



Эозинофильная гранулема
височной кости

Гистиоцитоз Х:

- Синдром Hand-Schuller-Christian
(триада: поражение костей черепа, экзофтальм, скрытый диабет; хроническое течение)
- Синдром Letterer-Siwe
(гепатоспленомегалия, аденопатия, кожная сыпь, нарушения дыхания, нарушения коагуляционных свойств крови, лихорадка; острое, злокачественное течение)
- Эозинофильная гранулема
(изолированное поражение костей; доброкачественное течение)
- Синдром Hashimoto-Pritzker
(врожденное кожное заболевание; доброкачественное течение)

Гистиоцитоз Х

- 40 новых случаев заболевания/год (Франция)
- 0,05-0,5/100 000 детей (США)
- 1/250-300 000 в год (Англия)
- Возраст 5-20 лет
- Органы-мишени: кожа, печень, селезенка, легкие, кости, лимфатические узлы
- При поражении костей - остеолизис с поражением мягких тканей (деформации, боли, переломы)
- Поражение костей черепа, таза и позвонков – в 50 %

Височная кость (11-36 %)

- Наружный отит
- Рецидивирующий острый средний отит
- Секреторный средний отит
- ХГСО
- Стеноз НСП
- Полипы
- Оторея
- Парез мимической мускулатуры лица
- Кондуктивная/перцептивная ТУ

Диагностика

- Клиника (общий осмотр, ЛОР, стоматолог, функциональные дыхательные пробы)
- Общеклинические исследования (общий анализ крови, мочи, сахар крови, коагулограмма, печеночные пробы, альбумины, суточный диурез)
- Радиологические исследования (рентгенография позвоночника и органов грудной клетки, сцинтиграфия костей, МРТ головного мозга, КТ органов грудной клетки)

Классификация гистиоцитозов

I группа	Унифокальное поражение ($Nb = 1$)
II группа	Мультифокальное поражение ($Nb > 1$) Без признаков поражения одного из 4 органов: печени, селезенки, легких, костей Возраст > 2 лет
III группа	Мультифокальное поражение ($Nb > 1$) С симптоматикой поражения одного из 4 органов: печени, селезенки, легких, костей Возраст < 2 лет

Лечение I группа

- Местное лечение в случаях кожных поражений (Мехлоротамин, Кариолизин, стероиды)
- Хирургическое удаление при наличие изолированных кожных или костных очагов
- Интраопухолевое введение стероидов (Wirtschaffer, 1987)
- Биопсия + кюретаж + радиотерапия (6-15 Гр)

Лечение II и III группы

- Лечение общее: Винбластин + стероиды
- Комбинированное лечение

Результаты лечения

Группы	Выживаемость (%)	Авторы
I	95	Willis et al. (1996)
	100	Angeli et al. (1995)
	100	DiNardo & Wetmore (1989)
II	65	Greenberger et al. (1981)
	81	Kilpatrick et al. (1995)
	100	Willis et al. (1996)
	100	Alessi et Maceri (1992)
III	0	Alessi et Maceri (1992)
	0	Quraishi et al. (1995)
	15	Rivera-Luna et al. (1996)
	49	Donadieu et al. (1996)
	75	Willis et al. (1996)

Прогностически неблагоприятные факторы

- Возраст < 2 лет
- Множественная локализация
- Поражение внутренних органов (печень, селезенка, легкие, кости)
- Неэффективное консервативное лечение

Б-ной К., 2,5 года
Диагноз: Эозинофильная гранулема
правой височной кости

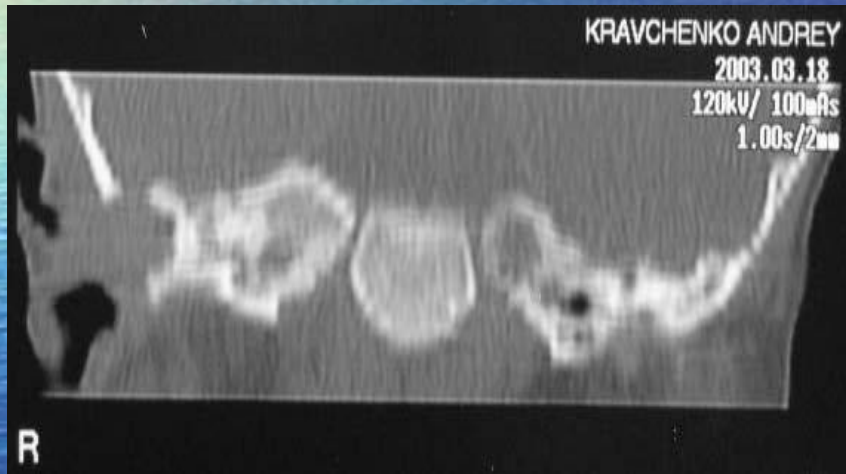
- Жалобы мамы на наличие обильного зловонного кровянисто-гнойного отделяемого из правого НСП
- Болеет около 1,5 мес. (плюс-ткань в НСП)
- 12.03.03 – 6.04.03 – лечение в ЛОР-отделении УДСБ «ОХМАТДЕТ»
- Биопсия
- КТ, МРТ
- Консультация в Институте нейрохирургии

Б-ной К., 2,5 года

Диагноз: Эозинофильная гранулема правой височной кости

- Отомикроскопия: АД – НСП obturated новообразованием розового цвета, обильный гнойный экссудат, в заушной области (чешуя височной кости) под кожей пальпируется опухолевидное образование, БП не просматривается
- Консультация педиатра, инфекциониста
- 9.04.03 – КСВП – повышение порогов регистрации КСВП по ВП справа до 80 дБ SPL (~ 50 дБ HL) ЛП V 8,5 мс; слева до 60 дБ SPL (~ 30 дБ HL) ЛП V 7,7 мс; по КП справа до 40 дБ SPL (~ 10 дБ HL) ЛП V 8,1 мс; слева до 40 дБ SPL (~ 10 дБ HL) ЛП V 7,7 мс; КВИ по КСВП справа ~ 40 дБ, слева ~ 20 дБ. При надпороговой стимуляции (120 и 130 дБ SPL) визуализируются I, III и V пики с увеличением ЛП, МПИ в пределах нормы

KT



MPT

