

## **ГИСТИОЦИТОЗЫ: ДЕРМАТООНКОЛОГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ**

Гистиоцитарные опухоли представляют собой сложную в дифференциально-диагностическом плане группу заболеваний, что обусловлено редкой встречаемостью, пестротой клинических проявлений, неоднозначным клиническим течением.

Гистиоциты – это тканевые антигенпрезентирующие и фагоцитирующие клетки иммунной системы: клетки Лангерганса, макрофаги/моноциты, дендритные клетки (миелоидные и плазмацитоидные).

Патогенез гистиоцитозов остается неизвестным. Среди возможных причин рассматриваются генетические факторы, инфекционные агенты (особенно вирусы), нарушение функции клеточного и гуморального звена иммунной системы. Также обсуждается реактивная и неопластическая гипотезы возникновения гистиоцитов. Хотя клональность была продемонстрирована при всех формах заболевания, это не означает, что процесс является злокачественным. В пользу реактивной гипотезы говорят следующие факты: клетки Лангерганса высокодифференцированы, гистологически гранулематозные поражения похожи на наблюдаемые при инфекциях или реакциях

на инородное тело, поражения могут спонтанно регрессировать. С другой стороны, в пользу клонального неопластического происхождения гистиоцитозов свидетельствует костномозговое происхождение и клональность клеток, нестабильность хромосом, сопутствующие миелодиспластические нарушения костного мозга [1].

### **Клинический случай**

Учитывая редкость этих заболеваний, сложность их диагностики и дифференциальной диагностики, неоднозначные прогнозы и методы терапии, мы приводим наше клиническое наблюдение гистиоцитоза нелангергансноклеточного с локализованным поражением.

Пациентка, М., 73 года, обратилась с жалобами на образования на коже боковой поверхности носа, лба, правой щеки (рис.1).

Со слов пациентки, высыпания беспокоят около двух лет, никакими субъективными ощущениями не сопровождалось. При осмотре на коже боковой поверхности носа отёчная папула с фиолетово-коричневым оттенком, инфильтрацией 0,3-0,5 см. На коже лба 5 папул красновато-желтушного цвета с блестящей корочкой в центре размером около 0,5 см. На груди возвышающаяся папула желтовато-розового цвета с пупкообразным вдавлением в центре.

Дерматоскопическая картина характеризуется центральной желто-оранжевой областью, в которой видны бледно-желтые отложения, дискретная пигментная сеть, белесоватые линии и тонкие ветвящиеся сосуды, периферические линейные телеангиэктазии (рис. 2).

На основании клинических данных был заподозрен распространенный мелкоузелковый саркоидоз кожи. Рекомендовано выполнение диагностической биопсии и консультация пульмонолога.

Патоморфологическое исследование: Фрагмент кожи, в котором на фоне эласто́за, наличия клещей *Demodex* в некоторых волосяных фолликулах с явлениями



**Рисунок 1. Папулы на лбу, щеке, боковой поверхности носа слева, груди**



**Рисунок 2. Дерматоскопия: центральная желто-коричневая область, белесоватые линии, тонкие ветвящиеся сосуды, периферические линейные телеангиэктазии**

фолликулита, в дерме определяется ксантогранулематозная инфильтрация, распространяющаяся до подлежащей жировой ткани. Она представлена сливающимися очаговыми скоплениями гистиоцитов (макрофагов) с примесью лимфоидных элементов.

В отличие от ксантом, многие клетки имеют крупные овальные ядра, они выглядят «активными», несмотря на накопления липидов в цитоплазме. Ксантомы и нечёткие контуры гранулём отличают процесс от саркоидоза.

На основании клинической картины, дерматоскопии, гистологического исследования пациентке был выставлен диагноз нелангергансоклеточный гистиоцитоз (НЛКГ).

Было рекомендовано исследование липидного спектра крови, выполнение КТ головного мозга и костей черепа. По результатам лабораторных и диагностических исследований (БАК с липидограммой, ОАК, КТ ГМ, осмотр пульмонолога, КТ ОГК) патологии не обнаружено.

Рекомендована неспецифическая терапия: пентоксифиллин 600 мг 1 раз в день на 2 месяца при хорошей переносимости, наружно: крем мометазон 1-2 раза в день до 2 недель, затем мазь такролимус 0,1% 2 раза в день 1 месяц, затем 2 раза в неделю 4 месяца.

