

Федеральное государственное бюджетное образовательное  
учреждение высшего образования  
«Донецкий государственный медицинский университет имени  
М. Горького»

Министерства здравоохранения Российской Федерации  
Кафедра дерматовенерологии и косметологии ФНМФО

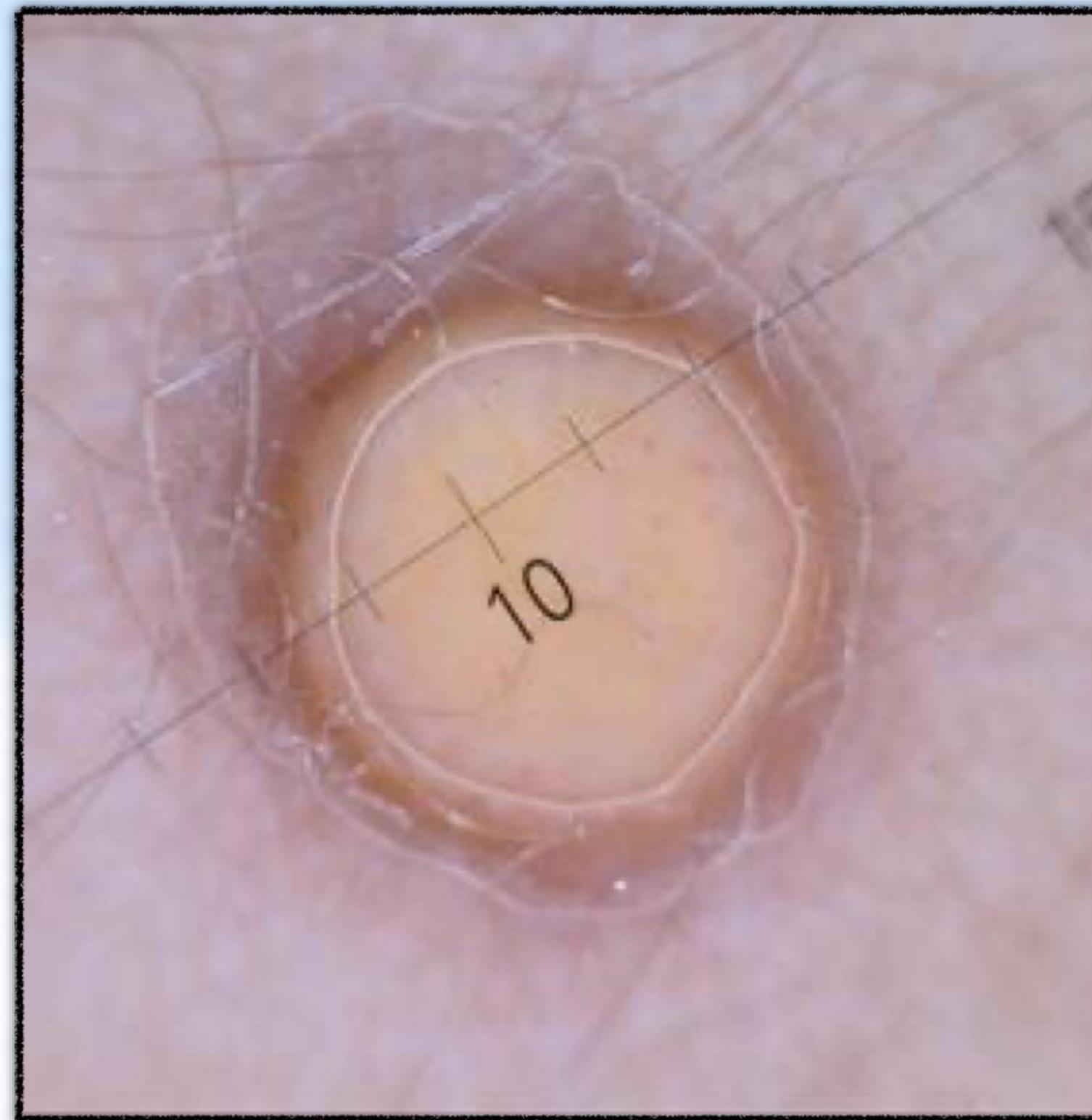
# ***Ювенильная ксантогранулема***

*Доцент Корчак И.В.*

*Врач-ординатор Чукалкина Ю.С.*

*Донецк 12.02.2025*

**Ксантогранулема ювенильная (juvenile xanthogranuloma -JXG, juvenile xanthoma, ксантома юношеская) - доброкачественный, самопроизвольно регрессирующий гистиоцитоз (гранулематоз) клеток не-Лангерганса (LCH), встречающийся в раннем детстве и редко у взрослых и обычно характеризуется одиночными или множественными папулами красного или желто-коричневого цвета на коже, в основе которых лежит пролиферация кожных дендроцитов**  
**Код по МКБ-10: D76.3**



