



Клиническое наблюдение

# Дебют гистиоцитоза из клеток Лангерганса во взрослом возрасте. Клиническое наблюдение

Чернышева О.В.<sup>1</sup> • Дорохина О.В.<sup>2</sup> • Хлебникова А.Н.<sup>2</sup> • Селезнева Е.В.<sup>3</sup>

**Чернышева Ольга Владимировна** – врач-дерматовенеролог<sup>1</sup>

**Дорохина Ольга Владимировна** – канд. мед. наук, врач-дерматовенеролог<sup>2</sup>

**Хлебникова Альбина Николаевна** – д-р мед. наук, профессор, врач-дерматовенеролог<sup>2</sup>  
✉ 141008, Московская область, г. Мытищи, ул. Мира, 1/2, Российская Федерация. Тел.: +7 (903) 102 96 96.  
E-mail: alb9696@yandex.ru

**Селезнева Елена Владимировна** – канд. мед. наук, врач-дерматовенеролог<sup>3</sup>

Гистиоцитоз из клеток Лангерганса в основном диагностируется у детей, его манифестация во взрослом возрасте встречается довольно редко. Высыпания на коже могут носить неспецифический характер и имитировать ряд дерматозов. Вследствие этого клиническая диагностика затруднительна, пациенты, как правило, в течение нескольких лет ошибочно наблюдаются у дерматолога с разными диагнозами. В статье приводится наблюдение гистиоцитоза из клеток Лангерганса с поражением кожи у женщины 35 лет, которая 2 года наблюдалась с диагнозами пиодермии, себорейного дерматита, кандидоза складок. Учитывая клиническую картину заболевания и возраст начала заболевания, авторы предположили наличие семейной доброкачественной пузырчатки Хейли – Хейли либо фолликулярного дискератоза Дарье. Однако при гистологическом исследовании были выявлены признаки гистиоцитоза из клеток Лангерганса, которые подтвердились результатами иммуногистохимического исследования с антителами к лангерину, CD1a, протеину S-100. Для обследования

и проведения специфической терапии больная была направлена к гематологу.

При резистентных процессах, не отвечающих длительно на стандартную терапию, необходимо для уточнения диагноза проводить гистологическое исследование, позволяющее выявлять редко встречающиеся в практике дерматолога заболевания.

**Ключевые слова:** гистиоцитоз, клетки Лангерганса, кожные складки, себорейные зоны, лангерин, CD1a, протеин S-100

**Для цитирования:** Чернышева ОВ, Дорохина ОВ, Хлебникова АН, Селезнева ЕВ. Дебют гистиоцитоза из клеток Лангерганса во взрослом возрасте. Клиническое наблюдение. Альманах клинической медицины. 2021;49. doi: 10.18786/2072-0505-2021-49-064.

Поступила 07.07.2021; доработана 21.12.2021; принята к публикации 24.12.2021; опубликована онлайн 18.01.2022

<sup>1</sup> ГАУЗ МО «Щелковский кожно-венерологический диспансер»; 141100, Московская область, г. Щелково, ул. Новая Фабрика, 10, Российская Федерация

<sup>2</sup> ГАУЗ МО «Мытищинский кожно-венерологический диспансер»; 141008, Московская область, г. Мытищи, ул. Мира, 1/2, Российская Федерация

<sup>3</sup> ООО «Оксигон»; 119270, г. Москва, 3-я Фрунзенская ул., 9, Российская Федерация

**Г**истиоцитоз из клеток Лангерганса (ГКЛ) – редкое заболевание, развивающееся в результате инфильтрации различных органов клетками Лангерганса. В среднем в США ежегодно регистрируется 1200 новых случаев [1]. Чаще всего заболевание встречается в возрасте от 0 до 15 лет, на долю детей приходится 64% заболевших [2]. Частота в данной возрастной группе варьирует от 3 до 8 на 1 млн человек [3]. Среди взрослых заболевание регистрируется с частотой 1–2 случая на 1 млн человек, при этом в 2 раза чаще у мужчин [4]. Заболевание протекает в различных формах, в зависимости от количества вовлеченных органов выделяют моносистемный и мультисистемный ГКЛ [5]. Моносистемный ГКЛ характеризуется хорошим прогнозом и высокой частотой спонтанных ремиссий. При данном варианте возможно унифокальное поражение костей (эозинофильная гранулема), кожи, лимфатических узлов, легких или гипофиза либо мультифокальное

