

Э.И. Пильгуй, Ю.В. Ровенская, А.К. Геворкян, Л.К. Асламазян, Г.В. Ермилова, Г.В. Менщикова

Научный центр здоровья детей, Москва, Российская Федерация

## Случаи распространенной и гигантской ювенильной ксантогранулемы у детей

### Контактная информация:

Пильгуй Элеонора Игоревна, врач-дерматовенеролог консультативного отделения Консультативно-диагностического центра ФГБНУ «НЦЗД»

Адрес: 119991, Москва, Ломоносовский проспект, д. 2, стр. 1, тел.: +7 (495) 967-14-20, e-mail: lina\_pilgui@mail.ru

Статья поступила: 29.08.2014 г., принята к печати: 24.11.2014 г.

Ювенильная ксантогранулема — наиболее частый клинический вариант гистиоцитоза класса II. В данной статье представлены два клинических наблюдения папулонодулярной формы ювенильной ксантогранулемы, характеристика эпидемиологических данных, клинических и гистологических особенностей заболевания. Учитывая трудности диагностики и невысокую частоту данной формы заболевания, особое внимание уделено вопросам дифференциального диагноза; представлен алгоритм обследования пациентов с подозрением на ювенильную ксантогранулему для исключения системного процесса.

**Ключевые слова:** ювенильная ксантогранулема, гистиоцитоз, диагностика, дифференциальный диагноз, дети.

(Педиатрическая фармакология. 2014; 11 (6): 80–82)

### ВВЕДЕНИЕ

Ювенильная ксантогранулема (ЮКГ) относится к группе нелангергансокеточных гистиоцитозов (НЛКГ).

НЛКГ, или гистиоцитоз класса II, — это обширная группа родственных заболеваний, характеризующихся пролиферацией гистиоцитов, отличных от клеток Лангерганса.

Патогенез НЛКГ неизвестен. Большинство его форм считаются реактивными заболеваниями без клинических признаков злокачественного перерождения, но некоторые формы, как при гистиоцитозе класса I, могут быть инвазивными.

ЮКГ составляет 80–90% всех случаев НЛКГ. Примерно в 80% случаев ЮКГ проявляется на первом году жизни, имеет доброкачественное течение с самопроизвольным разрешением элементов в течение нескольких лет; иногда фиксируется врожденный характер заболевания.

### КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ 1

Девочка, 6 мес. Родители обратилась с жалобами на высыпания у ребенка на коже головы, туловища.

Из анамнеза известно, что в возрасте 3 мес родители впервые заметили высыпания на коже головы, в течение последующего месяца — аналогичные элементы на коже туловища, голени, за ушной раковиной. Девочка неоднократно была консультирована различными специалистами г. Москвы, где выставлялись диагнозы папилломавирусной инфекции, вируса контактного моллюска.

На момент обращения к дерматологу Научного центра здоровья детей кожный процесс был представлен множественными папулонодулярными элементами куполообразной формы розового или желтоватого цвета с гладкой поверхностью размером от 0,3 до 0,7 см в диаметре, расположенными на коже головы, груди, спины, голени, за ушной раковиной (рис. 1–3).

E.I. Pilguy, Y.V. Rovenskaya, A.K. Gevorkyan, L.K. Aslamazyan, G.V. Ermilova, G.V. Menchshikova

Scientific Center of Children's Health, Moscow, Russian Federation

## Cases of Disseminated and Giant Juvenile Xanthogranuloma in Children

Juvenile xanthogranuloma is the most common clinical variant of the class II histiocytosis. This article presents two clinical observations of papulonodular juvenile xanthogranuloma, specification of epidemiological data, clinical and histological peculiarities of the disease. Due to difficulty diagnosing and low incidence of this form of the disease, specific attention is given to the issues of differential diagnosis; the article also present an algorithm for examining patients with suspected juvenile xanthogranuloma in order to rule out a systemic process.