# Патогенез заболевания неясен

-предполагается связь с нейрофиброматозом I типа

-патологию также ассоциируют с ювенильным миеломоноцитарным лейкозом, пигментной крапивницей, сахарным диабетом 1-го типа -пусковыми факторами могут быть инфекции и травмы

# Эпидемиология

- заболевание встречается у детей раннего возраста, в основном до 24 месяцев; почти в 75% случаев высыпания появляются в течении первого года, в 15% случаев они наблюдаются при рождении
- описаны случаи появления ксантогранулем у взрослых, как правило, в 20-30 лет, но могут встречаться и у пожилых
- при одиночных высыпаниях заболевание несколько чаще появляется у мальчиков, чем у девочек в соотношении 1,5:1, но при множественных поражениях преобладание среди лиц мужского пола, по сравнению с женским, резко возрастает и составляет 12:1
- среди детей европеоидной расы заболевание встречается в 10 раз чаще, чем у других рас
- у взрослых ювенильная ксантогранулема встречается редко и обычно проявляется солитарными кожными образованиями
- поражения имеют тенденцию к самопроизвольной инволюции в течение нескольких месяцев или лет

# Клиника

- заболевание начинается с появления розовых, красновато-серых пятен, которые быстро трансформируются в папулы до 2 см, бляшки и узлы, умеренно плотные и эластичные при пальпации, с четкими границами, часто с периферическим розовым венчиком
- в начале заболевания цвет высыпаний колеблется от розового до красно-коричневого, затем - светло-желтые, оранжевые, коричневые с разными оттенками
- поверхность элементов гладкая, иногда с выраженным кожным рисунком, у крупных образований на ней м.б. телангиоэктазии, в отдельных случаях - эрозии, изъязвления
- наиболее частая локализация сыпи - волосистая часть головы, лицо, шея, верхняя часть груди, реже – верхние, нижние конечности, половые органы
- необычными являются элементы сыпи с гиперкератозом, подкожные и сгруппированные в бляшки
- у части больных м.б. пятна "кофе с молоком» (может свидетельствовать о связи с нейрофиброматозом)
- течение заболевания хроническое, обычно через 1-6 лет (в среднем через 2-3 года) - спонтанный регресс высыпаний
- инволюция элементов начинается с центрального западения и небольшого размягчения, позже они сморщиваются и исчезают, оставляя гипо- и (или) гиперпигментные пятна, невыраженную атрофию или анетодермию

# Клинические формы

Существует несколько клинических форм JXG, включая:

- гигантскую (>2 см в диаметре)
- множественную (>3 поражений кожи)
- кластерную
- внутриротовую
- внутриглазную
- подкожную
- внутримышечную

# Особенности течения

-большинство поражений проходят без осложнений, но некоторые приводят к атрофии, пигментации в первичной локализации, что может вызвать косметические проблемы

-внекожное поражение встречается редко, но были зарегистрированы случаи системного поражения, которые приводят к более высокой заболеваемости и смертности

# Микроузелковая форма

- мелкие рассеянные куполообразные папулы до 2-5 мм
- чаще множественные (иногда до сотен)
- чаще у детей
- описаны диссеминированные формы



# Крупноузловая форма

- самый распространенный вариант
- встречается в любом возрасте
- один или несколько узлов диаметром 1-2 см
- у взрослых чаще всего одиночный узел



# Бляшковидная форма

- одиночная или несколько плоских бляшек желтого или оранжевого цвета, часто с неправильными границами, иногда достигающие больших размеров
- описаны случаи симметричной локализации



