайхес**, член-корреспондент РАН,  
доктор медицинских наук, профессор,  
**В.А. Сайдулаев**, кандидат медицинских наук,  
**А.С. Юнусов**, доктор медицинских наук, профессор,  
**О.А. Пашинина**, кандидат медицинских наук,  
**А.Е. Михалевич**, кандидат медицинских наук  
Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии Федерального медико-биологического агентства России, Москва  
**E-mail:** sultan070487@mail.ru

*Гистиоцитоз из клеток Лангерганса (ГКЛ) – редкое заболевание с частотой встречаемости от 1 до 9 случаев на 1 000 000 населения в год. От 75 до 90% случаев болезни приходится на детский возраст. Этиология заболевания неизвестна. Патогенетически заболевание характеризуется клональной пролиферацией клеток Лангерганса – лимфоидные дендритные клетки, происходящие из костного мозга, имеют антиген-презентирующую функцию вне дермы. В 25–30% случаев поражаются височные кости. Чаще заболевание встречается у лиц мужского пола. Пик заболеваемости приходится на первые 3 года жизни.*

*Заболевание длительное время может протекать бессимптомно, либо под маской других часто встречающихся патологических состояний среднего уха (хронический гнойный средний отит, мастоидит, наружный диффузный отит).*

*В статье представлен клинический случай поражения височной кости ГКЛ. Особенность клинического случая в рецидивирующем течении заболевания под маской острого мастоидита.*

**Ключевые слова:** орфанные заболевания, гистиоцитоз из клеток Лангерганса, височная кость, компьютерная томография.

**Для цитирования:** Диаб Х.М.-А., Дайхес Н.А., Сайдулаев В.А. и др. Гистиоцитоз из клеток Лангерганса височных костей: клинический случай. Врач. 2022; 33 (1): 78–80. <https://doi.org/10.29296/25877305-2022-01-13>

Гистиоцитозы из клеток Лангерганса (ГКЛ) – группа заболеваний (болезни Таратынова, Хенда–Шюллера–Крисчена, Леттерера–Сиве), в основе которых лежит локальная или диссеминированная пролиферация и накопление в тканях макрофагов (патологических клеток Лангерганса [КЛ]), ведущая к повреждению и нарушению функции пораженной анатомической области [1–4]. Этиология ГКЛ остается неизвестной [5, 6]. Распространенность ГКЛ отличается широкой вариабельностью от 1:50 000 до 1:200 000 [7–10]. Заболевание в основном встреча-

ется в детском возрасте (от 1 до 4 лет) и преимущественно у лиц мужского пола [11–13].

По данным разных авторов височная кость вовлекается в патологический процесс в 15–60% случаев [14, 15]. У заболевания нет характерной локализации гистиоцитарных очагов, поэтому височная кость может быть единственным очагом поражения.

Согласно данным литературы, двухстороннее поражение височных костей наблюдается в >30% случаев, чаще – при мультисистемном поражении [16–18].

При поражении височной кости патологическим процессом довольно трудно провести дифференциальную диагностику с другими заболеваниями, которые также протекают с деструкцией кости (параганглиома, невринома лицевого нерва, холестеатома, метастаз, первичные злокачественные новообразования в области височных костей) [19].

Приводим клинический случай.

*Пациентка, 3-х лет, госпитализирована в Астраханский филиал ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии» Федерального медико-биологического агентства России с жалобами на припухлость, болезненность, отек и покраснение в правой заушной области, снижение слуха на правое ухо. В анамнезе несколько эпизодов острого мастоидита. На фоне консервативного лечения симптомы мастоидита регрессировали. Пациентка неоднократно получала курс антибиотикотерапии. При осмотре: в заушной области припухлость, покраснение, при пальпации заушная область болезненна. При отоскопии правого уха: наружный слуховой проход свободный, кожа не изменена, барабанная перепонка гиперемирована, опознавательные пункты ступенчаты.*

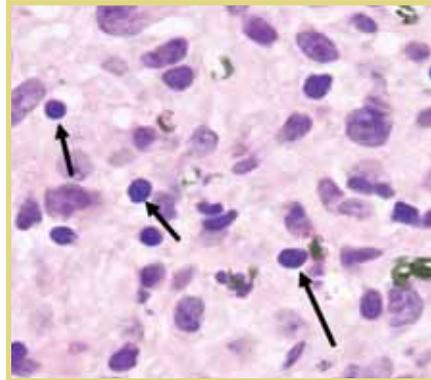
*На компьютерной томографии (КТ) височных костей определяется участок деструкции над правым сигмовидным синусом (рис. 1). Барабанная полость и антрум заполнены патологическим процессом; по данным тимпанометрии – тип С.*

