

Л.И. Семенова, С.И. Туманова В.Б. Егорова, Т.Е. Бурцева,  
С.Н. Алексеева, Я.А. Мунхалова, А.Д. Харламповева

## ГИСТИОЦИТОЗ ИЗ КЛЕТОК ЛАНГЕРГАНСА У НОВОРОЖДЕННОГО

DOI 10.25789/YMJ.2025.90.33

УДК 616.155.33-007.61-06:616.24]-  
036.1

Гистиоцитоз из клеток Лангерганса (ГКЛ) представляет собой редкое заболевание миелоидного ряда с вариабельной клинической картиной, в основе которого лежит активация сигнального пути MEK-ERK в клетках-предшественниках дендритных клеток. Локализация патологических очагов различна: наиболее распространены поражения скелета, кожи, задней доли гипофиза, лимфатических узлов, печени, селезенки, костного мозга, легких и центральной нервной системы [2].

В данной статье представлен клинический случай ГКЛ у новорожденного, родившегося в Перинатальном центре ГАУ РС(Я) «Республиканская больница №1 – Национальный центр медицины имени М.Е. Николаева». При рождении у ребенка наблюдалось характерное поражение кожи в виде бугристой сыпи темно-вишневого цвета на волосистой части головы, на пальцах рук и ног, местами со светлыми вкраплениями, плотноватые на ощупь. В динамике на фоне проводимого лечения пустулы и везикулы вскрывались с образованием язв, корок, с геморрагиями. Подробно описаны этапы диагностики, включая гистологическое и иммуногистохимическое исследования (CD1a+, Langerin+, S100+), дифференциальная диагностика и комплексный подход к лечению. Особое внимание уделено трудностям диагностики у новорожденных и важности междисциплинарного сотрудничества.

**Ключевые слова:** гистиоцитоз из клеток Лангерганса, новорожденные, кожные проявления, диагностика, лечение, гистологическое исследование

Langerhans cell histiocytosis (LCH) is a rare myeloid disorder with a variable clinical presentation, based on the activation of the MEK-ERK signaling pathway in dendritic cell precursors. The localization of pathological lesions varies: the most common sites include the skeleton, skin, posterior pituitary gland, lymph nodes, liver, spleen, bone marrow, lungs, and central nervous system [2].

This article presents a clinical case of Langerhans cell histiocytosis in a newborn delivered at the Perinatal Center of the M.E. Nikolaev Republican Hospital No. 1-NCM. At birth, the child exhibited characteristic skin lesions in the form of a bumpy, dark cherry-colored rash on the scalp, fingers, and toes, with some areas showing light inclusions and a firm texture. Over time, with treatment, the pustules and vesicles ruptured, forming ulcers, crusts, and hemorrhages. The stages of diagnosis, including histological and immunohistochemical studies (CD1a+, Langerin+, S100+), differential diagnosis, and a comprehensive treatment approach, are described in detail. Special attention is given to the challenges of diagnosing newborns and the importance of interdisciplinary collaboration.

**Keywords:** Langerhans cell histiocytosis, newborns, skin manifestations, diagnosis, treatment, histological examination.

**Для цитирования:** Семенова Л.И., Туманова С.И., Егорова В.Б., Бурцева Т.Е., Алексеева С.Н., Мунхалова Я.А., Харламповева А.Д. Гистиоцитоз из клеток Лангерганса у новорожденного. Якутский медицинский журнал. Якутский медицинский журнал. 2025; 90(2): 154-158. <https://doi.org/10.25789/YMJ.2025.90.33>

Перинат. центр ГАУ РС(Я) «Республиканская больница №1 – Национальный центр медицины имени М.Е. Николаева» (677008, г. Якутск, Сергеляхское шоссе, 4); **СЕМЕНОВА Людмила Ивановна** – зав. отд., [semenoval@mail.ru](mailto:semenoval@mail.ru); **ТУМАНОВА Сахаяна Игоревна** – врач-неонатолог, [miss.tumashkina@mail.ru](mailto:miss.tumashkina@mail.ru);

Мед. институт ФГАОУ ВО «Северо-Восточный федеральный университет имени М.К. Аммосова» (677027, г. Якутск, ул. Кулаковского, 36);

**ЕГОРОВА Вера Борисовна** – к.м.н., доцент, ORCID: 0000-00003-3051-5251, [veraborisovna@yandex.ru](mailto:veraborisovna@yandex.ru). **МУНХАЛОВА Яна Афанасьевна** – к.м.н., зав. кафедрой, ORCID: 0000-0002-9657-5612, [tokmacheva@mail.ru](mailto:tokmacheva@mail.ru); **ХАРЛАМПЬЕВА Айынына Дмитриевна** – ординатор 2 года обучения, [dmitrykuuha@yandex.ru](mailto:dmitrykuuha@yandex.ru);