поражение костей или лимфатических узлов [5, 6]. При мультисистемном ГКЛ вовлекаются 2 и более органов без нарушения либо с нарушением функции [7]. Ко второму варианту относят болезнь Леттерера – Сиве и болезнь Хенда – Шюллера – Кристена. Первая характеризуется острым течением, множественными деструкциями костей, гепатоспленомегалией, поражением лимфатических узлов, изменениями крови [7]. Вторая включает классическую триаду – несахарный диабет, экзофтальм, эозинофильную гранулему костей, в процесс также могут быть вовлечены селезенка, печень, лимфатические узлы, легкие [8]. При мультисистемном ГКЛ, как правило, присутствует кожная сыпь, которая носит разнообразный характер. Встречаются папулезно-сквамозные элементы желтоватого цвета, эритема, петехии, эрозии, рубчики, инфильтративно-опухолевые элементы. Излюбленной локализацией выступает волосистая часть головы и крупные складки кожи,

хотя возможны и генерализованные высыпания [9, 10].

Учитывая разнообразие кожных проявлений ГКЛ, в большинстве случаев пациенты первое время наблюдаются с различными дерматозами, при этом длительность ведения больных с ошибочными диагнозами варьирует от нескольких месяцев до нескольких лет. При локализации в области волосистой части головы чаще всего диагностируется себорейный дерматит, при локализации в складках – кандидоз, микоз, пиодермия, интертриго, экзема [8, 11]. Солитарные очаги на гладкой коже нередко рассматривают как лимфоплазию, саркоидоз, кожные метастазы [12]. В случаях распространенных высыпаний на коже туловища и конечностей ошибочно диагностируется каплевидный параспориоз, пруриго, красный плоский лишай [10, 13].

Решающее значение в диагностике ГКЛ имеет биопсия кожи с последующим гистологическим и иммуногистохимическим исследованием. В дерме выявляют инфильтраты, состоящие из гистиоцитов с эозинофильной цитоплазмой и почкообразными ядрами, в инфильтрате могут присутствовать эозинофилы, нейтрофилы, лимфоциты, гигантские многоядерные клетки [1, 2, 5]. Может наблюдаться экзоцитоз клеток инфильтрата с формированием микроабсцессов. При иммуногистохимическом исследовании гистиоциты инфильтрата экспрессируют маркеры CD1a, CD207, S-100 [1, 2, 5].

Поскольку ГКЛ представляет собой серьезную диагностическую проблему в связи с разнообразием кожных клинических проявлений и сходством с другими заболеваниями, приводим собственное клиническое наблюдение гистиоцитоза из клеток Лангерганса с поражением кожи у женщины 35 лет, которая 2 года наблюдалась с диагнозом пиодермии, себорейного дерматита, кандидоза складок.

### Клиническое наблюдение

Пациентка Н. 35 лет обратилась с жалобами на высыпания на коже волосистой части головы, лица, аксиллярных, паховых складок и складок под молочными железами. Два года назад отметила появление высыпаний на коже волосистой части головы, трихологом был диагностирован себорейный дерматит и рекомендовано использование лечебных шампуней, которые пациентка применяла без эффекта. Спустя несколько месяцев после эпиляции зоны бикини и подмышечных впадин отметила появление в указанных областях эрозивных мокнущих высыпаний. Обратилась на прием к дерматологу, который диагностировал пиодермию

и рекомендовал антибиотикотерапию амоксициллином с незначительным улучшением. В дальнейшем в течение года самостоятельно принимала курсами амоксициллин без эффекта. При повторном обращении к дерматологу с очагов в складках был взят анализ на патогенные грибы, при микроскопии материала выявлены грибы рода *Candida*. Получала местную противогрибковую и антибактериальную терапию, комбинированные топические глюкокортикостероиды без эффекта. Процесс продолжал распространяться. Для уточнения диагноза и лечения больная была направлена в стационар.