**Key words:** juvenile xanthogranuloma, histiocytosis, diagnosis, differential diagnosis, children.

(Pediatricheskaya farmakologiya — Pediatric pharmacology. 2014; 11 (6): 80–82)

**Рис. 1.** Папулонодулярные элементы на коже головы



**Рис. 2.** Папулонодулярные элементы на коже груди



**Рис. 3.** Папулонодулярные элементы на коже голени



На основании клинической картины болезни была диагностирована распространенная ювенильная ксантогранулема. Для подтверждения диагноза были проведены гистологическое и иммуногистохимическое исследования. Для исключения системности процесса назначены ультразвуковое исследование внутренних органов, нейросонография, консультация окулиста. Патологических изменений со стороны внутренних органов не выявлено, морфологическая картина при гистологическом исследовании соответствовала диагнозу «Ювенильная ксантогранулема».

#### **КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ 2**

Девочка, 13 мес. Родители обратились с жалобами на появление у ребенка узлов на коже головы, шеи, спины. Первые элементы сыпи обнаружили на коже головы и шеи в возрасте 2 мес. С 4 мес отмечено нарастание высыпаний. В возрасте 6 мес была проведена криодеструкция некоторых элементов, что способствовало временному регрессу, а впоследствии — рецидиву высыпаний на прежних местах.

При обращении: процесс на коже волосистой части головы, лба, спины, ушной раковины характеризовался множественными плотными папулами и узлами округлой формы желтоватого цвета размером от 3 до 5 мм (рис. 4). На коже заднебоковой поверхности шеи справа отмечался гигантский узел размером 2,5×3 см в диаметре на широком основании, желтого цвета с видимыми поверхностными капиллярами, гладкий и безболезненный при пальпации (рис. 5).

Диагностирована ювенильная ксантогранулема, папулонодулярная форма; рекомендовано обследование для исключения системности процесса, хирургическое иссечение узла с проведением гистологического исследования.

При осмотре офтальмологом обнаружены изменения на радужной оболочке левого глазного яблока, характерные для ЮКГ; поражений внутренних органов не выявлено. Иммуногистохимическое исследование подтвердило диагноз ювенильной ксантогранулемы.

#### **ОБСУЖДЕНИЕ**

Для клинической картины ювенильной ксантогранулемы характерны папулонодулярные образования желтоватого цвета на коже, редко во внутренних органах при отсутствии метаболических нарушений.

**Рис. 4.** Узел на коже головы



**Рис. 5.** Гигантский узел на коже шеи



Выделяют две основные клинические формы ЮКГ: папулезную и узловатую. Папулезная форма характеризуется одиночными или множественными (до 100) плотными полукруглыми образованиями диаметром до 2–5 мм с преимущественной локализацией на коже головы, лица; возможны и другие зоны поражения. Узловатая форма встречается реже и представлена одним или несколькими элементами. Узлы обычно круглые, не менее 10–20 мм в диаметре, иногда с телеангиэктазиями. Термин «гигантская ювенильная ксантогранулема» применяется к образованиям более 20 мм. Нередко встречаются смешанные формы — с наличием как мелких, так и крупных узлов.

К наиболее типичным внекожным проявлениям ЮКГ относится поражение глаз, которое может предшествовать или следовать за кожными высыпаниями. Ювенильная ксантогранулема глаза чаще бывает односторонней, характеризуется поражением радужной оболочки и может привести к кровоизлияниям, глаукоме.

Редкое внекожное проявление папулезной формы ЮКГ — поражение центральной нервной системы. Узловатая форма ЮКГ чаще сопровождается системными поражениями легких, костей, почек, перикарда, толстой кишки, яичников и яичек. При таком варианте были зарегистрированы случаи хронического миелоидного лейкоза. Описаны случаи одновременного наличия пятен цвета кофе с молоком и папулезной формы ЮКГ, что служит маркером нейрофиброматоза I типа на первом году жизни даже при отсутствии других достоверных признаков этого наследственного заболевания.

