

Мастоцитомы и ювенильная ксантогранулема у детей

Н.Н. Потекаев^{1,2}, Е.И. Касихина^{1,3✉}, kasprof@bk.ru, М.Н. Острецова³, В.Н. Гребенюк¹, М.А. Кочетков¹, О.Р. Катунина^{1,2}, К.И. Бузина³

¹ Московский научно-практический центр дерматовенерологии и косметологии; 119071, Россия, Москва, Ленинский проспект, д. 17

² Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова; 117997, Россия, Москва, ул. Островитянова, д. 1

³ Российский университет дружбы народов имени Патриса Лумумбы; 117198, Россия, Москва, ул. Миклухо-Маклая, д. 6

Резюме

Рост обращаемости к дерматологам детей с такими редкими заболеваниями, как мастоцитомы кожи и ювенильная ксантогранулема, а также их клиническое сходство диктуют необходимость внимательного отношения специалистов к этим заболеваниям. Мастоцитомы кожи является клинической формой кожного мастоцитоза. Согласно классификации ВОЗ (2022), выделяют изолированную (один очаг) и множественную мастоцитому кожи (не более трех очагов). Ювенильная ксантогранулема относится к группе не langerhans-клеточных гистиоцитозов – обширной группе родственных заболеваний, характеризующихся пролиферацией гистиоцитов, отличных от клеток Лангерганса. В статье описан случай необычного клинического течения солитарной ювенильной ксантогранулемы у мальчика в возрасте 3 лет, направленного в Московский научно-практический центр дерматовенерологии и косметологии с подозрением на мастоцитому кожи. Атипичность заключалась в размерах, необычной форме, локализации очага и повышенном значении сывороточной триптазы, превышающей возрастную норму (менее 5 мкг/л). При дерматоскопическом исследовании было выявлено насыщенное желтое окрашивание очага в центре (симптом заходящего солнца), сосудистый паттерн и симптом облаков. Патоморфологическое исследование подтвердило диагноз ювенильной ксантогранулемы. Также в статье отражены результаты динамического наблюдения ребенка с изолированной мастоцитомой кожи крупных размеров. В процессе обследования был выявлен рост показателей триптазы (выше 20 мкг/л) и значения аспартатаминотрансферазы, а также ультразвуковые признаки гепатомегалии. Особенности дерматоскопической и патоморфологической картины демонстрировали паттерны, характерные для инфильтрации и повышенной активности тучных клеток. Мастоцитомы кожи и ювенильная ксантогранулема – редкие и доброкачественные заболевания кожи, которые обычно дебютируют в детском возрасте. Диагностика редких заболеваний часто требует проведения сложной дифференциальной диагностики. Особенностью современного течения кожного мастоцитоза и ювенильной ксантогранулемы является атипичная клиническая картина и высокий риск развития внекожных симптомов. Приведенные клинические случаи демонстрируют необходимость междисциплинарного наблюдения пациентов с этими заболеваниями и меняют стереотипы отношения к ним как самостоятельно и бесследно регрессирующим процессам.

Ключевые слова: кожный мастоцитоз, дерматоскопия, гистопатология, триптаза, дифференциальная диагностика

Для цитирования: Потекаев НН, Касихина ЕИ, Острецова МН, Гребенюк ВН, Кочетков МА, Катунина ОР, Бузина КИ. Мастоцитомы и ювенильная ксантогранулема у детей. *Медицинский совет*. 2024;18(14):38–45. <https://doi.org/10.21518/ms2024-291>.

Конфликт интересов: авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Mastocytoma and juvenile xanthogranuloma in children

Nikolay N. Potekaev^{1,2}, Elena I. Kasikhina^{1,3✉}, kasprof@bk.ru, Maria N. Ostretsova³, Vladislav N. Grebenyuk¹, Mikhail A. Kochetkov¹, Oksana R. Katunina^{1,2}, Kristina I. Buzina³

¹ Peoples' Friendship University of Russia named after Patrice Lumumba; 6, Miklukho-Maklai St., Moscow, 117198, Russia

² Moscow Scientific and Practical Center of Dermatovenereology and Cosmetology; 17, Leninsky Ave., Moscow, 119071, Russia

³ Pirogov Russian National Research Medical University; 1, Ostrovityanov St., Moscow, 117997, Russia