При поступлении общее состояние удовлетворительное, кожный процесс носил распространенный характер, локализовался на коже волосистой части головы, лица, аксиллярных, паховых, межъягодичной складках, складках под молочными железами. На коже волосистой части головы по всей поверхности отмечалось наслоение экссудативных корок желтого цвета. На коже лба, в периаурикулярной области – множественные папулы розово-желтого цвета, сливающиеся



Рис. 1. Больная Н., 35 лет. Папулы розово-желтого цвета, сливающиеся в бляшки, покрыты корками желтого цвета: А – высыпания в области лба, Б – высыпания в височной области



**Рис. 2.** Больная Н., 35 лет. Высыпания в правой аксиллярной складке (бляшка розового цвета, покрыта эрозиями по типу «мозговых извилин»)

в обширные бляшки, покрытые экссудативными чешуйками и чешуйко-корками желтого цвета (рис. 1). В подмышечных складках и складках под молочными железами инфильтрированные бляшки размером 4,0 × 8,0 см красного цвета, на поверхности которых определялись множественные эрозии по типу «мозговых извилин» (рис. 2). В паховых складках и складке под животом гиперемия розово-красного цвета, на фоне которой наблюдались папулы красного цвета и инфильтрированные бляшки с изъязвлением (рис. 3). В межъягодичной складке – бляшка розового цвета с шелушением на поверхности. Субъективно: болезненность в очагах.

На основании анамнеза и клинической картины заболевания больной предварительно было установлено два диагноза. Учитывая возраст начала болезни, наличие бляшек с четкими границами в аксиллярных складках и складках под молочными железами с множественными эрозиями на их поверхности по типу «мозговых извилин», первый предположительный диагноз – семейная доброкачественная пузырчатка Хейли – Хейли. Наличие папул розово-желтого цвета, сливающихся в бляшки, расположенных в себорейных зонах, которые были покрыты корками желтого цвета, и поражение складок позволили также предположить наличие у пациентки фолликулярного дискератоза Дарье. Для подтверждения диагноза было рекомендовано провести дообследование с выполнением диагностической биопсии.

При обследовании в общем анализе крови гемоглобин 133,7 г/л, эритроциты  $4,70 \times 10^{12}/л$ , тромбоциты  $533 \times 10^9/л$ , лейкоциты  $6,50 \times 10^9/л$ , палочкоядерные нейтрофилы – 0, сегментоядерные нейтрофилы – 69,0, эозинофилы – 1,0, базофилы – 1,0, лимфоциты – 22,0, моноциты – 7,0, скорость оседания эритроцитов – 61 мм/ч. В общем анализе мочи относительная плотность – 1002, реакция 5,50, белок – нет, лейкоциты

250 лек/мкл, эритроциты 0,3 мг/л. В биохимическом анализе крови билирубин 10,7 мкмоль/л, общий белок 73 г/л, креатинин 70 мкмоль/л, аланинаминотрансфераза 12 ед/л, аспаратаминотрансфераза 15 ед/л. Исследование на флору с очагов: выделен микроорганизм *P. mirabilis* (концентрация  $2 \times 10^9$ ), *S. aureus* (концентрация  $2 \times 10^7$ ).

При гистологическом исследовании наблюдался эпидермис с паракератозом, скопления клеточного детрита в роговом слое, акантоз, фокусы спонгиоза, участки атрофии. В верхних отделах дермы – отек, лимфоцитарная инфильтрация с примесью эозинофилов и нейтрофилов. Отмечались скопления крупных клеток с эозинофильной цитоплазмой в верхних отделах дермы и эпидермиса. Гистологические изменения соответствовали поражению кожи при гистиоцитозе из клеток Лангерганса. Для уточнения диагноза было рекомендовано проведение иммуногистохимического исследования.