*Под эндотрахеальным наркозом выполнена антростомастомия, экспозиция области деструкции кости. Кость борями удалена до здоровых участков. Дефект над сигмовидным синусом закрыт аутохрящом с ушной раковины. Удаленная патологическая ткань отправлена на патогистологическое исследование.*

*По результатам патогистологического и иммуногистохимического исследований препарата выставлен диагноз: ГКЛ (рис. 2). На 6-е сутки после операции пациентка находилась в удовлетворительном состоянии. Со слов родителей жалоб ребенок не предъявляет. При осмотре правой заушной области отека и инфильтрации нет.*



**Рис. 1.** КТ височных костей, аксиальная проекция; стрелкой показан участок деструкции кости  
**Fig. 1.** Computed tomography of temporal bone, axial plane; arrow shows area of bony destruction



**Рис. 2.** Патогистологическая картина удаленного материала; стрелки указывают на КЛ  
**Fig. 2.** Histological view of removed pathological tissue; arrows shows Langerhans cells.

При отоскопии правого уха: наружный слуховой проход свободный, отделяемого нет. Барабанная перепонка с незначительной инъекцией сосудов по ходу рукоятки молоточка. Другие ЛОР-органы без патологии. Пациентка в удовлетворительном состоянии выписана на 7-е сутки после операции. Рекомендована консультация гематолога-онколога.

### ЗАКЛЮЧЕНИЕ

При ГКЛ в патологический процесс наиболее часто вовлекаются височные кости, при этом зачастую наблюдается двухстороннее поражение. Высокий процент диагностических ошибок возникает из-за отсутствия специфических симптомов, характерных для ГКЛ. При наличии отореи, снижении слуха, рецидивирующем течении болезни, отсутствии или временном эффекте от проводимого консервативного лечения необходимо заподозрить ГКЛ. КТ, магнитно-резонансная томография и патогистологическое исследование имеют важное диагностическое значение для раннего выявления заболевания. В лечении данных пациентов требуется мультидисциплинарный подход, что возможно при совместном наблюдении и лечении у отоларинголога и гематолога-онколога.

Рецидиву заболевания в большей степени подвержены пациенты с мультисистемной формой. Все пациенты нуждаются в длительном периоде наблюдения. Прогноз более благоприятен у пациентов с ограниченным поражением.

Помимо распространенности заболевания, важными прогностическими факторами являются возраст пациента на момент постановки диагноза, поражение шейных лимфатических узлов и кожи головы. Дети младше 2 лет чаще имеют плохой исход. Также значимым прогностическим фактором являются мультисистемное поражение и дисфункция жизненно важных

органов. В целом, пациенты с поражением жизненно важных органов имеют наихудший прогноз. Несмотря на отсутствие специфического лечения прогноз заболевания благоприятный при отсутствии поражения жизненно важных органов и своевременной диагностике.

\*\*\*

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Исследование не имело финансовой поддержки.