В лабораторных показателях при ЮКГ отклонений обычно не обнаруживается, за исключением редких случаев, при которых заболеванию сопутствует хронический миелоидный лейкоз. Уровни липидов в течение заболевания остаются в пределах нормы.

Важным гистологическим критерием ЮКГ служит наличие в срезах из очагов поражений гистиоцитарных инфильтратов без гранул Лангерганса, что является общей особенностью для многих форм НЛКГ. В ранних очагах обнаруживаются мономорфные нелипидосодержащие гистиоцитарные инфильтраты, расположенные в верхней части или во всей толще дермы. В зрелых элементах ЮКГ содержатся пенистые клетки и гигантские клетки Тутона с локализацией в поверхностном слое дермы, наличие которых считается основным отличительным признаком ЮКГ, особенно ее папулезной формы. В застарелых поражениях может присутствовать фиброз, отмечается положительное окрашивание на присутствие жира. В большинстве срезов гистопрепаратов при ЮКГ окрашивание на CD68 и фактор XIIIa положительное, но на CD1 и белок S100 — отрицательное.

Дифференциальная диагностика папулезной формы ЮКГ проводится с ксантомами, папулезной формой мастоцитоза, эруптивным невусом Шпица, генерализованным эруптивным гистиоцитозом, контактиозным моллюском. Узловатые формы дифференцируют с узловым мастоцитомой, невусом Шпица, дерматофибромой, солитарным кожным ретикулогистиоцитозом, гигантским контактиозным моллюском.

ЮКГ в большинстве случаев имеет доброкачественное течение и благоприятный прогноз: в течение 3–6 лет наблюдается самопроизвольная инволюция элементов. При поражении глаз, которое встречается в 0,3–0,5% случаев, могут наблюдаться значительные нарушения зрения с развитием тяжелой вторичной глаукомы. В любом

случае, пациентам с ЮКГ необходимо проходить скрининговое обследование у офтальмолога каждые 6 мес.

При системном поражении внутренних органов наиболее часто страдают легкие (болезнь Эрдгейма–Честера). Рентгенологически выявляются множественные узловатые округлые очаги, напоминающие метастазы. Поражение печени обычно сопровождается гепатомегалией. В редких случаях могут повреждаться миокард, селезенка, почки, центральная нервная система, кости, гонады и другие органы. Тактика лечения подбирается индивидуально и может варьировать от терапевтического наблюдения до хирургического лечения, химио- и кортикостероидной терапии у пациента.

При сочетании ЮКГ и нейрофиброматоза I типа следует помнить о высоком риске развития миелоидного лейкоза. Возможно совместное течение ЮКГ с другими гистиоцитарными заболеваниями, например гистиоцитозом из клеток Лангерганса.

### ЗАКЛЮЧЕНИЕ

В детской дерматологической практике мы нередко встречаемся с одиночными элементами ЮКГ без поражения внутренних органов. Данные клинические случаи позволили наблюдать редкую форму заболевания, демонстрирующую распространенный кожный процесс с наличием гигантского элемента ЮКГ и сопутствующим поражением внутренних органов. Существующий алгоритм обследования детей с ЮКГ позволяет подтвердить или исключить системный характер поражения, что определяет дальнейшую тактику ведения пациентов.

### КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ

Авторы данной статьи подтвердили отсутствие финансовой поддержки/конфликта интересов, который необходимо обнародовать.

### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Петер Г. Хёгер. Детская дерматология. М.: Издательство Бином. 2013. С. 483.
2. Клаус Вольф, Лоуэлл А. Голдсмит, Стивен И. Кац, Барбара А. Джилккест, Эми С. Паллер, Дэвид Дж. Леффель. Дерматология

1. Фицпатрика в клинической практике. Т. 2. М.: Издательство Бином. 2012. С. 1555.
2. Кроучук Д.П., Манчини А.Д. Детская дерматология. М.: Издательство «Практическая медицина». 2010. С. 438.