

РЕДКИЕ ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ И СИНДРОМЫ

RARE HEMATOLOGICAL TUMORS AND SYNDROMES

<https://doi.org/10.21320/2500-2139-2026-19-2-204-210>

<https://doi.org/10.21320/2500-2139-2026-19-2-204-210>

Особенности диагностики и лечения саркомы из клеток Лангерганса: редкое клиническое наблюдение

Diagnosis and Treatment of Langerhans Cell Sarcoma: A Rare Case Report

Т.Т. Валиев^{1,2,3}, **А.М. Ковригина**⁴, **Г.А. Раджабова**^{1,2}

T.T. Valiev^{1,2,3}, **A.M. Kovrigina**⁴, **G.A. Radjabova**^{1,2}

¹ ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России, Каширское ш., д. 23, Москва, Российская Федерация, 115522

¹ NN Blokhin National Medical Cancer Research Center, 23 Kashirskoye sh., Moscow, Russian Federation, 115522

² ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России, ул. Баррикадная, д. 2/1, Москва, Российская Федерация, 125993

² Russian Medical Academy of Postgraduate Education, 2/1 Barrikadnaya ul., Moscow, Russian Federation, 125993

³ ФГАОУ ВО «Первый МГМУ им. И.М. Сеченова» (Сеченовский Университет) Минздрава России, ул. Трубецкая, д. 8, стр. 2, Москва, Российская Федерация, 119991

³ IM Sechenov First Moscow State Medical University, 8 korp. 2 Trubetskaya ul., Moscow, Russian Federation, 119991

⁴ ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, Новый Зыковский пр-д, д. 4, Москва, Российская Федерация, 125167

⁴ National Research Center for Hematology, 4 Novyi Zykovskii pr-d, Moscow, Russian Federation, 125167

РЕФЕРАТ

ABSTRACT

Саркома из клеток Лангерганса (СКЛ) — редкая опухоль высокой степени злокачественности из клеток Лангерганса, характеризующаяся агрессивным течением и высокой летальностью. Заболеваемость составляет 2 случая на 100 млн населения. В отличие от гистиоцитоза из клеток Лангерганса (ГКЛ) СКЛ характеризуется выраженной клеточной атипией и склонностью к быстрому метастазированию. Клинические проявления варьируют в зависимости от локализации поражения, которая включает кожу, лимфатические узлы, кости, легкие, печень, селезенку и костный мозг. Из-за редкости заболевания стандартизованные терапевтические протоколы отсутствуют. Подходы, используемые для лечения ГКЛ, при СКЛ неэффективны. В настоящей публикации представлено клиническое наблюдение СКЛ, при которой применялись интенсифицированные противоопухолевые режимы, аналогичные таковым для высокоагрессивных лимфом, с последующей поддерживающей терапией, типичной для лечения пациентов с ГКЛ из группы высокого риска. Подобная терапевтическая тактика позволила получить полную ремиссию СКЛ, которая продолжается более 10 лет.

Langerhans cell sarcoma (LCS) is a rare high-grade malignant tumor consisting of Langerhans cells and characterized by aggressive course and high mortality. The incidence rate is 2 cases per 100 million population. As opposed to Langerhans cell histiocytosis (LCH), LCS is marked by pronounced cell atypia and tendency towards rapid metastasis. Clinical manifestations vary depending on the lesion location and involve skin, lymph nodes, bones, lungs, liver, spleen, and bone marrow. Due to the rarity of this disease, there are no standardized treatment protocols. The approaches used in LCH therapy are not effective in the treatment of LCS. The present paper reports a case of LCS with intensified chemotherapy regimens similar to those used in highly aggressive lymphomas including subsequent maintenance therapy which is commonly administered to high-risk LCH patients. This therapeutic strategy resulted in the complete LCS remission which has sustained for over 10 years.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: саркома из клеток Лангерганса, диагностика, лечение.

KEYWORDS: Langerhans cell sarcoma, diagnosis, treatment.

Получено: 3 ноября 2025 г.

Принято в печать: 15 марта 2026 г.

Для переписки: Тимур Теймуразович Валиев, д-р мед. наук, профессор, Каширское ш., д. 23, Москва, Российская Федерация, 115522; e-mail: timurvaliev@mail.ru

Для цитирования: Валиев Т.Т., Ковригина А.М., Раджабова Г.А. Особенности диагностики и лечения саркомы из клеток Лангерганса: редкое клиническое наблюдение. Клиническая онкогематология. 2026;19(2):204–10. doi: 10.21320/2500-2139-2026-19-2-204-210.

Received: November 3, 2025

Accepted: March 15, 2026

For correspondence: Prof. Timur Teimurazovich Valiev, MD, PhD, 23 Kashirskoye sh., Moscow, Russian Federation, 115522; e-mail: timurvaliev@mail.ru

For citation: Valiev T.T., Kovrigina A.M., Radjabova G.A. Diagnosis and Treatment of Langerhans Cell Sarcoma: A Rare Case Report. Clinical oncohematology. 2026;19(2):204–10. (In Russ). doi: 10.21320/2500-2139-2026-19-2-204-210.