### Литература/Reference

1. Долгов В.А., Аникин М.И., Горбанева Г.А. и др. Случай обнаружения гистиоцитоза у грудного ребенка, первоначально диагностируемого как серозное воспаление среднего уха. *Российская оториноларингология*. 2016; 1: 112–5 [Dolgov V.A., Anikin M.I., Gorbaneva G.A. et al. The case of detection of histiocytosis in nursing infant primarily diagnosed as serous inflammation of middle ear. *Rossiiskaya otorinolaringologiya*. 2016; 1: 112–5 (in Russ.)]. DOI: 10.18692/1810-4800-2016-1-112-115.
2. Лазюк И.И., Борисевич Г.А., Сергеева А.А. и др. К вопросу диагностики гистиоцитоза из клеток Лангергарса. *Новости лучевой диагностики*. 1998; 4: 13–5 [Lazuyk I.I., Borisevich G.A., Sergeeva A.A. i dr. K voprosu diagnostiki gistiotsitoza iz kletok Langergarsa. *Novosti luchevoi diagnostiki*. 1998; 4: 13–5 (in Russ.)]. URL: <https://radiomed.ru/publications/obz-gistiotsitoz-k-voprosu-diagnostiki-gistiotsitoza-iz-kletok-langergarsa>
3. Blumberg J.M., Malhotra A., Wu X. et al. Langerhans Cell Histiocytosis of the Temporal Bone with Otic Capsule Involvement. *Clin Neuroradiol*. 2017; 27 (2): 163–8. DOI: 10.1007/s00062-015-0461-4
4. Hussein Algahtani, Bader Shirah, Mohammed Bajunaid et al. Clinoradiological Discrepancy in Multisystem Langerhans Cell Histiocytosis with Central Nervous System Involvement. *Gulf J Oncolog*. 2019; 1 (31): 72–7.
5. Broadbent V., Egeler R.M., Nesbit M.E. et al Langerhans cell histiocytosis – clinical and epidemiological aspects. *Br J Cancer*. 1994; 23 (1): 11–6.
6. Guyot-Goubin A., Donadieu J., Barkaoui M. Descriptive epidemiology of childhood Langerhans cell histiocytosis in France, 2000–2004. *Pediatr Blood Cancer*. 2008; 51: 71–5. DOI: 10.1002/pbc.21498
7. Дайхес Н.А., Диаб Х.М., Загорская Д.А. и др. Гистиоцитоз клеток Лангерганса височной кости. *Анналы хирургии*. 2018; 23 (2): 121–6 [Daykhes N.A., Diab Kh.M., Zagorskaya D.A. et al. Langerhans cell histiocytosis of the temporal bone. *Annaly Khirurgii* = *Russian Journal of Surgery*. 2018; 23 (2): 121–6 (in Russ.)]. DOI: 10.18821/1560-9502-2018-23-2-121-126.
8. Campos M.K., Viana M.B., de Oliveira B.M. et al. Langerhans cell histiocytosis: a 16-year experience. *J Pediatr. (Rio J.)*. 2007; 83 (1): 79–86. DOI: 10.2223/JPED.1581
9. Boston M., Derkay C.S. Langerhans' cell histiocytosis of the temporal bone and skull base. *Am J Otolaryngol*. 2002; 23: 246–8. DOI: 10.1053/ajot.2002.123452
10. Monsereenusorn C., Rodriguez-Galindo C. Clinical characteristics and treatment of langerhans cell histiocytosis. *Hematol Oncol Clin North Am*. 2015; 29 (5): 853–73. DOI: 10.1016/j.hoc.2015.06.005
11. Stull M.A., Kransdorf M.J., Devaney K.O. Langerhans cell histiocytosis of bone. *Radiographics*. 1992; 12(4):801–23. DOI: 10.1148/radiographics.12.4.1636041
12. Stalemark H., Laurencikas E., Karis J. Incidence of Langerhans cell histiocytosis in children: a population-based study. *Pediatr Blood Cancer*. 2008; 51: 76–81. DOI: 10.1002/pbc.21504
13. Salotti J.A., Nanduri V., Pearce M.S. Incidence and clinical features of Langerhans cell histiocytosis in the UK and Ireland. *Arch Dis Child*. 2009; 94: 376–80. DOI: 10.1136/adc.2008.144527
14. D'Ambrosio N., Soohoo S., Warshall C. et al. Craniofacial and intracranial manifestations of Langerhans cell histiocytosis: report of findings in 100 cases. *Am J Roentgenol*. 2008; 191: 589–97. DOI: 10.2214/AJR.07.3573

15. Majumder A., Wick C.C., Collins R. et al. Pediatric Langerhans cell histiocytosis of the lateral skull base. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2017; 99: 135–40. DOI: 10.1016/j.ijporl.2017.06.011

16. Cochrane L.A., Prince M., Clarke K. Langerhans' cell histiocytosis in the paediatric population: presentation and treatment of head and neck manifestations. *J Otolaryngol.* 2003; 32: 33–7. DOI: 10.2310/7070.2003.35266

17. DiNardo L.J., Wetmore R.F. Head and neck manifestations of histiocytosis-X in children. *Laryngoscope.* 1989; 99: 721–4. DOI: 10.1288/00005537-198907000-00011

18. Irving R.M., Broadbent V., Jones N.S. Langerhans' cell histiocytosis in childhood: Management of head and neck manifestations. *Laryngoscope.* 1994; 104: 64–70. DOI: 10.1288/00005537-199401000-00011

19. Vezina J.-P., Audet N., Fradet G. Cerebrospinal fluid otorrhea: a rare presentation of Langerhans' cell histiocytosis of the temporal bone. *J Laryngol Otol.* 2010; 124 (5): 545–8. DOI: 10.1017/S0022215109992295

## LANGERHANS CELL HISTIOCYTOSIS OF THE TEMPORAL BONES: A CLINICAL CASE

Professor **Kh. Diab**, MD; Corresponding Member of the Russian Academy of Sciences, Professor **N. Daikhes**, MD; **V. Saidulaev**, Candidate of Medical Sciences; Professor **A. Yunusov**, MD; **O. Pashinina**, Candidate of Medical Sciences; **A. Mikhalevich**, Candidate of Medical Sciences  
National Medical Research Center of Otorhinolaryngology, Federal Biomedical Agency of Russia, Moscow