# Гигантская форма

- редкая форма, как правило, наблюдаемая у девочек в возрасте до 14 месяцев
- узел более 2 см, располагающийся обычно в области верхней части спины, который часто неправильно диагностируют как детскую гемангиому



# Язвенная форма

- изъязвление центральной части поверхности ксантогранулемы с ее западением, кратерообразный вид элемента
- редкое осложнение крупноузловой или гигантской формы



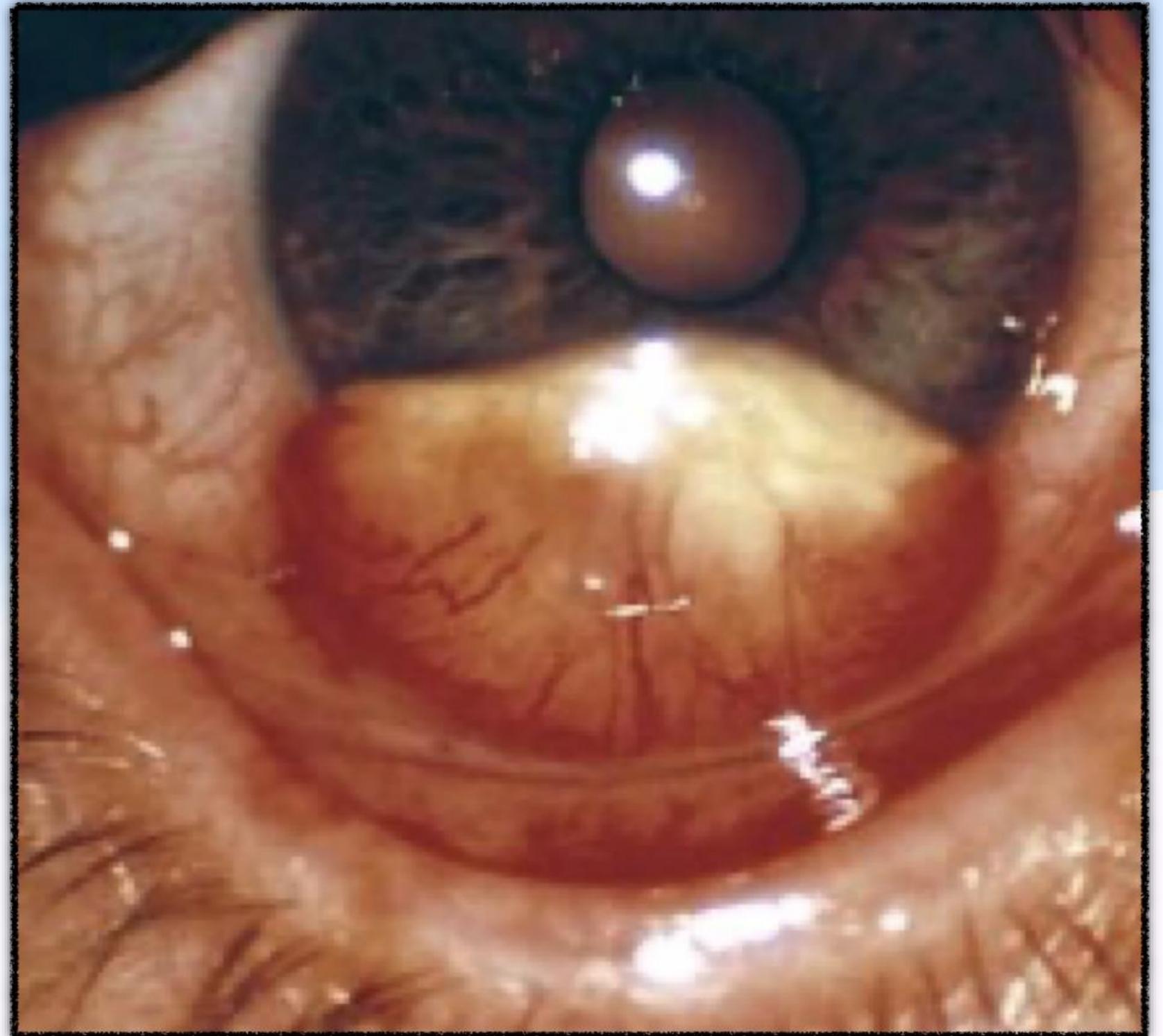
# Оральная форма

- одиночный узел красно-желтого цвета
- чаще на боковой поверхности языка или на средней линии твердого неба