Abstract

The growing number of children with rare diseases such as cutaneous mastocytoma and juvenile xanthogranuloma turning to dermatologists, as well as their clinical similarity, dictate the need for specialists to pay careful attention to these diseases. cutaneous mastocytoma is a clinical form of cutaneous mastocytosis. According to the WHO classification (2022), isolated (one focus) and multiple cutaneous mastocytoma (no more than three foci) are distinguished. juvenile xanthogranuloma belongs to the group of non-Langerhans cell histiocytosis, a broad group of related diseases characterized by the proliferation of histiocytes other than Langerhans cells. We describe a case of an unusual clinical course of solitary juvenile xanthogranuloma in a 3-year-old boy referred to Moscow Scientific and Practical Center of Dermatovenereology and Cosmetology with suspected cutaneous mastocytoma. The size, unusual shape, localization of the lesion and elevated levels of serum tryptase exceeding the age norm (<5 µg/l) determined the atypicality of this case. Dermoscopic examination revealed a central deep yellow coloration of the lesion in the center (the setting sun symptom), a vascular pattern and a clouds symptom. Pathological examination confirmed the diagnosis of juvenile xanthogranuloma. The article also reflects the results of a dynamic observation of a child

with an isolated large-sized cutaneous mastocytoma. During the examination, an increase in tryptase levels ($>20 \mu\text{g/l}$), and AST values, as well as ultrasound signs of hepatomegaly were revealed. Features of the dermoscopic and pathomorphological picture demonstrated patterns characteristic of infiltration and increased activity of mast cells. Cutaneous mastocytoma and juvenile xanthogranuloma are rare and benign skin diseases that usually begin in childhood. Diagnosis of rare diseases often requires complex differential diagnosis. Features of the modern course of cutaneous mastocytoma and juvenile xanthogranuloma are an atypical clinical picture and a high risk of developing extracutaneous symptoms. The presented clinical cases demonstrate the need for interdisciplinary monitoring of patients with these diseases and change the stereotypes of treating them as independent and regressive processes without a trace.

Keywords: cutaneous mastocytosis, tryptase, dermoscopy, histopathology, differential diagnosis

For citation: Potekaev NN, Kasikhina EI, Ostretsova MN, Grebenyuk VN, Kochetkov MA, Katunina OR, Buzina KI. Mastocytoma and juvenile xanthogranuloma in children. *Meditsinskiy Sovet*. 2024;18(14):38–45. (In Russ.) <https://doi.org/10.21518/ms2024-291>.

Conflict of interest: the authors declare no conflict of interest.

ВВЕДЕНИЕ

В педиатрической практике проведение дифференциальной диагностики солитарных (единичных) очагов, которые имеют разнообразные оттенки желтого цвета, сегодня стало рутинным событием. В последние годы рост обращаемости к дерматологам детей с мастоцитомой кожи (МК) и ювенильной ксантогранулемой (ЮКГ), а также их клиническое сходство диктуют необходимость внимательного отношения специалистов к этим заболеваниям (рис. 1).

МК является клинической формой кожного мастоцитоза. Согласно классификации Всемирной организации здравоохранения (2022), выделяют изолированную (один очаг) и множественную МК (не более трех очагов) [1]. Анализ частоты встречаемости МК, проведенный в Московском научно-практическом центре дерматовенерологии и косметологии в 2019–2022 гг., продемонстрировал стабильный рост заболеваемости мастоцитозом и значительное преобладание МК (77,3%) в структуре клинических форм кожного мастоцитоза у детей [2]. У большинства детей (98,5%) дебют МК отмечался до 2 лет [2].

К сожалению, точных цифр распространенности ЮКГ среди детей в РФ нет. Заболевание относится к группе не-лангергансоподобных гистиоцитозов (НЛКГ). НЛКГ, или

гистиоцитоз класса II – обширная группа родственных заболеваний, характеризующихся пролиферацией гистиоцитов, отличных от клеток Лангерганса. ЮКГ составляет 80–90% всех случаев НЛКГ. Высыпания ЮКГ дебютируют в первые два года жизни: в 5–17% случаев диагностируются при рождении ребенка, в 40–70% появляются в течение первого года. Заболевание чаще встречается среди представителей мужского пола (1,4–1,7 : 1,0) [3, 4]. В Кильском регистре педиатрических опухолей (KPTR) за 35 лет было зафиксировано 129 (0,5%) гистологически подтвержденных случаев ЮКГ, что составило 0,5% от общего числа (24 600) всех зарегистрированных новообразований [5, 6]. В таблице представлены основные дифференциально-диагностические критерии изолированной МК и солитарной ЮКГ [2, 3, 6–10].

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ 1

Под нашим наблюдением в Московском научно-практическом центре дерматовенерологии и косметологии, филиале «Юго-Западный с клиникой аллергических болезней кожи» находился пациент И., возраст 3 года. Ребенок был направлен в клинику с предварительным диагнозом «Q82.2 – мастоцитоз» по Международной классификации болезней 10-го пересмотра (МКБ-10). Первое

● **Рисунок 1.** Клинические проявления мастоцитомы кожи и ювенильной ксантогранулемы
● **Figure 1.** Clinical manifestations of cutaneous mastocytoma and juvenile xanthogranuloma



А – изолированная мастоцитомы кожи на тыле левой кисти; В – солитарная ювенильная ксантогранулема на коже нижней трети правого бедра.