ВВЕДЕНИЕ

Саркома из клеток Лангерганса (СКЛ) — крайне редкое опухолевое заболевание высокой степени злокачественности с морфологическими признаками и иммунофенотипом клеток Лангерганса, которое может поражать кожу, лимфатические узлы, кости, селезенку, печень, легкие и костный мозг [1]. Заболеваемость составляет всего 2 случая на 100 млн населения. Средний возраст 34 года, хотя описаны единичные случаи СКЛ у детей и пожилых людей [2]. В литературе обычно представлены отдельные клинические наблюдения. Самый крупный систематический обзор касается 88 случаев СКЛ, которая возникла как *de novo*, так и в результате прогрессирования гистиоцитоза из клеток Лангерганса (ГКЛ) или в ходе трансдифференцировки из лимфолифоидного заболевания [3].

Результаты работы японских коллег позволяют предположить, что *de novo* СКЛ может возникать как опухоль, индуцированная ультрафиолетовым облучением (например, как базальноклеточный рак, плоскоклеточный рак, меланома). Авторы допускают, что, поскольку клетки Лангерганса способны оставаться в эпидермисе в течение достаточного периода времени, то ультрафиолетовое (в т. ч. солнечное) воздействие может вызывать мутации в генах, ответственных за миграционную способность и злокачественную трансформацию клеток, которая в конечном итоге приводит к развитию СКЛ [4].

Клетки Лангерганса представляют собой дифференцированные антигенпрезентирующие клетки с отчетливыми ультраструктурными и иммуногистохимическими характеристиками. Так, при электронной микроскопии обнаруживаются гранулы Бирбека — ракеткообразные (вид теннисных ракеток) интрацитоплазматические включения, которые считаются важными при захвате антигена и дальнейшей презентации иммунокомпетентным клеткам. При иммуногистохимическом исследовании клетки экспрессируют CD1a, CD207 (лангерин) и белок S-100 [5, 6]. При гистологическом исследовании выявляются опухолевые клетки, демонстрирующие ядерный полиморфизм с редкими продольными бороздками и умеренно бледной эозинофильной цитоплазмой [7].

Примерно в 50 % случаев СКЛ удается обнаружить мутацию V600E в гене *BRAF*. Описаны варианты заболевания с комплексными хромосомными перестрой-

ками и потерей гетерозиготности, возможны также делеция 9p21 с участием *CDKN2A* и перестройки гена *TP53* [1].

СКЛ в отличие от ГКЛ характеризуется высокой степенью цитологической атипии, повышенным числом митозов и общим неблагоприятным прогнозом [1, 3]. Согласно данным систематического обзора, в котором проанализированы случаи СКЛ с 1984 по 2020 г., наиболее распространенной зоной первичного поражения была кожа (47,1 %), реже — лимфатические узлы (25,5 %), кости (9,8 %) и легкие (7,9 %). В качестве казуистических локализаций СКЛ описаны поражения желчного пузыря, носоглотки, слизистой оболочки толстой кишки, мочевого пузыря [8]. При постановке диагноза в 25,5 % случаев наблюдались локальные стадии заболевания, в 23,5 % — локальные поражения с вовлечением регионарных лимфатических узлов, а в 51 % — диссеминированные стадии заболевания. Наиболее распространенными локализациями поражения были лимфатические узлы (78,4 %) и кожа (51 %), за которыми следовали легкие (29,2 %) и другие органы [9]. При множественном поражении органов прогноз крайне неблагоприятный: в 50–66 % случаев пациенты умирают вследствие прогрессирования опухоли [10].

Из-за редкости заболевания оптимальная стратегия лечения СКЛ не разработана. При локальных поражениях радикальная хирургическая резекция существенно увеличивает показатели безрецидивной выживаемости больных и является, по-видимому, оптимальным методом контроля болезни [11]. Лучевая терапия, так же как и хирургический метод, эффективна при локальных процессах [12].

В случаях диссеминированной СКЛ со множественным вовлечением органов и систем прогноз неблагоприятный. Схемы полихимиотерапии по типу СНОР (циклофосфамид, доксорубин, винкристин, преднизолон) позволяют достичь непродолжительных ремиссий: 5-летняя общая выживаемость не превышает 15 % [13]. В качестве программ второй линии терапии описан опыт использования режимов ЕРОСН (этопозид, преднизолон, винкристин, циклофосфамид, доксорубин) и ЕSHAP (этопозид, цисплатин, цитарабин, преднизолон) с кратковременным частичным противоопухолевым эффектом. Клинический опыт применения интенсифицированных блоковых программ при СКЛ, успешно зарекомендовавших себя в лечении высокоагрессивных зрело-