# Глазная форма

- чаще в возрасте до 2 лет в 10% случаев заболевания
- чаще это односторонний процесс
- локализуется на конъюнктиве глаза с захватом лимба или без
- сочетание глазной и кожной формы ксантогранулемы встречается у 0,5 - 1% при одиночных высыпаниях и до 40% при множественных
- обычные симптомы - эритема конъюнктивы, светобоязнь, изменение окраски радужки, увеличение глазного яблока
- серьезные осложнения- гифема (кровоизлияние в переднюю камеру), глаукома, которые могут привести в слепоте



# Системная форма

- приблизительно в 4% от всех случаев заболевания и у 50% больных сочетается с кожными проявлениями
- гранулемы в мышцах, печени, селезенке, легких
- реже в процесс вовлекаются яички, кости, центральная нервная система, при поражении которой наблюдается атаксия, повышенное внутричерепное давление, субдуральные кровоизлияния, задержка развития, несахарный диабет и другие неврологические нарушения
- сообщалось о смертельных исходах в случаях прогрессирующей ювенильной ксантогранулемы у новорожденных при поражении печени

# Диагностика

Диагноз ставится на основании клинической картины, анамнеза, дерматоскопического, гистологического исследования

Гистологически изменения:

-скопления гистиоцитов, лишенных гранул Бирбека

-специфичные гигантские многоядерные клетки Тутона, в которых ядра расположены в виде кольца по периферии и окружают гомогенную эозинофильную цитоплазму в центре клетки

-инфильтрирующие гистиоциты с паттернами: CD68++, CD163++, фактор XIIIa+, Фасцин+, S100±, CD1a- и CD207–

# Гистопатология по стадиям течения

-ранняя стадия: скопления мноморфных гистиоцитов с менее вакуолизированной обильной эозинофильной цитоплазмой, неправильные или складчатые ядра, редкие гигантские клетки Тутона, макрофаги, лимфоидные клетки и эозинофильные гранулоциты

-стадия развития (классическая): скопления липидов в цитоплазме гистиоцитов (лишенных гранул Бирбека), придающих им пенистый «ксантоматозный» вид, рассеянные гигантские клетки Тутона, клетки с размещенными ядрами в виде венчика, что является типичным для ювениальной ксантагрануломы; в инфильтрате присутствуют лимфоциты, эозинофильные гранулоциты и плазматические клетки

-стадия регресса (поздняя, переходная) : пролиферация фибробластов и фиброз, напоминает фиброзную гистиоцитому

-в отличие от гистиоцитоза Х у гистиоцитов нет тенденции проникать в эпидермис и при электронной микроскопии гранулы Лангерганса не выявляются

# Дерматоскопия

- в 2007 году Энтони Палмер и Джонатан Боулинг впервые описали дерматоскопические особенности пациентов с JXG (паттерн “заходящего солнца”)
- дополнительные дерматоскопические признаки “облака” из бледно–желтых участков, беловатых участков, линейных сосудов и пигментной сетки
- Сонг и др. обследовали и обсудили структурные корреляции между дермоскопическими и гистопатологическими особенностями JXG
- паттерн “заходящего солнца” может иметь диагностическую ценность на ранних и классических стадиях, в то время как “облака” из более бледно-желтых участков чаще встречаются на классических и переходных стадиях
- дерматоскопия также полезна для определения стадии JXG у пациентов во время наблюдения