**БУРЦЕВА Татьяна Егоровна** – д.м.н., проф. Медицинского института СВФУ им. М.К. Аммосова, в.н.с.-руковод. лаб. ФГБНУ «Якутский научный центр комплексных медицинских проблем» (677027, г. Якутск, ул. Ярославского, 6/3), ORCID 0000-0002-5490-2072, [bourtsevat@yandex.ru](mailto:bourtsevat@yandex.ru);

**АЛЕКСЕЕВА Саргылана Николаевна** – к.м.н., заместитель директора Перинатального центра ГАУ РС(Я) «РБ№1 – НЦМ им. М.Е. Николаева», доцент Медицинского института ФГАОУ ВО «Северо-Восточный федеральный университет имени М.К. Аммосова», ORCID 0000-0002-0550-9397, [sargylanao@mail.ru](mailto:sargylanao@mail.ru);

**Введение.** Гистиоцитоз из клеток Лангерганса – это гетерогенное заболевание, характеризующееся накоплением дендритных клеток, схожих с эпидермальными клетками Лангерганса, в различных органах. Заболевание может поражать любой орган или систему человеческого тела, но чаще всего оно затрагивает скелет (80% случаев), кожу (33%) и гипофиз (25%). Другие поражаемые органы – это печень, селезенка, кроветворная система и легкие (по 15% на каждый орган), лимфатические узлы (5-10%) и центральная нервная система, за исключением гипофиза (2-4%) [3].

Эпидемиологические данные свидетельствуют, что ГКЛ встречается с частотой 3-10 случаев на 1 млн детского населения в год. Соотношение мальчиков и девочек составляет 2:1. Пик заболеваемости – ранний детский возраст [4]. Ранний дебют ГКЛ (в возрасте до 2 лет) ассоциирован с высоким риском развития мультисистемных форм ГКЛ, тогда как моносистемные и монофокальные формы ГКЛ чаще вы-

являются у детей в возрасте старше 5 лет [1].

Причины этого заболевания неизвестны. До сих пор не получено убедительных данных в пользу генетической предрасположенности или инфекционной этиологии. Патогенез ГКЛ остается до конца не изученным. У 50-60% пациентов выявляется соматическая мутация V600E в гене BRAF, приводящая к активации сигнального пути MAPK / ERK [4, 9]. В последние годы также описаны мутации в генах MAP2K1, ARAF и других компонентах этого сигнального пути [1, 7].

Клиническое течение заболевания варьирует от локализованных форм с доброкачественным течением и спонтанным выздоровлением до диссеминированных форм с агрессивным течением и летальным исходом. Часто при агрессивных формах развиваются недомогание, потеря массы тела, задержка развития. В 80% случаев наблюдают остеолитические поражения костей, в 12-23% – в патологический процесс вовлекаются легкие, в 15-50%

– регистрируют поражения печени и селезенки [2, 5]. В 30–45% случаев отмечают поражения кожи. Поражение кожи стоит на втором месте по распространенности после поражения костей скелета. Вовлечение в патологический процесс лимфатических узлов является самым редким симптомом. Поражения кожи у новорожденных и детей грудного возраста может быть единственным признаком ГКЛ [1, 3, 8]. Сыпь может локализоваться на коже туловища, волосистой части головы и других зонах. Пациенты с поражением кожи, а также костей и лимфатических узлов, определяемых как «органы без риска», обычно имеют хороший прогноз и требуют минимального лечения. Однако пациенты с поражениями «органов риска» (печень, селезенка, легкие, костный мозг) имеют худший общий прогноз для жизни. При поражении ЦНС, позвонков, лицевых костей, костей передней или средней черепной ямки прогноз жизни и выздоровления также неблагоприятный. ГКЛ в области глазницы, сосцевидного отростка или височной области классифицируется как «риск для ЦНС» из-за повышенной частоты развития несахарного диабета и других эндокринных аномалий или паренхиматозных поражений головного мозга [5, 9].

Поскольку ГКЛ может поражать любой орган или систему организма, это заболевание следует рассматривать при любых клинических проявлениях в коже, костях, легких, печени или ЦНС. Диагноз является клинико-патологическим и должен быть поставлен только в соответствующем клиническом учреждении, чтобы избежать ошибочного диагноза при наличии нормальных реактивных клеток Лангерганса, особенно в регионарных лимфатических узлах. Помимо клинических и рентгенологических признаков, диагноз всегда должен основываться на гистологическом и иммунофенотипическом исследовании пораженной ткани, которую следует брать из наиболее легкодоступного, но репрезентативного очага поражения [3].