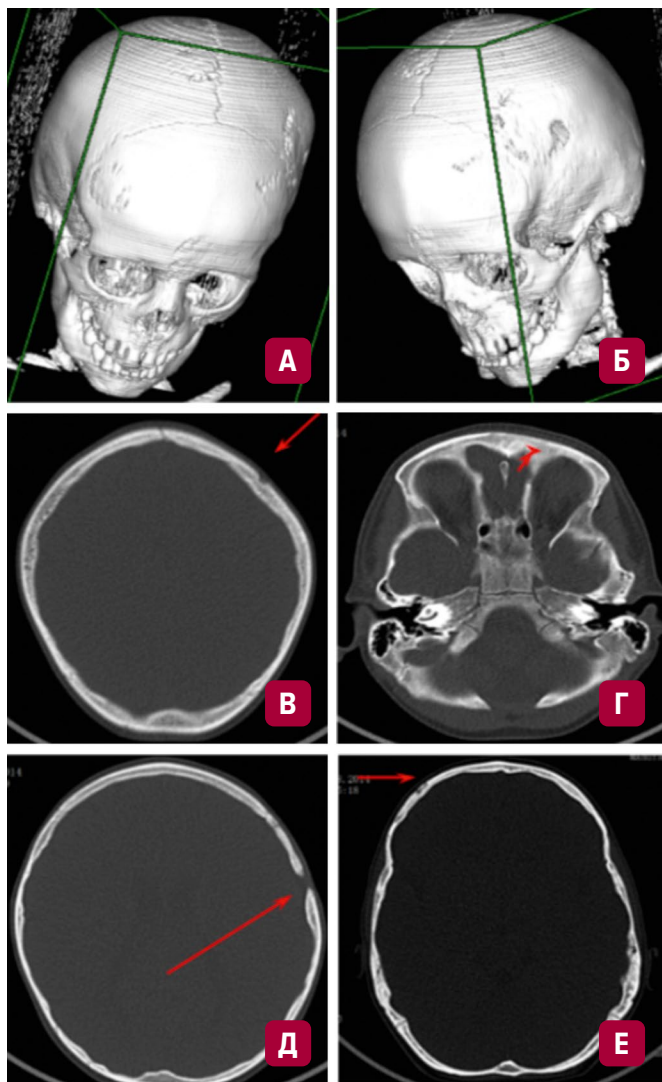


Рис. 1. (А–Е) Рентгеновская компьютерная томография черепа (с 3D-реконструкцией) больного Щ. Множественные полиморфные литические очаги 0,4–0,7 см в наибольшем измерении. Очаг в левой теменной кости разрушает обе пластины и диплоическое вещество (длинная стрелка). Часть очагов в виде краевых дефектов при сохранении внутренней пластинки (короткие стрелки). Разрежение костной структуры и прерывистость наружной пластины в чешуе лобной кости

Fig. 1. (A–E) 3D X-ray computed tomography of the skull of patient Shch. Multiple polymorphic lytic lesions from 0.4 cm to 0.7 cm in maximum dimension. The lesion in the left parietal bone destroying both tables and the diploe is 0.7 cm in diameter (long arrow). Some lesions appear as marginal defects, while the inner table remains intact (short arrows). Bone rarefaction and discontinuous outer table of the frontal squama

клеточных неходжкинских лимфом [14], в доступной литературе отсутствует.

Ниже представлено собственное клиническое наблюдение ребенка 4 лет с СКЛ.

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Пациент Щ., 2009 года рождения (на момент дебюта заболевания ребенку 4 года), болен с мая 2014 г., когда появились жалобы на жажду, обильное частое мочеиспускание, увеличение лимфатических узлов в шейной области, боль в костях. При обследовании по

месту жительства в детском эндокринологическом отделении выявлены очаги литической деструкции в костях черепа. Для дообследования и определения тактики лечения больной был направлен в НИИ детской онкологии и гематологии (НИИ ДОГ) ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России.

При поступлении в НИИ ДОГ в июле 2014 г. сохранялись перечисленные выше жалобы на обильное частое мочеиспускание, отмечалась себорея на волосистой части головы. Состояние больного средней тяжести. При пальпации выявлено увеличение лимфатических узлов шеи с обеих сторон до 1,5 см; узлы безболезненные, плотноэластические, ограничено подвижные. Периферические лимфатические узлы других групп не пальпировались. В клиническом анализе крови: эритроциты — $4,89 \times 10^{12}/л$, гемоглобин — 140 г/л, лейкоциты — $6,16 \times 10^9/л$, тромбоциты — $321 \times 10^9/л$, сегментоядерные нейтрофилы — 52 %, лимфоциты — 38 %, моноциты — 10 %. Биохимические показатели в пределах нормы, уровень лактатдегидрогеназы 337 ЕД/л.

При рентгенографии костей черепа выявлены множественные участки остеолитической деструкции в проекции правой половины лобной кости, левой теменной кости. Данные очаги были неправильной овальной формы, с четкими контурами, сливающиеся между собой и образующие большие кольцевидной и полукольцевидной формы. Для уточнения характера поражения костей проведена КТ, по итогам которой отмечались множественные литические очаги деструкции костей черепа (лобной, теменной (справа у сагиттального шва), решетчатой) с четкими неровными контурами, размером до 7×3 мм, сливающиеся между собой. Большое затылочное отверстие расширено (рис. 1).