### **Обсуждение**

Клинически НЛКГ можно разделить на три группы: 1) с преимущественным вовлечением кожи; 2) поражение кожи с вовлечением внутренних органов; 3) с преимущественным поражением мягких тканей [2]. У большинства пациентов имеются кожные проявления, которые характеризуются солитарным очагом, иногда – несколькими папулами или узловатыми элементами. Элементы располагаются на волосистой части головы, верхней половине туловища, конечностях. Кожная форма часто протекает бессимптомно и может регрессировать спонтанно. В некоторых случаях возможно хирургическое лечение [3, 4, 5].

В случае кожных поражений используется дерматоскопия. При НЛКГ наблюдается дерматоскопическая картина «заходящего солнца», для которой характерна центральная желто-оранжевая область, в которой видны «облака» из бледно-желтых отложений и эритематозных ореолов. Также были описаны периферические линейные телеангиэктазии и другие неспецифические характеристики (дискретная пигментная сеть, белесоватые линии и тонкие ветвящиеся сосуды) [6].

Дифференциальная диагностика клинически сложна, и требуется обязательная гистологическая верификация диагноза. Необходимо дифференцировать НЛКГ с ксантоматозом (в отличие от ксантом, при НЛКГ клетки имеют крупные овальные ядра, они выглядят более активными, несмотря на накопления липидов в цитоплазме). Для саркоидоза характерны более четкие контуры гранулем и отсутствие липидов в цитоплазме.

### **Заключение**

Мировой клинический опыт по диагностике и лечению гистиоцитозов свидетельствует, что при локализованной форме после установления морфоиммунологического диагноза показано динамическое наблюдение либо проведение местной терапии (в том числе хирургическое удаление мелкого очага поражения или локальное применение глюкокортикостероидов). Обширные хирургические резекции не показаны.

Пациенты с диагнозом гистиоцитоз требуют динамического наблюдения у дерматологов и онкологов.

Учитывая редкость гистиоцитозов каждое наблюдение очень ценно. Детальное описание каждого случая, разбор проводимых диагностических и лечебных программ, их результаты, позволят лучше ознакомиться с течением заболевания и выработать эффективные терапевтические программы с учетом особенностей заболевания у каждого конкретного пациента.

### **Литература**

1. Nezelof C, Basset F. An hypothesis Langerhans cell histiocytosis: the failure of the immune system to switch from an innate to an adaptive mode. *Pediatr Blood Cancer*. 2004 May;42(5):398-400. doi: 10.1002/pbc.10463. PMID: 15049008
  2. Byalik T.E., Yakimovich O.Yu., Makhonova L.A. et al. Disseminated Juvenile Xanthogranuloma in Adults. Clinical Observation. *Clinical Oncohematology*, vol. 4, no. 4, 2011, pp. 329-333 [(in Russian)]
  3. Freyer DR, Kennedy R, Bostrom BC et al. Juvenile xanthogranuloma: forms of systemic disease and their clinical implications. *J Pediatr*. 1996 Aug;129(2):227-37. doi: 10.1016/s0022-3476(96)70247-0. PMID: 8765620
  4. Dehner LP. Juvenile xanthogranulomas in the first two decades of life: a clinicopathologic study of 174 cases with cutaneous and extracutaneous manifestations. *Am J Surg Pathol*. 2003 May;27(5):579-93. doi: 10.1097/00000478-200305000-00003. PMID: 12717244
  5. Blouin P, Yvert M, Arbion F et al. Juvenile xanthogranuloma with hematological dysfunction treated with 2CDA-AraC. *Pediatr Blood Cancer*. 2010 Oct;55(4):757-60. doi: 10.1002/pbc.22629. PMID: 20589639
  6. Collie JS, Harper CD, Fillman EP. Juvenile Xanthogranuloma. 2023 Aug 8. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025 Jan-. PMID: 30252359
-



Областная юбилейная научно-практическая конференция  
с международным участием



# МОГИЛЕВСКОГО ОБЛАСТНОГО КОЖНО-ВЕНЕРОЛОГИЧЕСКОГО ДИСПАНСЕРА

г. Могилев, 27 июня 2025 г.

## СБОРНИК МАТЕРИАЛОВ

Научное электронное издание

Минск  
«Профессиональные издания»  
2025