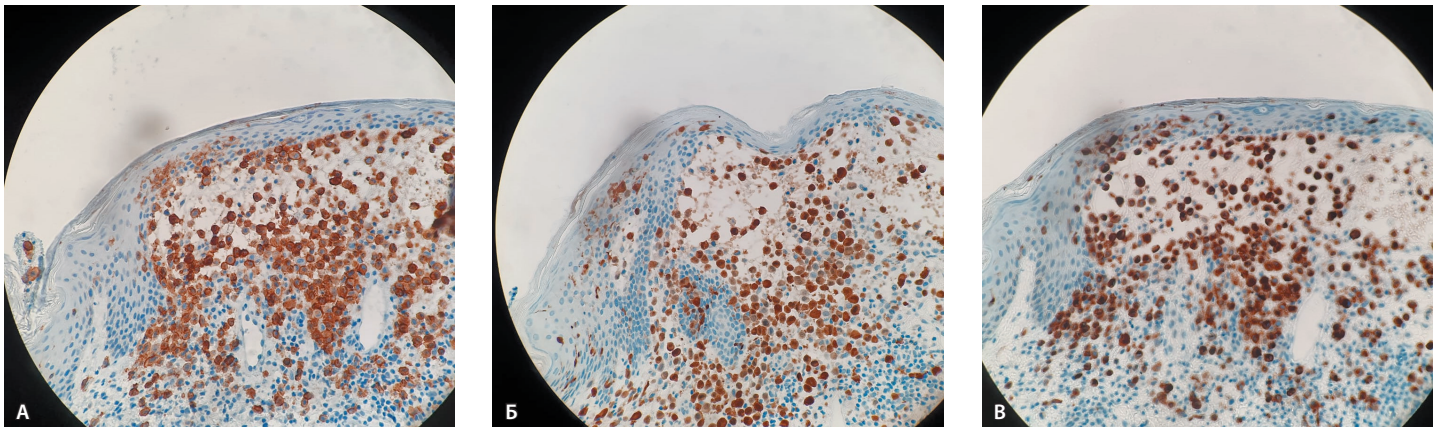
При иммуногистохимическом исследовании в верхних отделах дермы и эпидермиса визуализировались скопления крупных клеток с эозинофильной цитоплазмой, экспрессирующих CD1a, лангерин (CD207), S-100 (рис. 4). Заключение: по совокупности данных гистологического и иммуногистохимического исследования у пациентки определялся гистиоцитоз из клеток Лангерганса.

До получения результатов гистологического исследования проводилось лечение: метронидазол 250 мг внутривенно, цефтриаксона натриевая соль 1000 мг внутримышечно, флуконазол 150 мг, доксициклина моногидрат 100 мг 2 раза, наружно обработка хлоргексидином.



**Рис. 3.** Больная Н., 35 лет. Высыпания в паховых складках и складке под животом (очаги гиперемии розового цвета с папулами красного цвета на поверхности и очагами инфильтрации с изъязвлением)





**Рис. 4.** Иммуногистохимическое исследование биоптата кожи. Экспрессия протеина S-100 (А), CD207 (Б), CD1a+ (В) клетками инфильтрата. ПАП-метод, докрасивание гематоксилином Майера;  $\times 200$

Учитывая анамнез, клиническую картину, данные гистологического и иммуногистохимического исследования, пациентке был установлен диагноз гистиоцитоза из клеток Лангерганса. Для дальнейшего обследования и проведения специфической терапии была направлена к гематологу.

## Обсуждение

ГКЛ – довольно редкое заболевание, преимущественно дебютирующее в детском возрасте (большинство заболевших – дети в возрасте до 3 лет) [2]. На долю пациентов, болеющих во взрослом возрасте, приходится менее 30% [1]. Несмотря на то что локализация высыпаний в себорейных областях, на волосистой части головы и крупных складках кожи характерна для ГКЛ, чаще всего у взрослых изначально устанавливаются ошибочные диагнозы. При этом период допостановки заключительного диагноза может длиться несколько лет. Чаще всего высыпания на волосистой части головы и в себорейных зонах определяются как себорейный дерматит [11, 14]. Аналогичный диагноз был установлен нашей пациентке трихологом, вследствие чего она в течение нескольких месяцев безрезультатно использовала лечебные шампуни. Высыпания в крупных складках обычно принимают за микотический процесс. Так, у пациентки 69 лет в течение 4 лет папулезные высыпания в аногенитальной области рассматривали как микотическое поражение [9]. Эритематозные очаги в аксиллярных складках у больной 65 лет в течение года рассматривали как аллергический дерматит, при дальнейшем распространении эритематозных высыпаний на складки под молочными железами и паховую область и их эрозивации был заподозрен кандидоз, который лечили антимикотиками в течение 1,5 года [15]. В целом