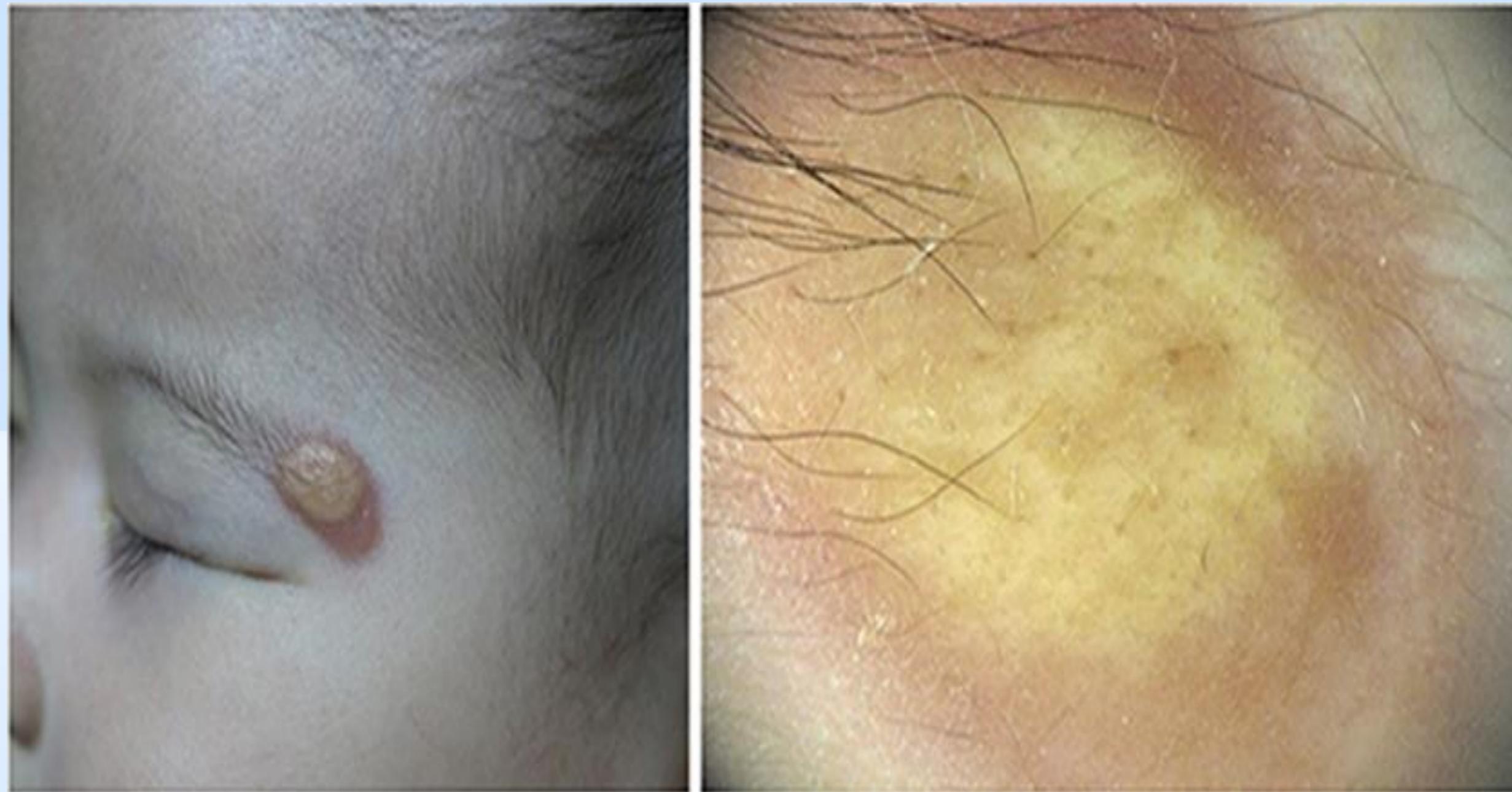
# Паттерн “заходящего солнца”

-состоит из желтоватого фона с периферической капиллярной реакцией и также был описан как признак ретикулогистиоцитомы, болезни Эрдгейма-Честера и диссеминированной ксантомы

-без подробной клинической истории, которая помогла бы в диагностике JXG, изолированное дерматоскопическое обследование может привести к ошибочному диагнозу поражения в виде изъязвленного невуса шпица или мастоцитомы с рисунком “заходящего солнца”

Литаем Н., Зеглауи Ф. Является ли дермоскопический паттерн "заходящее солнце" специфичным для ювенильной ксантогранулемы? *Я академик дерматологии.* (2018) 78:e49. doi: 10.1016/j.jaad.2017.09.079

# Паттерн заходящего солнца



Сюй Джей и Ма Л (2021) Дермоскопические картины при ювенильной ксантогранулеме на основе гистологической классификации. *Спереди. Med.* 7:618946. doi: 10.3389/fmed.2020.618946

# Беловатая область и пигментная сетка

-наиболее частые дермоскопические паттерны на поздней стадии JXG, редко встречаются на ранней или развитой стадии