При УЗИ определялись множественные увеличенные лимфатические узлы: гипоехогенные однородные слева по боковой поверхности шеи и подчелюстной области до 16 мм, заднешейные до 10 мм, справа — подчелюстные неоднородной структуры за счет гиперэхогенных участков с плотной капсулой, размером до 17 мм. При скинтиграфии с ^{99m}Tc обнаружены очаги повышенного накопления радиофармпрепарата в области костей свода черепа (лобной, решетчатой, теменной).

В миелограмме признаков поражения костного мозга не выявлено. По данным цитологического исследования ликвора опухолевые клетки не определялись.

С целью морфоиммуногистохимической верификации опухолевого процесса выполнена биопсия шейного лимфатического узла. При цитологическом исследовании мазков-отпечатков отмечалось значительное количество крупных клеток, в т. ч. двоядерных. Ядра крупных клеток содержат нежный хроматин, 1–3 нуклеолы. Цитоплазма голубого цвета, местами с мелкими вакуолями. Данный вид клеток в большей степени соответствует опухоли гистиоцитарной природы. Опухолевое микроокружение представлено лимфобластами, зрелыми лимфоцитами, плазмочитами, эозинофилами, местами в большом количестве (рис. 2).

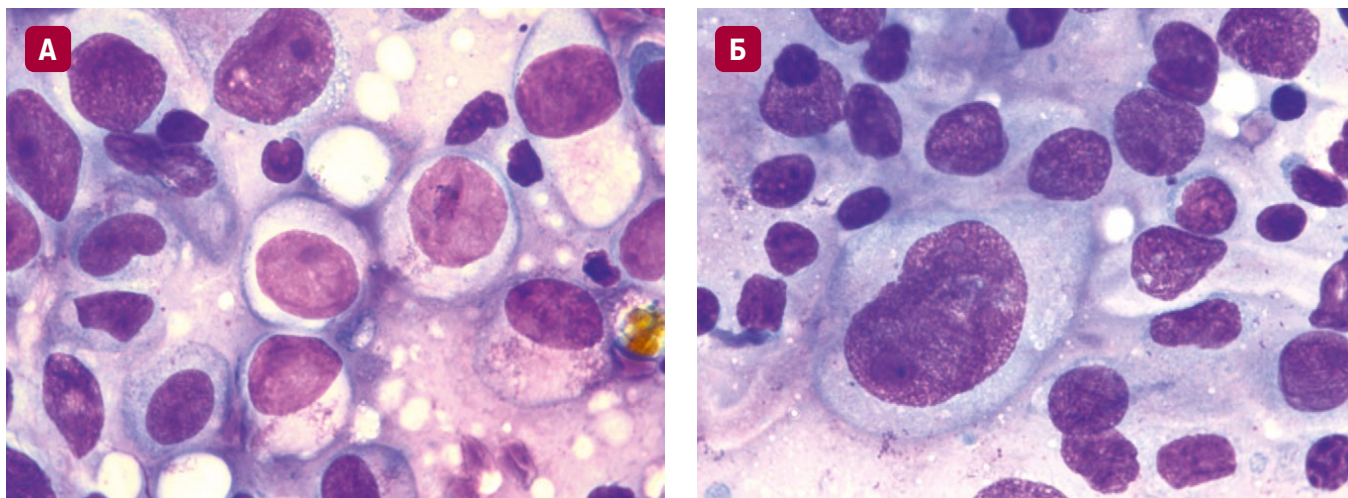


Рис. 2. (А, Б) Цитологическое исследование биоптата шейного лимфатического узла больного Щ. (описание в тексте). Окраска по Романовскому—Гимзе, $\times 1000$

Fig. 2. (А, Б) Cytological examination of the cervical lymph node biopsy of patient Shch. (see text). Romanowsky-Giemsa stain, $\times 1000$

По данным гистологического исследования в ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России в готовых препаратах срезы ткани лимфатического узла с сохранной гистоархитектоникой, реактивными изменениями. К ткани лимфатического узла прилежат фрагменты опухолевой ткани. Опухолевый субстрат представлен крупными полиморфными клетками с отчетливыми ядрышками, присутствуют двуядерные формы, клетками с перстневидными ядрами, напоминающими по морфологии опухолевые клетки при анапластической крупноклеточной лимфоме (рис. 3).

При иммуногистохимическом исследовании установлено, что часть опухолевых клеток экспрессирует CD1a (рис. 4). При реакции с антителами к S-100 отмечается гетерогенная слабая/умеренная ядерно-цитоплазматическая реакция в опухолевых клетках (рис. 5). Часть опухолевых клеток экспрессирует лангерин (цитоплазматическая гранулярная реакция) (рис. 6) или CD163 (мембранная и цитоплазматическая глобулярная реакция) (рис. 7). CD68-положительные гистиоциты разрозненно расположены среди опухолевого субстрата, индекс Ki-67 составляет 20–25 % положительных клеток.

Таким образом, по совокупности результатов проведенного обследования пациенту поставлен диагноз СКЛ с поражением шейных, подчелюстных лимфатических узлов, лобной, решетчатой и теменных костей. Учитывая распространенность опухоли, было принято решение начать терапию в соответствии с протоколом лечения агрессивных неходжкинских лимфом В-NHL-BFM95. С июля по ноябрь 2014 г. осуществлялось противоопухолевое лечение в виде 6 курсов полихимиотерапии (блоки А, В, А, В, А, В). Доза метотрексата в каждом блоке составляла 1000 мг/м^2 , в 1-й день начала блоков А и В проводилась профилактика поражения ЦНС путем эндолюмбального введения метотрексата, цитарабина и преднизолона.