Цель лечения ГКЛ – подавление активности и пролиферации гистиоцитов, лимфоцитов и макрофагов, вызывающих заболевание. Лечение ГКЛ «органов без риска», как правило, демонстрирует хорошие результаты. Лечение агрессивных форм включает иммуносупрессивные средства, лучевую терапию и другие методы. Новое понимание механизмов ГКЛ открывает перспективы для использования таргетной терапии [7].

Прогноз заболевания определяется, прежде всего первичным поражением «органов риска» (в особенности костного мозга, печени и легких) с нарушением их функций [6]. Своевременная диагностика позволяет начать эффективное лечение, что в значительной степени оптимизирует прогноз. Современный опыт показывает, что ГКЛ с изолированным поражением кожи у новорожденных при своевременно начатом лечении имеет благоприятное течение [7].

**Цель работы:** описание клинического случая ГКЛ у новорожденного ребенка.

**Материалы и методы.** Проведен ретроспективный анализ медицинской карты стационарного больного отделения патологии новорожденных и недоношенных детей № 2 Перинатального центра ГАУ РС(Я) «РБ №1-НЦМ им М.Е. Николаева». Используются данные клинического наблюдения, лабораторных исследований, инструментальной диагностики, гистологического и иммуногистохимического исследований, телемедицинских консультаций (ТМК).

**Клинический случай.** Новорожденный мальчик, от 6-й беременности (1-я половина – токсикоз, 2-я половина – анемия), 4-х родов. Срок гестации 38,6 недель. Масса тела при рождении 3750 г, длина 54 см. Оценка по шкале Апгар 7/8 баллов.

Состояние при рождении тяжелое за счет дыхательной недостаточности 2 степени, признаков внутриутробной инфекции, выраженного кожного синдрома. Реанимационные мероприятия в родильном зале не проводились. Крик громкий, непродолжительный, с подтоном. На кожных покровах волосяной части головы, пальцах рук и ног, ладонях отмечаются элементы в виде узелковой бугристой сыпи темно-вишневого цвета, местами со светлыми вкраплениями, плотноватые на ощупь. Лицо синюшное за счет кровоизлияний. Дыхание с участием вспомогательной мускулатуры, с втяжением нижних межреберий, нижней апертуры грудной клетки; аускультативно проводится повсеместно, ослабленное, выслушиваются влажные хрипы проводного характера. Тоны сердца ясные, ритмичные. Живот мягкий, печень + 2 см, селезенка не увеличена. Стула не было, не мочился. Наружные половые органы по мужскому типу, анус в типичном месте.

Ребенок из родильного блока переводится в ОАРИТ новорожденных в транспортном кузове на самостоя-

тельном дыхании, подключен к ВВЛ аппарату IF режиме «NCPAP» параметрами T.High – 0,4 сек., FiO<sub>2</sub> – 25%, PEEP – 4,6 см H<sub>2</sub>Oст. В сознании, на манипуляции реагирует двигательной активностью, плачем, крик громкий. Шкала боли по N-Pass: 2 балла. Голова в родовой конфигурации, лицо симметричное. Пастозность век, фотореакция есть. Большой родничок 1,0 x 1,0 см, на уровне костей черепа, не выбухает, не пульсирует, не напряжен. Малый родничок 0,5x0,5 см. Швы сомкнуты. Судорог не наблюдается. Рефлексы новорожденного вызываются. Мышечный тонус физиологичный. Со стороны костно-мышечной системы патологии не выявлено. Видимые слизистые розовые, увлажнены. На всех участках кожного покрова включая волосистую часть головы имеются узелковые элементы вишневого цвета, некоторые элементы с плотностластическим инфильтратом, возвышаются над поверхностью кожи. Глаза чистые. Акроцианоз. Общая пастозность. С целью обеспечения центрального венозного доступа для назначения инфузионной терапии и забора крови на анализы проведена катетеризация v. Umbilicalis. Дыхание на вспомогательной вентиляции легких, аускультативно шум воздушно-кислородного потока проводится по всем легочным полям, ослаблено, хрипы проводные. Умеренное втяжение нижних подреберий. Дыхательная недостаточность по шкале Сильвермана 3 балла.

