

# Випадки з практики

УДК: 616.155:616.43:611.814.1

*М.Л.Кирилюк, Ю.А.Слынько, Ю.П.Кирилюк*

## БОЛЕЗНЬ ХЕНДА-ШЮЛЛЕРА-КРИСЧЕНА В ПРАКТИКЕ ЭНДОКРИНОЛОГА

Кафедра факультетской терапии (зав. - проф. А.Е.Поляков) Одесского государственного медицинского университета, клиника «Андромед» (директор - И.А.Мильман), Одесса

**Резюме.** В статье приводится клиническое описание пациента 24 лет, страдающего с 7 лет гистиоцитозом X (гистиоцитозом из клеток Лангерганса), подтвержденного гистологическим исследованием пунтата грудного позвонка и рентгенографией костей скелета, и несхарным мочеизнурением. У больного

на момент обследования имеет место описанное рентгенологически преимущественное поражение грудного отдела позвоночника и сохраняется несхарный диабет.

**Ключевые слова:** гистиоцитоз из клеток Лангерганса, несхарный диабет.

**Введение.** В практической работе эндокринолога наиболее часто встречается идиопатический несхарный диабет, в меньшей степени постинфекционный, посттравматический и послеоперационный (удаление аденом гипофиза) [2,5]. К редким причинам несхарного диабета относят инфильтративные заболевания, в частности болезнь Хенда-Шюллера-Крисчена (Hand-Scheller-Christian) (распространенный хронический гистиоцитоз, липоидный гранулематоз). Данное заболевание представляет собой подострую форму гистиоцитоза X (гистиоцитоз из клеток Лангерганса) с неясной этиологией, патоморфологическим субстратом которой является аномальная реактивная локализованная или множественная диссеминированная пролиферация гистиоцитов, имеющих структурные и функциональные характеристики клеток Лангерганса без признаков атипии, с накоплением в них продуктов нарушенного обмена, образованием очагов клеточной инфильтрации, гранулём, остеолитических очагов, фиброза. Заболеваемость не превышает 0,2 на 100 тысяч населения [1]. Встречается преимущественно в детском возрасте. У пациентов с данным заболеванием имеет место классическая триада Крисчена - дефекты развития черепа, экзофтальм, несхарный диабет, а у 10% больных - недостаточность роста, коррелирующая со снижением массы аденогипофиза. Центральный несхарный диабет изолированно может встречаться у 5-50% больных, усиливая риск развития низкорослости до 53,7% через 10 лет от начала заболевания [3,4]. Иные эндокринные нарушения (вторичный гипопитуитаризм, гиперпролактинемия) проявляются при инфильтрации клетками Лангерганса других ядер гипоталамуса [6].

**Цель исследования.** Описать клинический случай редко встречающегося заболевания - гистиоцитоза из клеток Лангерганса.

**Материал и методы.** В представленной работе использовались такие методы диагностики как флюорография органов грудной клетки, рентгенография грудного отдела позвоночника, УЗИ

печени, селезенки, поджелудочной железы, почек, гистологические и биохимические исследования крови и мочи.

**Результаты исследования и их обсуждение.** Приводим случай гистиоцитоза X, осложнившегося центральным несхарным диабетом.

В гематологическое отделение Одесской областной клинической больницы (ООКБ) поступил больной К-в, 24 лет с жалобами на общую слабость, головокружение, бессонницу, боли в грудном отделе позвоночника, в рёбрах, жажду, увеличение суточного выделения мочи.