до проведения биопсии и гистологического исследования, в результате которого был диагностирован ГКЛ, процесс протекал 2,5 года [15]. Нашу пациентку при появлении высыпаний в крупных складках изначально вели с диагнозом пиодермии, а в дальнейшем, учитывая неэффективность антибиотикотерапии, диагноз был изменен на кандидоз кожи. Схожие с нашим случаем диагностические ошибки были сделаны при ведении пациента 35 лет, диагноз ГКЛ которому был установлен через 8 лет от момента появления в области лица и волосистой части головы первых высыпаний, расцененных изначально как себорейный дерматит [16]. При вовлечении в процесс аксиллярных и паховых складок параллельно был диагностирован кандидоз и рекомендовано лечение местными антимикотиками. Неэффективность антимикотической терапии и распространение процесса по складкам привели к смене диагноза на семейную доброкачественную пузырчатку Хейли – Хейли [16]. При этом одновременно у пациента нарастала соматическая симптоматика, он был неоднократно госпитализирован в терапевтическое отделение с диагнозом буллезной болезни легких, хронической обструктивной болезни легких II стадии, несахарного диабета, аутоиммунного тиреоидита, эутиреоза, однако данную патологию не рассматривали как единый процесс с вовлечением кожи [16]. Длительно протекающий процесс в складках кожи, не отвечающий на антибактериальную и антимикотическую терапию, наличие эрозий по типу «мозговых извилин» на поверхности бляшек, локализующихся в аксиллярных складках и складках под молочными железами, мы также расценили клинически как семейную доброкачественную пузырчатку Хейли – Хейли. Однако наличие папулезных высыпаний на волосистой части головы,



в области лба и периаурикулярно, покрытых желтыми экссудативными корками, не позволяло исключить фолликулярный дискератоз Дарье, при котором также могут поражаться складки кожи. Поскольку подобный процесс очень редко встречается в практике дерматолога, на этапе клинического обследования не представлялось возможным объединить все кожные проявления воедино. Тем не менее окончательный диагноз был установлен после получения результатов гистологического и иммуногистохимического исследований, свидетельствовавших об инфильтрации дермы и эпидермиса крупными клетками с эозинофильной цитоплазмой, экспрессирующими CD1a, лангерин (CD207) и S-100 – типичные маркеры клеток Лангерганса.

## Заключение

Гистиоцитоз из клеток Лангерганса – заболевание, преимущественно возникающее в детском возрасте, манифестация его у взрослых встречается достаточно редко. При первичном поражении

кожных покровов пациенты обращаются за медицинской помощью к дерматологу, задача которого – своевременно диагностировать заболевание и направить больного для дообследования и лечения к гематологу. Высыпания на коже локализуются преимущественно в области волосистой части головы, лба, периаурикулярно и могут напоминать себорейный дерматит. В процесс также вовлекаются кожные складки, симулируя кандидоз, пиодермию, семейную доброкачественную пузырчатку Хейли – Хейли и ряд других дерматозов. Задача дерматолога в случае неэффективности терапии при вышеперечисленных заболеваниях – не забывать, что подобную локализацию могут иметь кожные высыпания при ГКЛ, и своевременно рекомендовать диагностическую биопсию. Окончательный диагноз ГКЛ выставляется на основании обнаружения в дерме инфильтрата, состоящего из крупных клеток с эозинофильной цитоплазмой, которые при иммуногистохимическом исследовании экспрессируют лангерин (CD207), CD1a, протеин S-100. ©

## Дополнительная информация

### Согласие пациента

Пациентка добровольно подписала информированное согласие на публикацию персональной медицинской информации в обезличенной форме в журнале «Альманах клинической медицины».

### Финансирование

Работа проведена без привлечения дополнительного финансирования со стороны третьих лиц.

### Конфликт интересов

Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

### Участие авторов

О.В. Чернышева – подготовка фактического материала для написания статьи, концепция статьи; О.В. Дорохина – подготовка фактического материала для написания ста-

ты, сбор и анализ литературы; А.Н. Хлебникова – концепция статьи, написание текста; Е.В. Селезнева – сбор и анализ литературы, написание текста. Все авторы прочли и одобрили финальную версию статьи перед публикацией, согласны нести ответственность за все аспекты работы и гарантируют, что ими надлежащим образом были рассмотрены и решены вопросы, связанные с точностью и добросовестностью всех частей работы.