Гемодинамика относительно стабильная. Тоны сердца ясные, ритмичные, систолический шум. Пульс на лучевой, бедренных артериях прощупывается, наполнение удовлетворительное. Время наполнения капилляров 3 сек. на груди, 4 сек. на конечностях. Кормление ребенка молочной смесью PreNan и молозивом производится посредством желудочного зонда болюсно через каждые 3 часа с 12 ч. Живот мягкий, не вздут, пальпации доступен. Перистальтика кишечника единичная. Печень +1,5-2,0 см из-под края реберной дуги. Край эластичный. Селезенка не увеличена. Наружные половые органы по мужскому типу, анус в типичном месте. Стула на момент осмотра нет. Мочеиспускание свободное в подгузник. Предварительно был выставлен диагноз. Основное заболевание: P22.0 Синдром дыхательного расстройства у новорожденного: РДСН. P39.2 Внутриамниотическая инфекция плода, не классифицированная в других рубриках. Осложнение: дыхатель-

ная недостаточность у новорожденно-го 2 степени.

По анализам крови у ребенка отмечалось снижение уровня гемоглобина 148 г / л, лимфоцитопения 16,7 %. В биохимическом анализе крови: гипербилирубинемия 46,14 мкмоль / л. Показатели общего анализа мочи были в пределах нормы. Моча ПЦР ВУИ отрицательная. На Эхо-КГ выявлены функционирующий артериальный проток (0,42 см), аневризма вторичной части межпредсердной перегородки со сбросами (0,25 см и 0,14 см), признаки легочной гипертензии 1 степени. На трикуспидальном клапане регургитация 1-2 степени. Расширение легочной артерии. Незначительное расширение правого желудочка. ФВ 70,1 %. Была проведена рентгенография органов грудной клетки и брюшной полости, на которых выявлены гиповентиляция легких и неравномерная пневматизация кишечника. С учетом клинической картины и выявленных изменений при инструментально-лабораторном исследовании были назначены ампициллин / Сульбактам – 75 мг / кг / сут. 0,37 мл 2 раза в день в / в, м / с и местная обработка вскрывшихся ранок раствором перманганата калия 1 %.

На первые сутки ребенок переводится в отделение патологии новорожденных и недоношенных детей № 2 (ОПННД № 2). Температура тела 36,9 С. ЧСС 122 в мин. ЧДД 65 в мин. SaO<sub>2</sub> 100%. Кислородная поддержка увлажненным O<sub>2</sub> с потоком O<sub>2</sub> 1 л/мин, режим NCPAP. Состояние тяжелое, обусловленное дыхательной недостаточностью 1 степени, инфекционным процессом. В сознании. Крик громкий, на манипуляции реагирует болезненным плачем, двигательной активностью. Голова родовой конфигурации, лицо симметричное. Телосложение пропорциональное. Врожденные рефлекссы вызываются. Большой родничок 1,0x1,0 см, не напряжен. Малый родничок 0,5x0,5 см. Швы сомкнуты. Судорог не наблюдается. Мышечный тонус в руках физиологический, в ногах. Разведение в тазобедренных суставах полное. Кормление через желудочный зонд NaN1+ молозиво. Кожные покровы бледно-розовые, лицо синюшное, увлажнены, по всей поверхности кожного покрова, включая волосистую часть головы, лицо, за ушками, на фалангах пальцев, подмышечных впадинах, паховой области имеются пустулы с гнойно-геморрагическим содержимым, некоторые элементы с плотноэластическим инфильтратом, возвышаются над поверхностью кожи

диаметром до 0,8 см, местами вскрывшиеся с эрозированной поверхностью. Видимые слизистые чистые, розовые. Конъюнктивы обоих глаз спокойная. Общая пастозность. Периферические лимфоузлы не увеличены. Дыхание аускультативно ослабленное, хрипов нет. Перкуторный звук легочный. Тоны сердца ритмичные, ясные, систолический шум на верхушке. Пульсация на бедренных артериях проводится с обеих сторон, удовлетворительного наполнения. Живот мягкий, безболезненный. Перистальтика выслушивается. Пуповинный остаток сухой, чистый. Печень + 1,0 см. Селезенка не увеличена. Стул в виде мекония. Диурез учитывается. Лечение продолжено по листу назначений.

Ребенку 3-и сутки: кожные покровы розовые с желтушностью, на лбу петехии. По телу, на волосистой части головы множественные вскрывшиеся элементы, покрытые корочкой, плотные геморрагические элементы сохраняются, в указательных пальцах кистей, левой подмышечной области, правом плече, на мизинце левой стопы, в слизистой рта на нижней губе слева с серозно-гнойным компонентом, свежих высыпаний нет.

На 6-е сутки проведен консилиум с участием неонатологов, врача-пульмонолога, врача-аллерголога-иммунолога. Решением консилиума были рекомендованы дальнейшее обследование ребенка – проведение консультации дерматовенеролога и генетика; анализы на Крес, Трес, АНА, Анти-ДНК денатурированный, комплимент С4.

