

## ОТ ЭКССУДАТИВНОЙ ЭНТЕРОПАТИИ ДО ГИСТИОЦИТОЗА ИЗ КЛЕТОК ЛАНГЕРГАНСА: ПУТЬ К РЕДКОМУ ДИАГНОЗУ У РЕБЁНКА РАННЕГО ВОЗРАСТА

Мовсисян Г.Б., Комарова А.Д.

Научный руководитель:

д.м.н., проф. А.С. Потапов

Национальный медицинский исследовательский центр  
здоровья детей Минздрава России, Москва

*Ключевые слова:* дети, гистиоцитоз, диагностика

*Актуальность.* Поражение желудочно-кишечного тракта при гистиоцитозе из клеток Лангерганса (ЛКГ) встречается в 2–3% случаев, а проявления, связанные с интестинальной потерей белка, описаны ещё реже. Отсроченная верификация диагноза и позднее начало терапии являются факторами риска мультисистемного поражения и неблагоприятного исхода. Представлен редкий клинический случай диагностики ЛКГ у ребёнка раннего возраста с тяжёлыми проявлениями экссудативной энтеропатии в дебюте.

**Описание клинического случая.** Девочка, 1 год 3 мес, поступила с клиническими проявлениями тяжёлой экссудативной энтеропатии в виде частого водянистого стула, гипоальбуминемии, электролитных нарушений, дефицита массы тела и микроэлементов, нарушений коагуляционного гемостаза, анемии, тромбоцитопении, осложнённых эпизодов вторичного гемофагоцитарного синдрома, который является угрожающим жизни нарушением регу-

ляции иммунной системы и патогенетически характеризующийся гиперактивностью макрофагов и Т-лимфоцитов при низкой активности цитотоксических Т-лимфоцитов и NK-клеток; в последующем активность Т-лимфоцитов также падает. За период пребывания в отделении были исключены причины тяжёлой мальабсорбции у ребёнка: целиакия, аутоиммунная энтеропатия, первичная лимфангиэктазия, первичная панкреатическая недостаточность, абetalипотеинемия, нарушение гликозилирования, воспалительные заболевания кишечника, болезнь Уиппла, болезнь включённых ворсин, миелопролиферативная и эндокринная патология. Учитывая возраст дебюта, периодическую лихорадку, себорейные высыпания в заушной области с геморрагическим компонентом, гепатоспленомегалию, цитопению с развитием гемофагоцитарного синдрома, проявления экссудативной энтеропатии, данные морфологического исследования биоптатов кожи и тонкой кишки, позитивные иммуногистохимические реакции с антителами к CD1 альфа и S-100, установлен диагноз: ЛКГ с мультисистемным поражением кожи, кишечника, костей нижних конечностей, органов риска (печень, селезёнка, костный мозг). BRAF-позитивный, при этом киназа B-Raf участвует в формировании внутриклеточных сигналов, направленных на клеточный рост. При консультировании онкогематологами НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева инициирован курс вемурафениба (ингибитор BRAF-киназы с активирующими мутациями в кодоне V600E) и 3 блока химиотерапии с достижением стойкой ремиссии заболевания.

**Заключение.** Резистентная к терапии гастроинтестинальная симптоматика требует обязательного проведения эндоскопических и гистологических исследований для раннего выявления таких редких причин синдрома мальабсорбции белка, как ЛКГ. Таргетная терапия ингибитором BRAF-киназы в сочетании с химиотерапией позволяют обеспечить благоприятный прогноз и достигнуть стойкой ремиссии у детей раннего возраста с мультисистемными формами заболевания.