

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПОЗДНЕЙ ДИАГНОСТИКИ НЕСАХАРНОГО ДИАБЕТА У РЕБЕНКА С ГИСТИОЦИТОЗОМ ИЗ КЛЕТОК ЛАНГЕРГАНСА

ВВЕДЕНИЕ.

Гистиоцитоз из клеток Лангерганса — орфанное заболевание, в основе которого лежит клональная пролиферация патологических гистиоцитов, фенотипически схожих с клетками Лангерганса, которые формируют специфические инфильтраты в различных органах и тканях. Встречается с частотой 3–10 случаев на 1 млн детского населения в год. Пик заболеваемости — ранний детский возраст. Клинические проявления вариабельны и зависят в первую очередь от тяжести заболевания и возраста больных.

РЕЗУЛЬТАТЫ.

Впервые в возрасте 1,5 лет (в январе 2021 г.) у ребенка появились лихорадка, резкое запрокидывание головы назад. После падения и рассасывания гематомы в области лба выявлен дефект костной ткани 2х2 см. В мае 2021 г. закрытая черепно-мозговая травма, после чего девочка стала жаловаться на боль в шее. По данным КТ шейного отдела позвоночника в январе 2022 г. выявлены застарелый переломовывих С3-С4 на фоне множественных аномалий развития позвонков. В августе 2022 г. проведена декомпрессивно-стабилизирующая операция на шейно-грудном отделе позвоночника, во время которой выявлено новообразование на шейных позвонках. При гистологическом исследовании диагностирован гистиоцитоз из клеток Лангерганса. Проведена ПЭТ, выявлены патологические очаги в области шейных позвонков, в седалищной кости слева и в л/у в области наружной запирающей мышцы. В головном мозге без видимых патологических образований, срединные структуры не смещены, накопление РФП физиологическое, симметричное. Установлен диагноз: Мультисистемный многоочаговый гистиоцитоз из клеток Лангерганса. С 21.11.2022 г. начата ПХТ по протоколу LCH IV (винбластин и преднизолон).



Впервые обследование по поводу несахарного диабета проведено на базе областной детской клинической больницы в декабре 2022 г. В течение 1,5 лет у ребенка частые и обильные мочеиспускания. При осмотре рост 89 см (-2,55 SD), масса 12 кг (-0,21 SD). Кожные покровы, слизистая полости рта сухие, живот увеличен в объеме, ЧСС 150 в мин. Щитовидная железа не увеличена. Ма1, Рb 1. За сутки выпито 5500 мл, выделено 7500 мл. Количество мочеиспусканий за сутки 17, объем разовой порции мочи 200-800 мл. В общем анализе мочи удельный вес 1005. По пробе Зимницкого выпито 5800 мл, выделено 5290 мл, удельный вес 1002-1010. Электролиты крови: натрий 139 ммоль/л, калий 3,9 ммоль/л. Глюкоза крови 3,21 ммоль/л, Hb A_{1c} 5,2%. Гормоны: кортизол 450 нмоль/л (на чистом фоне), СТГ- 1,59 нмоль/л, ИФР1 45,8 нг/мл, ТТГ 3,61 мкМЕ/мл, Т4 св. 18,47 пмоль/л. Назначена терапия десмопрессином по 50 мкг per os 2 раза в сутки с положительным эффектом, за сутки выпито 1450 мл, выделено 1500 мл, удельный вес мочи 1010-1015.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ.

По данным литературы, среди нарушений эндокринной системы при гистиоцитозе из клеток Лангерганса у детей наиболее характерно поражение задней доли гипофиза с формированием несахарного диабета, которое отмечается примерно у 7% пациентов с данным диагнозом, реже встречается тотальное поражение гипофиза с развитием пангипопитуитаризма. Представленный клинический случай демонстрирует позднюю диагностику несахарного диабета у ребенка, даже с уже установленным диагнозом гистиоцитоза из клеток Лангерганса, а учитывая степень задержки роста, у ребенка нельзя исключить пангипопитуитаризм.

КОНТАКТЫ.

Алимова Ирина
Леонидовна, д.м.н., проф.,
зав. кафедрой госпитальной
педиатрии с курсом
неонатологии ФДПО ФГБОУ
ВО СГМУ МЗ РФ, E-mail: [iri-
alimova@yandex.ru](mailto:iri-alimova@yandex.ru)