*Langerhans cell histiocytosis (LCH) is a rare disease with an incidence of 1 to 9 cases per 1,000,000 population per year. From 75 to 90% of cases of the disease occur in childhood. The etiology of the disease is unknown. Pathogenetically, the disease is characterized by a clonal proliferation of Langerhans cells – the lymphoid dendritic cells originating from the bone marrow have an antigen-presenting function outside the dermis. The temporal bones are affected in 25–30% of cases. The disease is more common in males. The peak incidence occurs in the first 3 years of life.*

*The disease can be asymptomatic for a long time or be masked as other common middle ear pathologies (chronic suppurative otitis media, mastoiditis, and otitis externa).*

*The article describes a clinical case of temporal bone LCH. The feature of the clinical case in the recurrent course of the disease is that it is masked as acute mastoiditis.*

**Key words:** orphan diseases, Langerhans cell histiocytosis, temporal bone, computed tomography

**For citation:** Diab Kh., Daikhes N., Saidulaev V. et al. Langerhans cell histiocytosis of the temporal bones: a clinical case. *Vrach.* 2022; 33 (1): 78–80. <https://doi.org/10.29296/25877305-2022-01-13>

<https://doi.org/10.29296/25877305-2022-01-14>

## Значение показателей кишечной проницаемости, состояния микробиоты в развитии гастроэнтерологических проявлений при лечении больных новой коронавирусной инфекцией (COVID-19)

**А.К. Ратникова**<sup>1,4</sup>,  
**В.Б. Гриневиц**<sup>2</sup>, доктор медицинских наук, профессор,  
**В.А. Ратников**<sup>1,3</sup>, доктор медицинских наук, профессор,  
**К.В. Козлов**<sup>2</sup>, доктор медицинских наук, профессор,  
**В.П. Горелов**<sup>1</sup>, кандидат медицинских наук,  
**Ю.А. Кравчук**<sup>2</sup>, доктор медицинских наук, профессор  
<sup>1</sup>Северо-Западный окружной научно-клинический центр им. Л.Г. Соколова Федерального медико-биологического агентства России, Санкт-Петербург  
<sup>2</sup>Военно-медицинская академия им. С.М. Кирова Министерства обороны России, Санкт-Петербург  
<sup>3</sup>Санкт-Петербургский государственный университет  
<sup>4</sup>«Первая Линия», Health Care Resort, Санкт-Петербург  
**E-mail:** dr.ratnikov@mail.ru

Эффективность борьбы с пандемией новой коронавирусной инфекции (COVID-19) основана на детальном анализе патогенетических особенностей течения инфекции SARS-CoV-2, в том числе, с оценкой состояния микробиоты и кишечной проницаемости в процессе лечения больных COVID-19.

**Цель исследования.** Изучить динамику показателей кишечной проницаемости, качественного и количественного состава микробиоты в процессе лечения больных COVID-19.

**Материал и методы.** В исследовании участвовали 80 пациентов с COVID-19 (средний возраст – 45 лет), из них легкая степень тяжести заболевания наблюдалась у 19 пациентов, средняя – у 61. Объем обследования включал традиционные клинические, клиничко-лабораторные, биохимические, инструментальные и лучевые исследования, а также оригинальные методики изучения кишечной проницаемости и микробиоты. В качестве элемента комплексной патогенетической терапии 41 (51,3%) больному назначался препарат ребамипид.

**Результаты и выводы.** Изучена клиническая, лабораторная и лучевая семиотика COVID-19, выявлена взаимозависимость проявлений системного воспаления, изменений микробиома кишечника у больных легкой и средней степени тяжести. Установлена характерная динамика уровней концентрации провоспалительных цитокинов, инсулина, фекального кальпротектина и зонулина, отражающая особенности изменений кишечной проницаемости на фоне лечения COVID-19. Доказана необходимость коррекции кишечной проницаемости при лечении больных COVID-19, подтверждена эффективность ребамипида при его использовании на стационарном этапе лечения и при дальнейшем применении в процессе амбулаторной реабилитации.

**Ключевые слова:** инфекционные заболевания, новая коронавирусная инфекция, COVID-19, желудочно-кишечный тракт, SARS-CoV-2, ребамипид, кишечная проницаемость, зонулин, фекальный кальпротектин, микробиота, эндотоксин.

**Для цитирования:** Ратникова А.К., Гриневиц В.Б., Ратников В.А. и др. Значение показателей кишечной проницаемости, состояния микробиоты в развитии гастроэнтерологических проявлений при лечении больных новой коронавирусной инфекцией (COVID-19). *Врач.* 2022; 33 (1): 80–88. <https://doi.org/10.29296/25877305-2022-01-14>