-беловатая область- фиброзную ткань дермы, а пигментная сетка - гиперпигментация в основании эпидермиса, указывает на регресс поражений

-можно наблюдать периферическую и центральную пигментную сеть, демонстрирующую различные паттерны регрессии JXG

-м.б. тонкие беловатые линии и круги параллельного и перпендикулярного рисунка, беловатые участки звездчатого вида, которые свидетельствуют о фиброзе

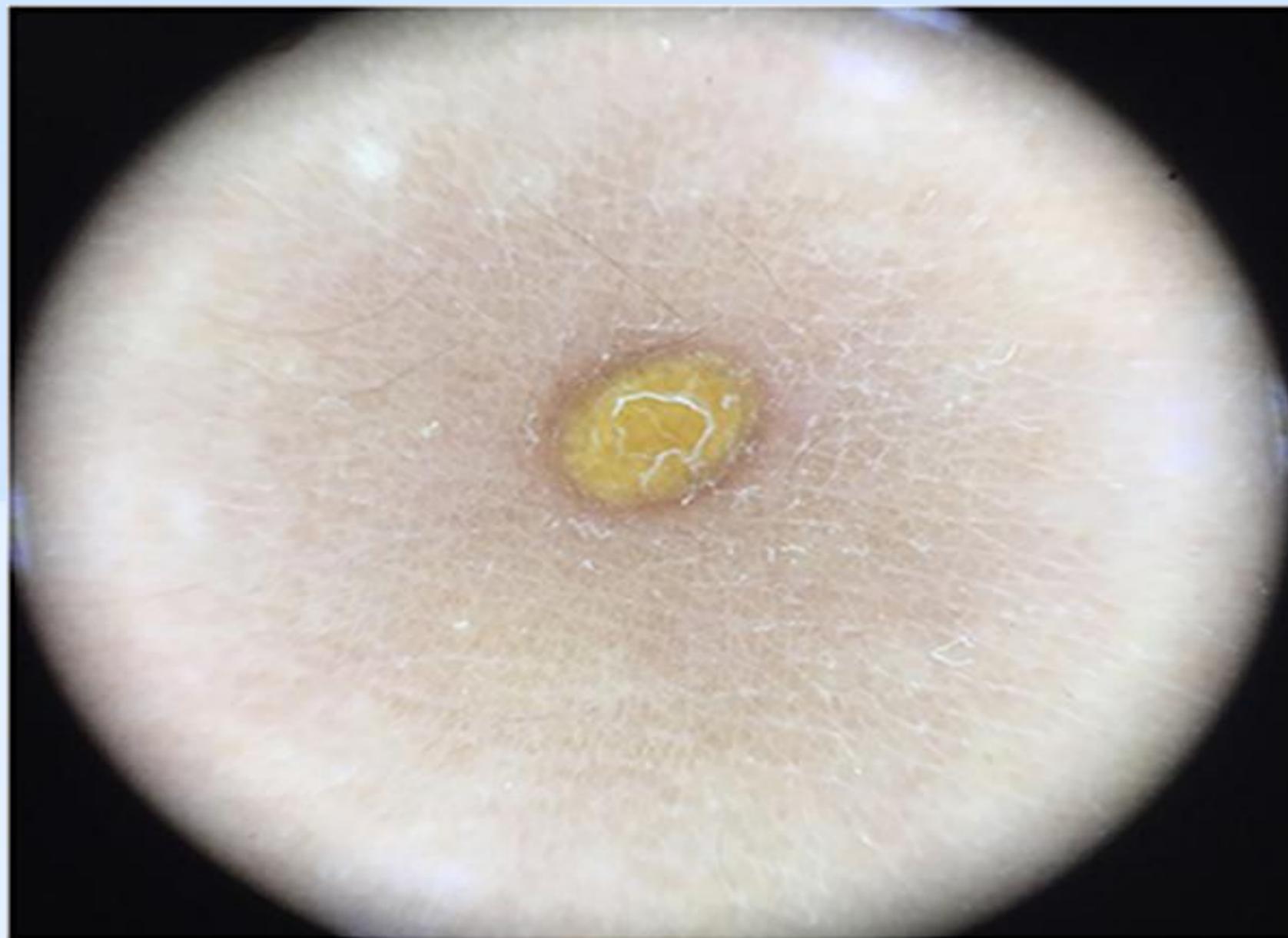
Lastrucci I, Gunnella S, Mariotti G, Grandi V. Блестящие белые полосы при ювенильной ксантогрануле: тревожный признак доброкачественного заболевания. *Итальянская дермато-венерологическая клиника*. (2018) 153:733-4. doi: 10.23736/S0392-0488.17.05653-X