## Литература / References

- Kobayashi M, Tojo A. Langerhans cell histiocytosis in adults: Advances in pathophysiology and treatment. *Cancer Sci.* 2018;109(12): 3707–3713. doi: 10.1111/cas.13817.
- Krooks J, Minkov M, Weatherall AG. Langerhans cell histiocytosis in children: History, classification, pathobiology, clinical manifestations, and prognosis. *J Am Acad Dermatol.* 2018;78(6):1035–1044. doi: 10.1016/j.jaad.2017.05.059.
- Simko SJ, Garmezay B, Abhyankar H, Lupo PJ, Chakraborty R, Har Lim KP, Hicks MJ, Wright TS, Levy ML, McClain KL, Allen CE. Differentiating skin-limited and multisystem Langerhans cell histiocytosis. *J Pediatr.* 2014;165(5):990–996. doi: 10.1016/j.jpeds.2014.07.063.
- Flores-Terry MA, Sanz-Trenado JL, García-Arpa M, Cortina-de la Calle MP. Cutaneous Langerhans Cell Histiocytosis Presenting in Adulthood. *Actas Dermo-Sifiliográficas.* 2019;110(2):167–169. doi: 10.1016/j.aden-gl.2018.12.005.
- Елькин ВД, Седова ТГ, Копытова ЕА, Плотникова ЕВ. Лангергансоподобный гистиоцитоз (патология кожи и висцеральные поражения). *Терапевтический архив.* 2017;89(4):115–120. doi: 10.17116/terarkh2017894115-120. [Elkin VD, Sedova TG, Kopytova EA, Plotnikova EV. [Langerhans cell histiocytosis: skin diseases and visceral lesions]. *Therapeutic Archive.* 2017;89(4):115–120. Russian. doi: 10.17116/terarkh2017894115-120.]
- Gomides MDA, Berbert ALCV, Janones RS, Mantese SAO. Multifocal Cutaneous Langerhans Cell Histiocytosis. *J Clin Exp Dermatol Res.* 2018;9:4. doi: 10.4172/2155-9554.1000457.
- Kim SS, Hong SA, Shin HC, Hwang JA, Jou SS, Choi SY. Adult Langerhans' Cell histiocytosis with multisystem involvement: A case report. *Medicine (Baltimore).* 2018;97(48):e13366. doi: 10.1097/MD.00000000000013366.
- Горланов ИА, Заславский ДВ, Минеева ОК, Леина ЛМ, Милявская ИР, Передере-
- в СС, Большакова ЕС. Гистиоцитоз из клеток Лангерганса (гистиоцитоз X): клиническое наблюдение. *Вестник дерматологии и венерологии.* 2013;(1):51–55. [Gorlanov IA, Zaslavsky DV, Mineyeva OK, Leina LM, Milyavskaya IR, Peredereyev SS, Bolshakova YeS. [Langerhans cell histiocytosis (histiocytosis X): a case study]. *Vestnik Dermatologii i Venereologii [Dermatology and Venereology Bulletin].* 2013;(1):51–55. Russian.]
- Scolaro BL, Pereira GB, Ogata DC, Vieira da Cunha FSPF, Martins Eftting AC, Guanabara RO. Langerhans' cell histiocytosis diagnosed due to dermatological perianal lesion. *J Coloproctol.* 2017;37(3):242–246. doi: 10.1016/j.jcol.2017.03.007.
- Taverna JA, Stefanato CM, Wax FD, Demierre MF. Adult cutaneous Langerhans cell histiocytosis responsive to topical imiquimod. *J Am Acad Dermatol.* 2006;54(5):911–913. doi: 10.1016/j.jaad.2006.01.061.



11. Querings K, Starz H, Balda BR. Clinical Spectrum of Cutaneous Langerhans' Cell Histiocytosis Mimicking Various Diseases. *Acta Derm Venereol.* 2006;86(1):39–43. doi: 10.2340/00015555-0003.
12. Stocksclaeder M, Sucker C. Adult Langerhans cell histiocytosis. *Eur J Haematol.* 2006;76(5):363–368. doi: 10.1111/j.1600-0609.2006.00648.x.
13. Utsav S, Geng S. Cutaneous Langerhans cell histiocytosis: Report of two cases. *Am J Case Reports.* 2011;12:154–158. doi: 10.12659/AJCR.882097.
14. Fronek LF, Grubbs H, Dorton DW, Miller R. Isolated Cutaneous Langerhans Cell Histiocytosis Presenting in an Adult Male. *Cureus.* 2020;12(8):e9861. doi: 10.7759/cureus.9861.
15. Карамова АЭ, Чикин ВВ, Знаменская ЛФ, Нефедова МА, Михина ВА, Батталова НС. Гистиоцитоз из клеток Лангерганса у взрослой пациентки. *Вестник дерматологии и венерологии.* 2019;95(4):57–66. doi: 10.25208/0042-4609-2019-95-4-57-66. [Karomova AE, Chikin VV, Znamenskaya LF, Nefedova MA, Mikhina VA, Battalova NS. [Langerhans cell histiocytosis in an adult patient]. *Vestnik Dermatologii i Venerologii [Dermatology and Venereology Bulletin].* 2019;95(4):57–66. Russian. doi: 10.25208/0042-4609-2019-95-4-57-66.]
16. Старостенко ВВ, Анисимова ЛА, Сидоренко ОА, Опруженкова ЕП. Гистиоцитоз X: верификация диагноза. *Вестник дерматологии и венерологии.* 2018;94(2):63–68. doi: 10.25208/0042-4609-2018-94-2-63-68. [Starostenko VV, Anisimova LA, Sidorenko OA, Opruzhenkova EP. [Histiocytosis X: verification of diagnosis]. *Vestnik Dermatologii i Venerologii [Dermatology and Venereology Bulletin].* 2018;94(2):63–68. Russian. doi: 10.25208/0042-4609-2018-94-2-63-68.]