**Анамнез заболевания:** в возрасте 7 лет в НИИ онкологии и рентгенологии АМН Украины (г. Киев) на основании клинико-гематологических данных и гистологического заключения биопсированного позвонка у больного был диагностирован злокачественный гистиоцитоз 3Б ст. (поражение костей скелета), осложнившийся центральным несхарным диабетом. За период с момента верификации болезни до 2005 года пациенту проводилась лучевая терапия g-пучками гипоталамо-гипофизарной области, грудного отдела позвоночника Th5-Th10, теменных костей, подвздошной кости слева, челюстного сустава слева, а также медикаментозное лечение цитостатиками, антимагнетоболитами, глюкокортикоидами, симптоматическими средствами, постоянно получает десмопрессин. Состояние больного улучшилось, однако, полной клинической ремиссии достичь не удалось. В связи с ухудшением общего состояния госпитализирован в ООКБ.

**Объективно:** кожа сухая на ощупь, теплая, слегка шелушится, видимые слизистые бледно-розовые, лицо одутловатое. Геморрагических проявлений и периферических отёков нет. Кифосколиоз грудного отдела позвоночника, рёберный горб. Пульс 80 ударов в минуту, ритмичный, удовлетворительного наполнения и напряжения, артериальное давление 90/60 мм рт.ст. Перкуторно над лёгкими ясный легочной звук, границы сердца не смещены, аускультативно - несколько ослабленное везикулярное дыхание, тоны сердца

приглушены. Живот мягкий, печень и селезёнка не увеличены. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон.

*Данные лабораторного обследования:* общий анализ крови: Нв – 123 г/л, эритроциты – 3,7 Т/л, ЦП – 0,99, тромбоциты – 284,9 Г/л, лейкоциты – 4,2 Г/л, лейкоцитарная формула: п – 2%, с – 40%, э – 2%, л – 40%, м – 16%, СОЭ – 7 мм/ч. Мочевина, общий белок, глюкоза крови, общий билирубин, АСТ, АЛТ, креатинин крови – норма. Кальций крови – 2,2 ммоль/л (норма 2,1-2,55). Общий анализ мочи: относительная плотность 1001, белок и глюкоза отсутствуют, эпителий плоский единичный, лейкоциты – единичные. Проба по Зимницкому – гипоизостенурия. *Данные инструментальных методов исследования:* флюорография органов грудной клетки – деформация грудной клетки, в лёгких усиление легочного рисунка, корни уплотнены, тяжистые, сердце и сосуды без особенностей. Рентгенография грудного отдела позвоночника в 2 проекциях: угловое искривление позвоночника с вершиной на уровне Th5, Th6, значительное снижение высоты тел позвонков и их существенная деформация; Th5, Th6 – старый компрессионный перелом; высота межпозвонковых дисков снижена почти на всём протяжении, имеет место уплотнение замыкательных пластинок. Заключение: угловая деформация грудного отдела позвоночника, «горб», старый компрессионный перелом тел Th5, Th6, дегенеративно-дистрофические изменения позвоночника. УЗИ органов брюшной полости – без особенностей.

Клинический диагноз: Гистиоцитоз X (болезнь Хенда-Шюллера Крисчена) средней степени тяжести с поражением костей скелета. Центральный несахарный диабет в стадии декомпенсации.

За время пребывания в стационаре проводилась симптоматическая, общеукрепляющая терапия. Консультирован эндокринологом, скорректирована заместительная гормональная терапия (десмопрессина 0,01% раствора по 2 капли в нос каждые 8 часов в первые сутки, затем по 2 капли каждые 12 часов). Через 11 дней больной был выписан с улучшением общего состояния и лабораторных показателей (исчезновение жажды, нормализация сна, повышение удельного веса мочи), однако сохранились боли в грудном отделе позвоночника. Рекомендовано диспансерное наблюдение участкового терапевта, гематолога и эндокринолога по месту жительства. Противопоказаны физический труд, переохлаждение, электро- и физиопроцедуры.