Дополнительно была проведена консультация офтальмолога; выявлена ангиопатия сетчатки. На НСГ определяется умеренная гиперэхогенность перивентрикулярных зон. По результатам УЗИ органов брюшной полости и шейного отдела позвоночника никаких отклонений выявлено не было. На УЗИ вилочковой железы определяется увеличение размеров вилочковой железы с диффузными изменениями паренхимы по типу кальцинатов.

Кожные покровы бледные, на лбу петехии с угасанием. По телу, на волосистой части головы, на плечах, множественные вскрывшиеся элементы с некрозами, геморрагиями, отходят, плотные геморрагические элементы (по одной) сохраняются на мизинце левой стопы, в слизистой рта на нижней губе слева с серозно-гнойным компонентом в виде язвы, свежих высыпаний нет.

По данным лабораторно-инструментальных исследований и консуль-

таций специалистов были выявлены повышение уровня СРБ до 15 мл/л, из пуповинной крови выделено *Staphylococcus saprophyticus*, *Enterococcus faecalis*, с кожных покровов выделены *Enterococcus faecalis* 103 КОЕ, *E. coli* 104 КОЕ. По данным коагулограммы отмечаются умеренная гипокоагуляция, увеличение протромбинового времени. По рекомендации кардиолога-ревматолога была проведена компьютерная томография легких: объем легких сохранен. Пневматизация легких неравномерная. В обоих легких выявляются множественные фокусы уплотнений, часть из них с кавитацией. Просветы бронхов тонкие. Выпота в плевральной полости не выявлено. Увеличенных внутригрудных лимфатических узлов не выявлено. Вилочковая железа неоднородной структуры, за счет гиперденсных и гиподенсных включений, в размерах увеличена. Поперечный размер вилочковой железы 6,4 см, коэффициент – 0,87. Заключение: по компьютерной томографической картине признаки двухсторонней полисегментарной деструктивной пневмонии. Тимомегалия 3 степени. Учитывая высокий уровень СРБ до 15 мл / л, было принято решение увеличить дозу антибактериальной терапии ампициллин / Сульбактам до 150 мг/кг/сут в/в струйно, медленно на 3 введения. С гемостатической целью было назначено Этамзилат натрия 12,5% 10 мг/кг/с по 0,3 мл на 4 введения в/в м/с; менадиона натрия бисульфит 1% по 1 мг/кг/с по 0,3 мл в/м однократно. С иммуномодулирующей целью назначен виферон-1 по 150 тыс. ЕД 2 раза в сутки, ректально. Местно проводится обработка вскрывшихся ранок раствором Перманганата калия 1%.

На 9-е сутки проведен второй консилиум в составе врачей неонатологов, пульмонолога, аллерголога-иммунолога. По решению консилиума показано проведение: ПЦР мочи на грибы, с целью исключения грибковой пневмонии; микроскопия на грибы (моча, зев, кал); кал на условно-патогенную флору; консультация хирурга, генетика; направить выписку для ТМК в «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачева», ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии имени академика В.И. Кулакова».

При проведении микроскопии единичные грибы высеяны из зева, в кале

и моче – не обнаружены. СРБ повышен 33,54 мг/л. ИФА на COVID-19 отрицательный. Проконсультирован хирургом, дерматовенерологом и генетиком. В заключении дерматовенеролога выставлен диагноз: Пиодермия. Генетик поставил диагноз: Врожденная инфекционная болезнь неуточненная. Пиодермия. Не исключается врожденный иммунодефицит.

К лечению добавили Гентамицин из расчета 7,5 мг/кг/с на 2 приема по 2,5мг/кг \*3 раза в сутки, а также начать противогрибковую терапию в соответствии с клиническими рекомендациями «Инвазивный кандидоз у новорожденных» флуконазол (дифлюкан) из расчета 6мг/кг/72ч в/в, капельно.

На 12-е сутки была проведена ТМК со специалистами из ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии имени академика В.И. Кулакова». Учитывая характерное поражение кожи с рождения, распространенность и динамику клинической картины нельзя исключить ГКЛ – синдром Хашимото-Прицкера. Для уточнения диагноза необходимо провести дифференциальный поиск. В лечении рекомендуется смена антибактериального препарата на ванкомицин+сульперазон, для обработки кожи в области поражения использовать только водный раствор дезинфектантов, эрозированные поверхности обрабатывать «Судокрем», «Бепантен мазь», цинковой мазью.