Частичный противоопухолевый эффект в виде уменьшения размеров пораженных лимфатических узлов был достигнут после 4-го блока полихимиотерапии. После завершения индукционного этапа пациент получал поддерживающую терапию согласно

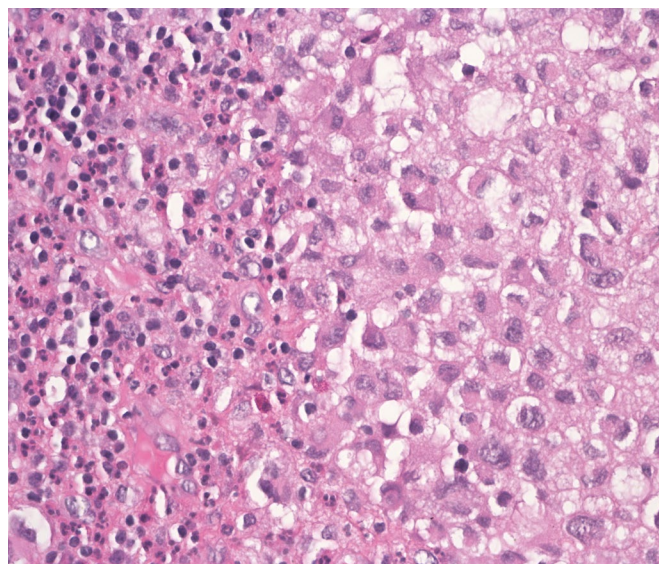


Рис. 3. Саркома из клеток Лангерганса. Гистологический препарат. Опухолевый субстрат представлен крупными полиморфными клетками с отчетливыми ядрышками, присутствуют двуядерные формы, клетки с перстневидными ядрами, напоминающими по морфологии опухолевые клетки при анапластической крупноклеточной лимфоме. Окраска гематоксилином и эозином, $\times 400$

Fig. 3. Langerhans cell sarcoma. Histological specimen. Tumor substrate with large polymorphic cells with distinct nuclei, binuclear formations, cells with signet-ring nuclei and anaplastic large cell lymphoma-like morphology. H&E stain, $\times 400$

протоколу LCH-III для группы высокого риска: винбластин 6 мг/м^2 , преднизолон 40 мг/м^2 , 6-меркаптопурин 50 мг/м^2 в течение 6 мес. К 3 мес. поддерживающей терапии был констатирован полный ответ: по данным комплексного обследования, включавшего УЗИ, рентгеновскую КТ и радиосцинтиграфию с ^{99m}Tc , признаков опухолевого поражения не выявлено, отмечено полное восстановление очагов костного поражения.

Ко времени настоящей публикации прошло 11 лет от завершения противоопухолевого лечения. Пациент находится в полной ремиссии заболевания.

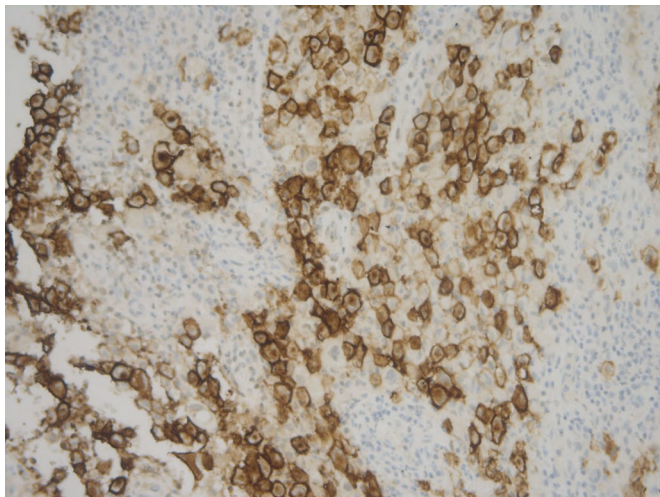


Рис. 4. Реакция с антителами к CD1a. Ряд опухолевых клеток экспрессирует CD1a (признаки aberrантности иммунофенотипа, значительная часть опухолевых клеток CD1a-негативны). Иммуноферментный метод, $\times 200$

Fig. 4. Anti-CD1a antibody assay. Some tumor cells express CD1a (signs of immunophenotype aberration, many tumor cells are CD1a-negative). Immunoassay, $\times 200$