# Центральная пигментная сеть



Сюй Джей и Ма Л (2021) Дермоскопические картины при ювенильной ксантогрануле на основе гистологической классификации. *Спереди. Med.* 7:618946. doi: 10.3389/fmed.2020.618946

# Периферическая пигментная сеть



Сюй Джей и Ма Л (2021) Дермоскопические картины при ювенильной ксантогранулеме на основе гистологической классификации. *Спереди. Med.* 7:618946. doi: 10.3389/fmed.2020.618946

# Паттерн “облаков”

”Облака” бледно-желтых участков, которые коррелируют с гистологическим отложением ксантоматизированных гистиоцитов, окруженных фиброзом, могут представлять собой эволюцию желтого фона в знаке “заходящее солнце”

Сон М., Ким Ш., Юнг Д.С., Ко Х.К., Квон К.С., Ким М.Б.. Структурные корреляции между дерматоскопическими и гистопатологическими особенностями ювенильной ксантогранулемы. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* (2011) 25:259-63. doi: 10.1111/j.1468-3083.2010.03819.x

# Паттерн “облаков”



Сюй Джей и Ма Л (2021) Дерматоскопические картины при ювенильной ксантогранулеме на основе гистологической классификации. *Спереди. Med.* 7:618946. doi: 10.3389/fmed.2020.618946

# Паттерн сосудов

-линейные сосуды в виде разветвлений

-сосуды м.б. видны на поверхности опухолей и в большинстве случаев они тянутся от периферии к центру поражения

-м.б. мелкие сосуды в форме запятой на периферии

-на ранней и развитой стадиях - высокая частота линейных сосудов, но не на поздней стадии (этот паттерн сосудов предполагает быстрый рост, на что указывает индекс пролиферации Ki67)

-поражения с такими дермоскопическими картинами обычно характеризуются прогрессирующим увеличением в размерах, приводящим к некрозу, образованию рубцов или косметическим жалобам

Сью Джей и Ма Л (2021) Дермоскопические картины при ювенильной ксантогранулеме на основе гистологической классификации. *Спереди. Med.* 7:618946. doi: 10.3389/fmed.2020.618946

# Разветвленные линейные сосуды от периферии к центру



Сюй Джей и Ма Л (2021) Дермоскопические картины при ювенильной ксантогранулеме на основе гистологической классификации. *Спереди. Med.* 7:618946. doi: 10.3389/fmed.2020.618946

# Дополнительное обследование

Инструментальная визуализация:

-биомикроскопия и офтальмоскопия – базовые методы офтальмологического осмотра при вовлечении глазного яблока в патологический процесс

-при подозрении на поражение ЦНС - КТ или МРТ головного мозга, у младенцев на первом году жизни выполняется нейросонография

Дополнительные лабораторные методы:

-для оценки состояния жирового обмена - липидограмма, которая не показывает отклонений от нормы

-чтобы подтвердить или исключить нейрофиброматоз, назначается панель исследований на точечные мутации и протяженные делеции в гене NF1

Консультация смежных специалистов: окулист (в т.ч. осмотр глазного дна), невропатолога (в т.ч. микроневрологическая симптоматика)