По результатам ТМК была проведена консультация с клиническим фармакологом ГАУ РС(Я) «РБ №1-НЦМ им. М.Е. Николаева», по антибактериальной терапии. Учитывая тяжелое течение внутриутробной пневмонии, высокий уровень СРБ 33,54 мг/л, выделение из пуповинной крови *Staphylococcus saprophyticus*, *Enterococcus faecalis*, устойчивых к клиндамицину, цефокситину, моксифлоксацину, ципрофлоксацину. Решено воздержаться от терапии ванкомицином и заменить на цефоперазон / сульбактам, согласно протоколу эмпирической антибактериальной терапии из расчета 40 мг/кг/с на 2 введения с пробой в/в м/с. Дополнительно продолжить гентамицин из расчета 7,5 мг/кг/с на 2 приема по 2,5мг/кг 3 раза в сутки. Этамзилат натрия был отменен, в связи с нормализацией показателей коагулограммы. Противогрибковая терапия флуконазолом и обработка элементов кожи были продолжены.

На 14-е сутки кожные покровы бледно-розовые. На коже лица, волосистой

части головы, туловище, верхних и нижних конечностях множественные бледные красно-розовые папулы и узелки в стадии регресса с корочками, обработанные фукоцином. На слизистой рта нижней губе слева единичный элемент в виде язвы в стадии эпителизации. Свежих высыпаний нет, отмечается значительное улучшение со стороны кожи. По телу, за ушками, в ягодичной области, голенях с заживлением.

К возрасту 16-х суток состояние ребенка с положительной динамикой, самочувствие с улучшением, активизировался, порозовел, одышка заметно меньше, отсутствие кислородной зависимости, регресс кожных проявлений. Ребенок на смешанном вскармливании, аппетит сохранен. Кожные покровы бледно-розовые, формируется одна везикула на кончике носа, старые элементы с исчезновением, остаточной пигментацией, единичные корочки на мизинце левой стопы и кисти. На правом плече сохраняется инфильтрат, который в динамике уменьшился, по консистенции мягкий. В лечении, учитывая улучшение по клинике, снижение СРБ до 29 мг/л, отменили гентамицин. После повторной ТМК с «Национальным медицинским исследовательским центром детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачева» не исключается вирусная этиология заболевания, поэтому с противовирусной целью был назначен Ацикловир в/в (капельно) из расчета 20 мг/кг/сут. на 3 введения. Цефоперазон / сульбактам, флуконазол, обработка кожных покровов продолжить. Проведена операция по удалению образования в области правого плеча, операционный материал отправлен на гистологическое исследование.

На 17-е сутки проведен третий консилиум в составе заместителя директора по неонатологии, врачей неонатологов, клинического фармаколога, врача пульмонолога, аллерголога-иммунолога. По решению консилиума показано продолжить антибактериальное лечение, воздержаться от лечения меропенемом+ванкомицином, учитывая стабильную клиническую картину, снижение СРБ. Флуконазол, ацикловир продолжить. Согласно ТМК с «Национальным медицинским исследовательским центром детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачева», к лечению решено подключить иммуноглобулин для внутривенного введения в дозе 1 г/кг за 2 дня.

На 20-е сутки кожные покровы бледно-розовые. Высыпания на коже постепенно эпителизируются, в некоторых местах оставляют после себя пигментацию. На мизинце левой стопы корочка отпала, на кистях корочка отпала, на среднем пальце с корочкой, на голове с корочками, заживают, на правом плече послеоперационная ранка, швы состоятельны, в полости рта инфильтрат с уменьшением. На 23 сутки кожные покровы бледно-розовые, на месте высыпаний пигментации, новых нет. В области правого плеча послеоперационная ранка чистая, швы состоятельны.

В возрасте 1 месяца, получено заключение гистологического исследования биоптата: ГКЛ. НнЕ: 4 ИHC: CD1a, Langerin, S100. Выписка была направлена на ТМК ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева», ФГБУ «НМИЦ-ГиП им. академика В.И. Кулакова» для консультации по дальнейшей тактике и ведению новорожденного.

**Заключение.** Таким образом, на основании гистологического исследования биоптата был выставлен диагноз: С96.6 ГКЛ, ребенок из отделения патологии новорожденных был переведен в профильное отделение онкологии для проведения специфического лечения. ГКЛ у новорожденных представляет значительные диагностические трудности из-за неспецифичности клинической картины. «Золотым стандартом» диагностики является гистологическое исследование с иммуногистохимическим подтверждением. Лечение должно быть комплексным и учитывать объем поражения, возраст пациента и молекулярно-генетические особенности заболевания. Междисциплинарный подход с привлечением неонатологов, онкологов, иммунологов и других специалистов улучшает прогноз заболевания.