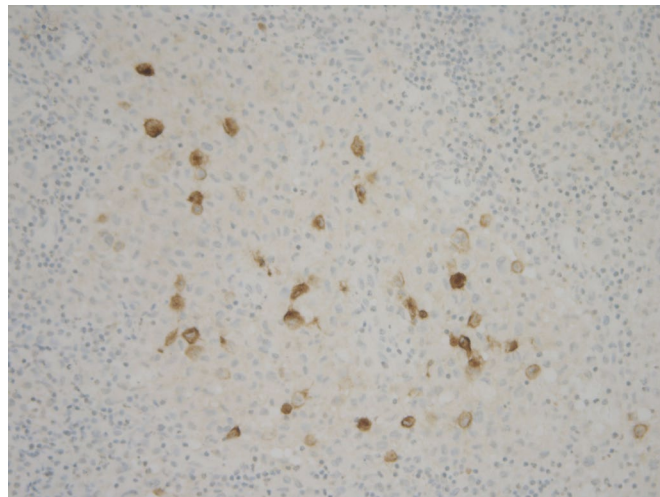


Рис. 6. Реакция с антителами к лангерину. Часть опухолевых клеток экспрессирует лангерин (цитоплазматическая гранулярная реакция). Обращают на себя внимание признаки aberrантности иммунофенотипа, значительная часть опухолевых клеток лангерин-негативны. Иммуноферментный метод, $\times 200$

Fig. 6. Anti-Langerin antibody assay. Some tumor cells express Langerin (cytoplasmic granular reaction). Signs of immunophenotype aberration, many tumor cells are Langerin-negative. Immunoassay, $\times 200$

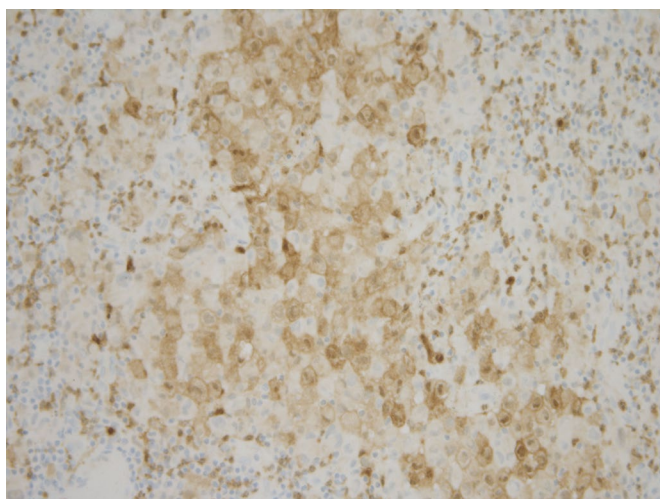


Рис. 5. Реакция с антителами к S-100. Отмечается гетерогенная слабая/умеренная ядерно-цитоплазматическая реакция в опухолевых клетках. Иммуноферментный метод, $\times 200$

Fig. 5. Anti-S-100 antibody assay. Tumor cells with heterogeneous weak/moderate nucleocytoplasmic reaction. Immunoassay, $\times 200$

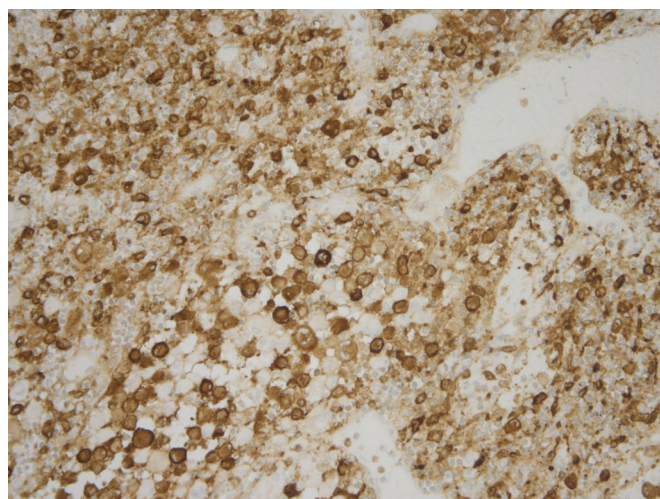


Рис. 7. Реакция с антителами к CD163. Опухолевые клетки экспрессируют CD163 (мембранная и цитоплазматическая глобулярная реакции). Иммуноферментный метод, $\times 200$

Fig. 7. Anti-CD163 antibody assay. Tumor cells express CD163 (membrane and cytoplasmic globular reactions). Immunoassay, $\times 200$

ОБСУЖДЕНИЕ

СКЛ является крайне редким опухолевым заболеванием с высоким потенциалом злокачественности, существующие подходы к лечению которого не позволяют добиться оптимальных результатов. СНОР и СНОР-подобные схемы химиотерапии в лечении СКЛ неэффективны [15]. М. Keklik и соавт. сообщили об неудовлетворительных результатах применения режима ESHAP в качестве второй линии терапии СКЛ. Авторы предположили, что для лечения столь агрес-

сивной опухоли нужны более интенсифицированные программы лечения [16].

