

Линкевич А.В., Гриц А.А.

БОЛЕЗНЬ ЭРДГЕЙМА-ЧЕСТЕРА: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Научный руководитель: ст. преп. Полякова Ю.С.

Кафедра пульмонологии, фтизиатрии, аллергологии и профпатологии с курсом повышения квалификации и переподготовки

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

Болезнь Эрдгейма-Честера (БЭЧ) является редким мультисистемным гистиоцитарным заболеванием клональной природы, которое в 2016 году Всемирной организацией здравоохранения было отнесено к категории «опухолей из гистиоцитов и дендритных клеток». Заболевание характеризуется крайне вариабельной клинической картиной – от бессимптомного локального поражения до жизнеугрожающих полиорганных форм. К настоящему времени в мировой литературе описано менее 1000 случаев данного заболевания, что делает каждое клиническое наблюдение уникальным и значимым для изучения. Диагностика представляет значительные трудности ввиду редкости патологии и гетерогенности симптомов.

Проанализировать динамику клинико-рентгенологической картины и диагностический путь у пациента с болезнью Эрдгейма-Честера на протяжении длительного периода наблюдения (2015–2026 гг.).

Проведен ретроспективный анализ данных анамнеза, протоколов консилиумов и результатов лучевых методов диагностики (рентгенография, компьютерная томография высокого разрешения) пациента 1980 года рождения, наблюдавшегося в УЗ «Минский клинический центр фтизиопульмонологии» с 2015 по 2026 год. Проанализировано 8 протоколов КТ-исследований и 2 протокола консилиумов.

Изменения в легких впервые выявлены в 2015 году, первоначально установлен диагноз «Саркоидоз, легочно-медиастинальная форма, активная фаза». В течение последующих 11 лет пациент находился под наблюдением с данным диагнозом, получая повторные курсы терапии пентоксифиллином (800–1200 мг/сут), антиоксидантным комплексом, витамином Е и глюкокортикостероидами (кеналог 40 по различным схемам) на основании решений консилиумов от 17.02.2023 и 02.05.2024.

Анализ динамики КТ-картины за период 2022–2026 гг. выявил волнообразное течение процесса, которое интерпретировалось как «смешанная динамика» или «частичное рассасывание» на фоне терапии, однако без достижения полной ремиссии. При ретроспективном анализе обращают на себя внимание характерные КТ-признаки: диффузные интерстициальные изменения с утолщением междолькового и перибронховаскулярного интерстиция, участки «матового стекла», множественные перилимфатические очаги, зоны консолидации в верхних долях, а также выраженная медиастинальная лимфаденопатия с формированием конгломератов.

Верификация диагноза. Диагноз болезни Эрдгейма – Честера был верифицирован на основании гистологического и иммуногистохимического исследования биоптата пораженной ткани (внелегочное поражение). При морфологическом исследовании выявлена инфильтрация клональными гистиоцитами с характерным иммунофенотипом: CD68+, CD1a–, лангерин–. Дополнительным подтверждением клональной природы заболевания явилось обнаружение мутации BRAF V600E в образце ткани, что является наиболее частым генетическим событием при БЭЧ и исключает диагноз саркоидоза. Таким образом, длительно существовавший диагноз «саркоидоз» был пересмотрен после получения результатов молекулярно-генетического и иммуногистохимического исследований.

Представленный клинический случай демонстрирует, что клинико-рентгенологическая картина саркоидоза и болезни Эрдгейма–Честера может быть идентичной. Достоверные различия между этими заболеваниями определяются только на основании гистологического, иммуногистохимического (CD68+, CD1a–, лангерин–) и молекулярно-генетического (BRAF V600E) исследований. Таким образом, морфологическая верификация является обязательной при всех хронических гранулематозных процессах в легких.