Перспективы дальнейших исследований связаны с изучением молекулярных механизмов ГКЛ у новорожденных, разработкой протоколов таргетной терапии для этой возрастной группы, созданием регистра редких случаев заболевания.

*Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.*

## Литература

1. Гистиоцитоз из клеток Лангерганса – трудный диагноз (клинические случаи) / Р.М. Файзуллина, Р.Р. Гафурова, З.А. Шангареева [и др.] // Доктор Р.У. 2019. № 9 (164). С. 25-29. URL: <https://journaldoctor.ru/catalog/pediatric/gistiotsitoz-iz-kletok-langergansa-trudnyy-diagnoz-klinicheskiy-sluchay/>.

Histiocytosis from Langerhans cells – a difficult diagnosis (clinical case) / R.M. Fayzullina, R.R. Gafurova, Z.A. Shangareeva [et al.] // Doctor of Medicine. 2019.-9. P. 25-29. <https://journaldoctor.ru/catalog/pediatriya/gistiotsitoz-iz-kletok-langergansa-trudnyy-diagnoz-klinicheskiy-sluchay/>.

2. Клинические рекомендации по диагностике и лечению гистиоцитоза из клеток Лангерганса у детей. Минздрав России, 2018. URL: [https://library.mededtech.ru/rest/documents/12%20Gistiotsitoz%20Langergansa\\_12/](https://library.mededtech.ru/rest/documents/12%20Gistiotsitoz%20Langergansa_12/).

Clinical guidelines for the diagnosis and treatment of Langerhans cell histiocytosis in children. Ministry of Health of Russia, 2018. [https://library.mededtech.ru/rest/documents/12%20Gistiotsitoz%20Langergansa\\_12/](https://library.mededtech.ru/rest/documents/12%20Gistiotsitoz%20Langergansa_12/).

3. Результаты ретроспективного моноцентрового исследования гистиоцитоза из клеток Лангерганса у детей / Е.Н. Волкова, Г.О. Бронин, Т.А. Высоцкая [и др.] // Педиатрия, 2009. Т. 87. № 4. С. 33-40. [https://pediatriajournal.ru/files/upload/mags/299/2009\\_4\\_2440.pdf](https://pediatriajournal.ru/files/upload/mags/299/2009_4_2440.pdf).

Results of a retrospective monocenter study of histiocytosis from Langerhans cells in children / E.N. Volkova, G.O. Bronin, T.A. Vysotskaya [et al.] // Pediatrics, 2009. Vol. 87. No. 4. P.33-40.

4. Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению гистиоцитоза из клеток Лангерганса у детей / А.Г. Румянцев, А.А. Масчан, М.А. Масчан [и др.]. Москва, 2015. С. 6-7. <https://nodgo.org/sites/default/files/12%20Гистиоцитоз%20Лангерганса.pdf>

Federal clinical guidelines for the diagnosis and treatment of histiocytosis from Langerhans cells in children / A.G. Romyantsev, A.A. Maschan, M.A. Maschan [et al.]. Moscow, 2015. Pp. 6-7. <https://nodgo.org/sites/default/files/12%20Гистиоцитоз%20Лангерганса.pdf>

5. Шарова Н.М., Кукало С.В. Лангергансоклеточный гистиоцитоз у детей // Клиническая дерматология и венерология. 2021. Т. 20, № 5. С. 21-25. DOI 10.17116/klindermat20212005121. <https://www.mediasphera.ru/issues/klinicheskaya-dermatologiya-i-venerologiya/2021/5/1199728492021051021>.

Sharova N.M. Langerhans cell histiocytosis in children / N.M. Sharova, S.V. Kukalo // Clinical dermatology and venereology. 2021.-20(5). P.21-25. <https://www.mediasphera.ru/issues/klinicheskaya-dermatologiya-i-venerologiya/2021/5/1199728492021051021>.

6. Alternative genetic mechanisms of BRAF activation in Langerhans cell histiocytosis / Chakraborty R. [et al.] // Blood. 2016;128(21):2533-2537

7. Nirav H. T. Pediatric Langerhans cell histiocytosis: state of the science and future directions / H. T. Nirav, O. Ablat // Clin Adv Hematol Oncol. 2019 Feb;17(2):122-131. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30845115/>

8. Revised classification of histiocytoses and neoplasms of the macrophage-dendritic cell lineages / Emile J.F. [et al.] // Blood. 2016;127(22):2672-2681

9. Vemurafenib for BRAF V600-mutant histiocytoses: analysis of efficacy and toxicity / E.L. Diamond [et al.] // J Clin Oncol. 2017;35(7):JCO2017729652.