## Adult-onset of Langerhans cell histiocytosis: a clinical case

O.V. Chernysheva<sup>1</sup> • O.V. Dorokhina<sup>2</sup> • A.N. Khlebnikova<sup>2</sup> • E.V. Selezneva<sup>3</sup>

Langerhans cell histiocytosis is mainly diagnosed in children, and its manifestation in adult age is quite uncommon. Skin rashes may be non-specific and mimic a number of dermatoses. Therefore, the clinical diagnosis is challenging and as a rule, such patients are misinterpreted and managed for other disorders by a dermatologist for some years. We present a clinical case of Langerhans cell histiocytosis with skin involvement in a 35-year female patient, who had been treated by a dermatologist for 2 years for pyoderma, seborrheic dermatitis, and skin fold candidiasis. Taking into account the clinical signs and symptoms and age of manifestation, we initially suspected familial benign pemphigus (Hailey-Hailey disease) or follicular dyskeratosis (Darier's disease). However, the histological assessment showed Langerhans cell histiocytosis confirmed by immunohistochemistry with anti-langerin, anti-CD1a, and anti-protein S-100 antibodies. The

patient was referred to a hematologist for further work-up and specific treatment.

In cases of any treatment resistant disorders, which do not respond to long-term conventional treatment, it is necessary to reconsider the diagnosis by means of histological investigation. It would allow for identification of a disease, which is uncommon in dermatology practice.

**Key words:** histiocytosis, Langerhans cells, skin folds, seborrheic areas, langerin, CD1a, protein S-100

**For citation:** Chernysheva OV, Dorokhina OV, Khlebnikova AN, Selezneva EV. Adult-onset of Langerhans cell histiocytosis: a clinical case. *Almanac of Clinical Medicine.* 2021;49. doi: 10.18786/2072-0505-2021-49-064.

Received 7 July 2021; revised 21 December 2021; accepted 24 December 2021; published online 18 January 2022

**Olga V. Chernysheva** – Dermatovenereologist<sup>1</sup>

**Olga V. Dorokhina** – MD, PhD, Dermatovenereologist<sup>2</sup>

**Albina N. Khlebnikova** – MD, PhD, Professor, Dermatovenereologist<sup>2</sup>

✉ 1/2 Mira ul., Mytishchi, Moscow Region, 141008, Russian Federation. Tel.: +7 (903) 102 96 96. E-mail: alb9696@yandex.ru

**Elena V. Selezneva** – MD, PhD, Dermatovenereologist<sup>3</sup>

### Informed consent statement

The patient has voluntarily signed her informed consent to the publication of personal medical information in an anonymized form in the *Almanac of Clinical Medicine* journal.

### Conflict of interests

The authors declare no conflict of interests.

### Authors' contributions

O.V. Chernysheva, preparation of the data for the manuscript, the paper concept; O.V. Dorokhina, preparation of the data for the manuscript, literature search and analysis; A.N. Khlebnikova, the paper concept, text writing; E.V. Selezneva, literature search and analysis, text writing. All the authors have read and approved the final version of the manuscript before submission, agreed to be accountable for all aspects of the work in ensuring that questions related to the accuracy or integrity of any part of the work have been appropriately investigated and resolved.

<sup>1</sup>Shcholkovo's dermatovenereologic clinic; 10 Novaya Fabrika ul., Shchelkovo, Moscow Region, 141100, Russian Federation

<sup>2</sup>Mytishchi's dermatovenereologic clinic; 1/2 Mira ul., Mytishchi, Moscow Region, 141008, Russian Federation

<sup>3</sup>Oxygen clinic; 9 3-ya Frunzenskaya ul., Moscow, 119270, Russian Federation