Одним из возможных способов улучшения показателей отдаленной выживаемости является применение интенсивной блоковой программы полихимиотерапии, используемой для лечения неходжкинских лимфом из зрелых В-клеток, с последующей поддерживающей терапией, разработанной для больных ГКЛ из группы высокого риска. Подобный подход применялся для лечения пациента детского возраста с СКЛ: программой выбора стал протокол В-NHL-BFM95, включавший шесть

чередующихся блоков А и В. Как известно, опухоли из клеток Лангерганса в соответствии с протоколом LCH-III требуют проведения поддерживающей терапии. Учитывая фенотипическое и патогенетическое сходство СКЛ и ГКЛ, в нашем клиническом наблюдении также применялась поддерживающая терапия преднизолоном, винбластином и метотрексатом, что соответствовало программе поддерживающего лечения пациентов с ГКЛ из группы высокого риска. Такой интегративный подход к терапии, сочетавший элементы лечения агрессивных неходжкинских лимфом и ГКЛ, позволил достичь длительной ремиссии у пациента с СКЛ, которая продолжается более 10 лет.

Следует отметить, что весьма перспективной лечебной опцией при СКЛ представляется также применение таргетной терапии. Так, примерно в 85 % случаев заболевания определяются генетические изменения, которые активируют сигнальный путь MAPK [17, 18]. Более чем у половины пациентов с СКЛ была обнаружена мутация V600E в гене *BRAF* [1], что позволяет надеяться на высокую противоопухолевую активность комбинации химиотерапии и BRAF-ингибиторов. Кроме того, учитывая определяемую экспрессию PD-L1 (лиганда рецептора программируемой гибели клетки) в опухолевой ткани, описаны продолжительные ремиссии при использовании пембролизумаба в комбинации с лучевой терапией [19].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

К настоящему времени подходы к терапии СКЛ ввиду крайне редкой частоты выявления опухоли нуждаются в уточнении и совершенствовании. По-видимому, диссеминированные формы СКЛ со множественным поражением органов и систем требуют проведения интенсивной блоковой полихимиотерапии (протокол В-NHL-BFM95). Как показал наш опыт, подобный подход в сочетании с поддерживающей терапией, используемой для лечения ГКЛ (протокол LCH-III), позволяет получить длительные ремиссии у пациентов. Примечательно, что комбинирование различных протоколов, разработанных для лечения как агрессивных лимфом, так и менее агрессивных гистиоцитозов, продемонстрировало свою клиническую эффективность. Представленный клинический опыт расширяет существующие представления о возможностях терапии этого крайне редкого заболевания и может служить основанием для дальнейшего изучения предложенных подходов в более крупных многоцентровых исследованиях.

УВЕДОМЛЕНИЯ / ACKNOWLEDGMENT

ПОТЕНЦИАЛЬНЫЕ КОНФЛИКТЫ ИНТЕРЕСОВ.

А.М. Ковригина, член редакционной коллегии журнала «Клиническая онкогематология. Фундаментальные исследования и клиническая практика», в рецензировании рукописи не участвовала. Остальные авторы заявляют об отсутствии конфликтов интересов.

DISCLOSURE. А.М. Kovrigina, member of the Editorial Board of *Clinical Oncohematology. Basic research and clinical practice*, did not participate in reviewing the manuscript. Other authors declare no conflicts of interest.

ИСТОЧНИКИ ФИНАНСИРОВАНИЯ. Исследование не имело спонсорской поддержки.

FUNDING. This study received no external financial support.

ВКЛАД АВТОРОВ. Все авторы подтверждают соответствие своего авторства, согласно международным критериям ICMJE. При этом наибольший вклад распределен следующим образом.

Концепция и дизайн: Т.Т. Валиев, А.М. Ковригина.

Сбор и обработка данных: все авторы.

Предоставление материалов исследования: все авторы.

Анализ и интерпретация данных: А.М. Ковригина, Т.Т. Валиев.

Подготовка рукописи: все авторы.

Окончательное одобрение рукописи: все авторы.

AUTHOR CONTRIBUTION. All authors meet the ICMJE criteria for authorship and declare their special contribution as follows:

Conception and design: T.T. Valiev, A.M. Kovrigina.

Data collection and processing: all authors.

Research materials provision: all authors.

Data analysis and interpretation: A.M. Kovrigina, T.T. Valiev.

Manuscript writing: all authors.

Final approval of manuscript: all authors.

СОГЛАСИЕ НА ПУБЛИКАЦИЮ. От законных представителей пациента получено письменное информированное согласие на публикацию.

CONSENT FOR PUBLICATION. Written informed consent for publication was obtained from the patient's legal representatives.

ЭТИЧЕСКОЕ ОДОБРЕНИЕ. Не требуется.

ETHICS APPROVAL. Not required.

ORCID

Т.Т. Валиев — <https://orcid.org/0000-0002-1469-2365>

А.М. Ковригина — <https://orcid.org/0000-0002-1082-8659>

Г.А. Раджабова — <https://orcid.org/0009-0008-8297-3629>

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Валиев Т.Т., Гурьева О.Д., Павловская А.И. Редкие варианты гистиоцитарных опухолей: особенности диагностики и выбора тактики лечения (обзор литературы). Онкогематология. 2022;17(1):53–64. doi: 10.17650/1818-8346-2022-17-1-53-64. [Valiev T.T., Gurieva O.D., Pavlovskaya A.I. Rare variants of histiocytic tumors: peculiarities of diagnosis and choice of treatment (literature review). *Oncohematology*. 2022;17(1):53–64. doi: 10.17650/1818-8346-2022-17-1-53-64. (In Russ)]

2. Yang X, Guo S, Xu Q, Tao J. Langerhans cell sarcoma in the skull: A very rare case report. *Asian J Surg*. 2024;S1015-9584(24)02644-7. doi: 10.1016/j.asjsur.2024.11.041.