DOI 10.25789/YMJ.2025.90.34

УДК 616.33-006.6:618.2

## А.Л. Чернышова, А.А. Черняков, Ю.М. Трущук, О.С. Диль РАК ЖЕЛУДКА И БЕРЕМЕННОСТЬ

Рак желудка при беременности встречается крайне редко и составляет 0,025-0,1% случаев всех беременностей, при этом большинство случаев рака желудка, ассоциированного с беременностью, диагностируется специалистами на поздней стадии, поскольку его основные симптомы (рвота, тошнота, потеря аппетита, увеличение размеров живота) ошибочно принимаются за ранний токсикоз при беременности и вероятность развития злокачественных новообразований недооценивается. Оптимальное ведение данной категории больных требует мультидисциплинарного подхода (включая онколога, акушера, хирурга, анестезиолога, гастроэнтеролога, радиолога и неонатолога). В статье представлен опыт лечения и наблюдения за данной категорией больных в виде двух клинических случаев, которые наглядно демонстрируют крайне неблагоприятный прогноз при сочетании рака желудка и беременности. По данным литературы, пятилетняя выживаемость у данной категории больных равна нулю, при этом в большинстве случаев смерть пациентки наступает в течение 6 мес. после хирургического вмешательства.

**Ключевые слова:** рак, желудок, беременность, лечение, прогноз.

Stomach cancer during pregnancy is extremely rare and accounts for 0.025-0.1% of all pregnancies, while most cases of stomach cancer associated with pregnancy are diagnosed by specialists at a late stage, since its main symptoms (vomiting, nausea, loss of appetite, increased abdominal size) are mistaken for early toxicosis during pregnancy and the likelihood of the development of malignant neoplasms is underestimated. Optimal management of this category of patients requires a multidisciplinary approach (including oncologist, obstetrician, surgeon, anesthesiologist, gastroenterologist, radiologist and neonatologist), which establishes the sequence of therapy. In the article, we presented our own experience of treating and monitoring this category of patients in the form of two clinical cases that clearly demonstrate an extremely unfavorable prognosis for a combination of stomach cancer and pregnancy. According to the literature, the five-year survival rate in this category of patients is zero, while in most cases the patient's death occurs within six months after surgery.

**Keywords:** cancer, stomach, pregnancy, treatment, prognosis.

**Для цитирования:** Чернышова А.Л., Черняков А.А., Трущук Ю.М., Диль О.С. Рак желудка и беременность. Якутский медицинский журнал. 2025; Якутский медицинский журнал. 2025; 90(2): 158-163. <https://doi.org/10.25789/YMJ.2025.90.34>

**ЧЕРНЫШОВА Алена Леонидовна** – д.м.н., проф. РАН, проф. ФГБОУ ВО «Новосибирский государственный медицинский университет» Минздрава России, директор Института онкологии и нейрохирургии ФГБУ «НМИЦ им. акад. Е.Н. Мешалкина» Минздрава России, 630055, г. Новосибирск, ул. Речуновская, 15, ORCID: 0000-0002-8194-2811, [alacher@list.ru](mailto:alacher@list.ru); **ЧЕРНЯКОВ Александр Алексеевич** – м.н.с., врач-онколог НИИ онкологии, Томский НИМЦ РАН, 634028, г. Томск, ул. Савиных, 12/1, ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-0829-0340>, [a.cherniackow@yandex.ru](mailto:a.cherniackow@yandex.ru); **ТРУЩУК Юлия Михайловна** – врач-онколог НИИ онкологии, Томский НИМЦ РАН, ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5926-2601>; **ДИЛЬ Ольга Сергеевна** – врач-онколог Института онкологии и нейрохирургии ФГБУ «НМИЦ им. акад. Е.Н. Мешалкина» Минздрава России, ORCID: 0000-0001-6562-7574.

Рак желудка (РЖ) является одним из наиболее распространенных видов рака с очень специфическими этническими и социально-экономическими особенностями в заболеваемости. Так, по данным GLOBACAN, в 2021 г. в мире было зарегистрировано около 1 млн новых случаев РЖ, и почти 70% из них приходится на развивающиеся страны, большинство из которых находятся в Восточной Азии. Известными факторами риска рака желудка являются: пожилой возраст, курение,

этническая и географическая принадлежность, наличие язвы желудка и *Helicobacter pylori* в анамнезе, иммуносупрессивное заболевание, гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь и ожирение. Данная патология чаще встречается у мужчин и диагностируется в среднем в возрасте 70 лет, однако в 1% случаев она регистрируется у лиц моложе 34 лет [9, 16].

Рак желудка стадивируется в соответствии с системой классификации TNM Американского объединенного