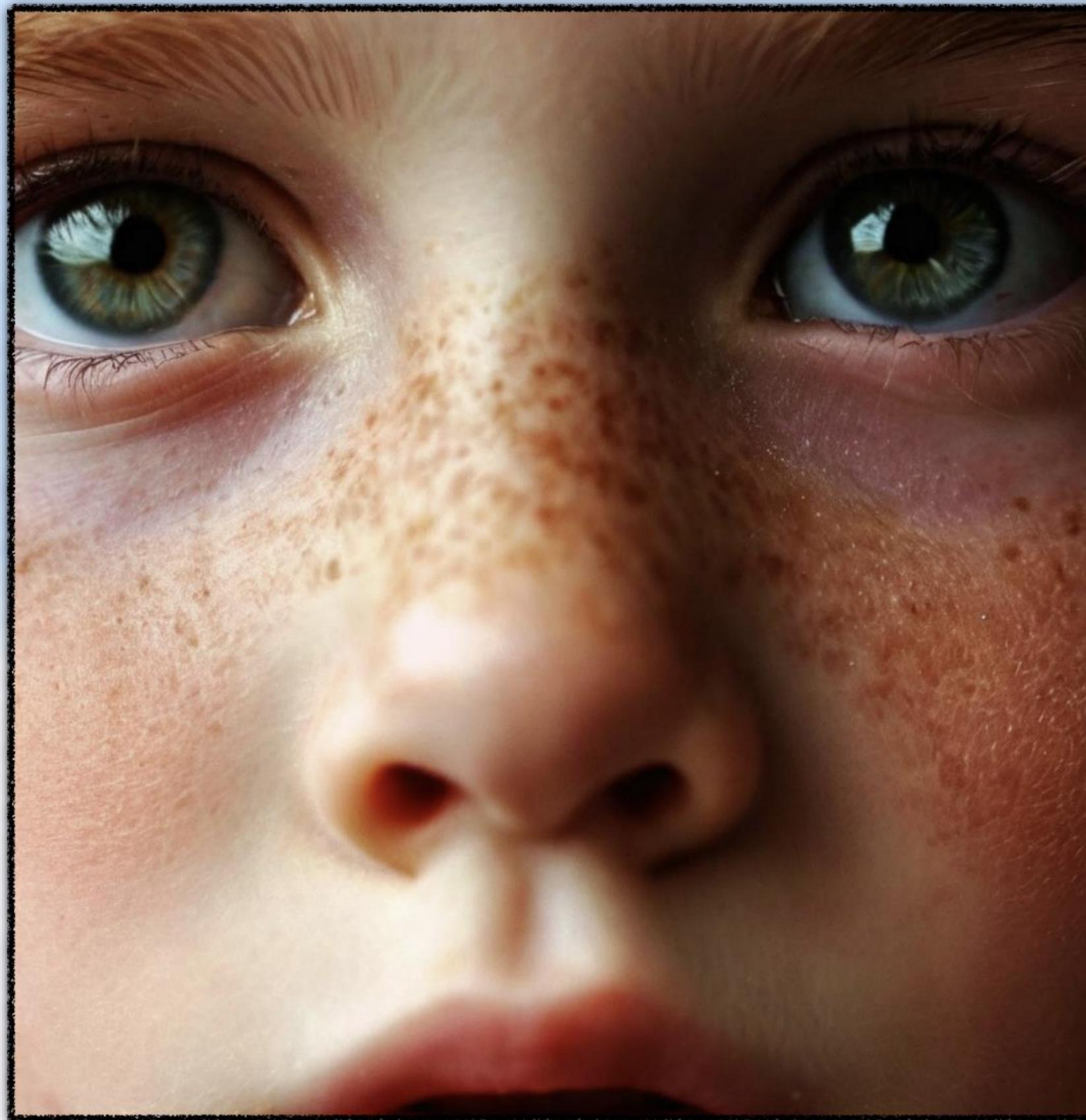
# Лечение

- по косметическим причинам возможно хирургическое иссечение элементов
- при глазной форме - кортикостероиды в виде глазных капель, субконъюнктивальных инъекция, перорального применения
- при гифеме или глаукоме - хирургическое вмешательство, химиотерапия или лучевая терапия с низкой «катарактогенной» дозой (300-400 кГр)
- при поражениях ЦНС сообщалось об успешном применении кладрибина
- большинство пациентов с JXG не нуждаются в специальном лечении, системная JXG часто требует агрессивной терапии, аналогичной той, которая используется при LCH (гистиоцитоза клеток не-Лангерганса) - химиотерапия (цитарабин, винкристин), метотрексат, циклоспорин и преднизолон в высоких дозах

## *Заключение*

*Ювенильная ксантогранулема - редкое заболевание с различными клиническими проявлениями и методами диагностики и лечения*

Важно своевременно обращаться к специалистам для точной диагностики и выбора оптимального лечения



**СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ**