У данного больного заболевание началось в детском возрасте, что характерно для гистиоцитоза X. Из триады Крисчена у мальчика были выявлены дефекты развития черепа (остеолитические очаги) и несахарный диабет, дополнительно очагами гистиоцитарной инфильтрации были поражены грудные позвонки без вовлечения в

патологический процесс легких. За 17 лет течения болезни у пациента произошло развитие угловой деформации грудного отдела позвоночника из-за компрессионных переломов позвонков и фиброзных дегенеративно-дистрофических изменений в них. Обострение несахарного диабета произошло, по-видимому, из-за неадекватной заместительной терапии десмопрессином, поскольку гемограмма не указывает на активацию аномальной пролиферации и обострение основного заболевания. Гистологическая картина инфильтратов, характерная для гистиоцитоза X, включает в себя преимущественно гистиоциты, а также плазмциты, эозинофилы, лимфоциты, отдельные мегакарициты; нормобластический тип кроветворения; преобладание гранулоцитарных ростков над эритробластами. В гемограмме выявляются ретикулоцитоз, эозинофилия, появляются миелоциты, плазмциты.

Обычно такие больные нуждаются в приеме аналогов вазопрессина пожизненно, так как клинико-лабораторная ремиссия гистиоцитоза X не приводит к исчезновению симптомов несахарного диабета. Своевременная лучевая терапия и полихимиотерапия, осуществляемая по стандартным протоколам, как правило, позволяют успешно сдерживать активность процесса и достичь ремиссии заболевания.

**Перспектива дальнейших исследований** заключается в динамическом наблюдении за пациентами с гистиоцитозом X с целью оптимизации контроля за течением заболевания и своевременного предупреждения его осложнений.

#### Литература

1. Гольдштейн В.Д., Борисова Н.К. Гистиоцитоз X (гистиоцитарный гранулематоз) - В кн.: Болезни органов дыхания: Руководство для врачей: В 4 т. / Под ред. Н.Р. Палева. Т. 4. Частная пульмонология / А.М. Борисова, Н.К. Борисова, Т.Е. Гембицкая и др. -М.: Медицина, 1990.- С. 511- 526.
2. Кирилюк М.Л., Аксенов В.В., Бедрень Р.В., и др. Посттравматический несахарный диабет // Здоровье мужчины. – 2005.- № 4(15).- С.37-38.
3. Лазюк И.И., Борисевич Г.А., Сергеева А.А., Ратнер Т.П. К вопросу диагностики гистиоцитоза из клеток Лангерганса // Новости лучевой диагностики.- 1998.- №4.- С. 13-15.
4. Donadieu J., Rolon M.-A., Pion I., et al. Incidence of growth hormone deficiency in pediatric-onset Langerhans cell histiocytosis: Efficacy and safety of growth hormone treatment // J. Clin. Endocrinol. and Metab.- 2004.- Vol. 89, N2.- P. 604-609.
5. Agha A., Rogers B., Mylotte D., et al. Neuroendocrine dysfunction in the acute phase of traumatic brain injury // J. Clin. Endocrinol.- 2004.- Vol. 60, №5.- P. 584-591.
6. Levin N. Manual of endocrinology and metabolism.- Boston, New York, Toronto, London.: Little Brown and Co, 1994.- 639 p.

**HAND-SCHILLER-CHRISTIAN DISEASE IN THE PRACTICE OF AN ENDOCRINOLOGIST**

*M.L.Kirilyuk, Yu.A.Slyn'ko, Yu.P.Kirilyuk*

**Abstract.** The paper deals with a clinical description of a 24-years old patient, suffering from histiocytosis X (Langerhans cell histiocytosis) confirmed by a histologic study of thoracic vertebra punctate and radiography of the skeletal bones and nonsugar polyuria. At the moment of the study the patient is characterized by the presence of the described radiographically predominant affection of the thoracic portion of the spine and persistence of diabetes insipidus.

**Key words:** Langerhans cell histiocytosis, diabetes insipidus

State Medical University (Odessa)  
“Andromed” Medical Center (Odessa)

Рецензент – доц. Н.В.Пашковська

Buk. Med. Herald. – 2007. – Vol.11, №1.- P.154-156

Надійшла до редакції 5.09.2006 року

---