3. Dezzani A, Punziano C, Berti E, Bonometti A. Langerhans cell sarcoma is a clinically, biologically, and prognostically heterogeneous "malignant" histiocytosis: a systematic review of 88 cases from the literature. *Virchows Arch.* 2025;487(6):1195–207. doi: 10.1007/s00428-025-04230-2.
4. Katsuragawa H, Yamada Y, Ishida Y, et al. A case of Langerhans cell sarcoma on the scalp: Whole-exome sequencing reveals a role of ultraviolet in the pathogenesis. *Pathol Int.* 2020;70(11):881–7. doi: 10.1111/pin.13007.
5. Karai LJ, Sanik E, Ricotti CA, et al. Langerhans cell sarcoma with lineage infidelity/plasticity: a diagnostic challenge and insight into the pathobiology of the disease. *Am J Dermatopathol.* 2015;37(11):854–61. doi: 10.1097/DAD.0000000000000318.
6. Howard JE, Dwivedi RC, Masterson L, Jani P. Langerhans cell sarcoma: a systematic review. *Cancer Treat Rev.* 2015;41(4):320–31. doi: 10.1016/j.ctrv.2015.02.011.
7. Zwerdling T, Won E, Shane L, et al. Langerhans cell sarcoma: case report and review of world literature. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2014;36(6):419–25. doi: 10.1097/MPH.0000000000000196.
8. Wei Y, Hong H, Huang H. Primary Langerhans cell sarcoma in the urinary bladder: Case report and literature review. *Front Oncol.* 2023;13:1118222. doi: 10.3389/fonc.2023.1118222.
9. Hamaguchi K, Hashimoto A, Fujimi A, et al. Langerhans cell sarcoma developing acute myeloid leukemia after achieving complete response by THP-COP. *Rinsho Ketsueki.* 2015;56(12):2456–61. doi: 10.11406/rinketsu.56.2456.
10. Nakamine H, Yamakawa M, Yoshino T, et al. Langerhans Cell Histiocytosis and Langerhans Cell Sarcoma: Current Understanding and Differential Diagnosis. *J Clin Exp Hematop.* 2016;56(2):109–18. doi: 10.3960/jslr.56.109.
11. Çalli AO, Morgül Y, Alacacioglu I, et al. Langerhans Cell Sarcoma of the Axillary Lymph Node: A Case Report and Review of the Literature. *Turk J Haematol.* 2013;30(2):198–203. doi: 10.5152/tjh.2011.98.
12. Nakayama M, Takahashi K, Hori M, et al. Langerhans cell sarcoma of the cervical lymph node: a case report and literature review. *Auris Nasus Larynx.* 2010;37(6):750–3. doi: 10.1016/j.anl.2010.04.007.
13. Howard JE, Dwivedi RC, Masterson L, Jani P. Langerhans cell sarcoma: a systematic review. *Cancer Treat Rev.* 2015;41(4):320–31. doi: 10.1016/j.ctrv.2015.02.011.
14. Барях Е.А., Кременецкая А.М., Кравченко С.К. и др. Новый короткий высокоинтенсивный протокол терапии Беркиттоподобной лимфомы взрослых БПЛ-М-04: промежуточные результаты. *Гематология и трансфузиология.* 2006;51(6):3–11. [Baryakh E.A., Kremenetskaya A.M., Kravchenko S.K., et al. A new short intensive protocol BL-M-04 for therapy of Burkitt lymphoma in adults: Intermediate results. *Gematologiya i transfuziologiya.* 2006;51(6):3–11. (In Russ)]
15. Yi W, Chen WY, Yang TX, et al. Langerhans cell sarcoma arising from antecedent langerhans cell histiocytosis: A case report. *Medicine (Baltimore).* 2019;98(10):e14531. doi: 10.1097/MD.00000000000014531.
16. Keklik M, Sivgin S, Kontas O, et al. Langerhans cell sarcoma of the nasopharynx: a rare case. *Scott Med J.* 2013;58(4):e17–20. doi: 10.1177/0036933013508046.
17. Allen CE, Merad M, McClain KL. Langerhans-Cell Histiocytosis. *N Engl J Med.* 2018;379(9):856–68. doi: 10.1056/NEJMr1607548.
18. Chakraborty R, Abdel-Wahab O, Durham BH. MAP-Kinase-Driven Hematopoietic Neoplasms: A Decade of Progress in the Molecular Age. *Cold Spring Harb Perspect Med.* 2021;11(5):a034892. doi: 10.1101/cshperspect.a034892.
19. Zanzwar S, Ravindran A, Abeykoon JP, et al. Prolonged remission with pembrolizumab and radiation therapy in a patient with multisystem Langerhans cell sarcoma. *Haematologica.* 2022;107(9):2276–9. doi: 10.3324/haematol.2022.280948.