- **Таблица.** Дифференциальный диагноз мастоцитомы кожи и ювенильной ксантогранулемы
- **Table.** Differential diagnosis of cutaneous mastocytoma and juvenile xanthogranuloma

Признак	Мастоцитома кожи	Ювенильная ксантогранулема
Группа заболеваний	Болезни тучных клеток, мастоцитоз кожный	Нелангергансклеточный гистиоцитоз, или гистиоцитоз класса II
Патогенез	Накопление и пролиферация тучных клеток	Накопление и пролиферация макрофагов
Заболелуемость	16,61 случая на 100 тыс. детского населения [2]	Неизвестна
Пол	Незначительное преобладание лиц мужского пола [2]	Преобладание лиц мужского пола [3]
Раса	Нет данных	Люди с темной кожей болелу чаще [3]
Характерный возраст дебюта	С рождения до 6 мес.	С рождения до 2 лет
Клинические проявления	Папулезный или нодулярный очаг коричневого или желтого цвета диаметром 1–10 см. Формирование пузырей может приводить к фиброзу	Одиночная красноватая или желтовато-коричневая папула, бляшка или узелок размером 0,5–2 см
Субъективные жалобы	Зуд и другие симптомы активации тучных клеток	Отсутствуют
Локализация	Любая, чаще на туловище или в областях, часто подвергающихся травмированию	Преимущественно голова, шея, но возможна любая локализация поражения
Число очагов	От 1 до 3	Единичный очаг
Феномен Дарье – Унны	Положительный	Отрицательный
Коморбидная патология	Аллергические заболевания кожи, респираторного тракта	Нейрофиброматоз 1-го типа (в 10%), ювенильный хронический миелолейкоз
Внекожная патология	Нет	Одностороннее поражение глаз в 0,3–0,5% случаев [6]
Уровни сывороточной триптазы	Вариабелные показатели – от 5,0 до 11,0 мкг/л	До 5,0 мкг/л
Дерматоскопия	Симптом радуги [7], центральная часть – белая бесструктурная область или желтоватое окрашивание, сосудистый паттерн, коричневый периферический ободок [7, 8]	Симптом заходящего солнца – ярко-желтое окрашивание, симптом облака – периферические бледно-желтые участки, линейные сосуды, пигментная псевдосеть, беловатые полосы [9]
Патоморфология	Диффузный инфильтрат из тучных клеток в дерме, расположенных периваскулярно или диффузно, единичные эозинофилы (окраска по Гимзе или толудиновым синим)	Диффузный полиморфный инфильтрат из вакуолизированных ксантомных клеток и веретенообразных гистиоцитов, многоядерных клеток Түтона, положительная окраска на липиды
Иммуногистохимическое и генетическое исследование	Позитивная реакция при проведении иммуногистохимической реакции с антителами к CD117 и триптазе. Обнаружение мутации <i>KIT</i> в кодоне 816 возможно	Позитивная реакция при проведении иммуногистохимической реакции с антителами к XIIIa, CD68, CD163, CD14 и фасцину, негативная реакция с антителами к S100, CD1a и лангерину (CD207) [10]
Эффект на лечение топическими глюкокортикоидами	Положительный	Отсутствует
Регресс очага	Возможен к пубертату	Спонтанный до 6 лет

обращение в филиал было в возрасте 2 лет 7 мес. с жалобами на образование оранжевого цвета на коже разгибательной поверхности средней трети левого бедра, которое родители впервые заметили у ребенка в возрасте 1 года. Субъективными ощущениями высыпания не сопровождалось. Курсовая терапия топическими глюкокортикоидными препаратами и ингибиторами кальциневрина эффекта не дала.

Из анамнеза известно, что ребенок родился в неродственном браке, от 1-й беременности, протекавшей на фоне латентного дефицита железа. В III триместре беременности мать перенесла острую респираторную вирусную инфекцию (ОРВИ). Роды первые, самостоятельные на сроке 41 нед. Грудное вскармливание до 1 года. Аллергоанамнез не отягощен. Лекарственной непереносимости

мать ребенка не отмечает. Вакцинация согласно календарю. Поствакцинальных реакций не было.

Сопутствующая патология: другие врожденные аномалии сердечной перегородки. Межпредсердное сообщение. Малые аномалии развития сердца: дополнительные хорды левого желудочка.

Перенесенные заболевания: острое респираторное заболевание, отиты, конъюнктивит.

Наследственность: у отца и матери атопический дерматит.

Локальный статус. Фототип кожи II по Фитцпатрику. Патологический процесс носит хронический пролиферативный локализованный характер. На коже разгибательной поверхности средней трети левого бедра определяется единичный очаг в виде бляшки размером 3,5 × 2,5 см,

слегка возвышающейся над уровнем кожи (рис. 2А). Поверхность бляшки неровная, неправильных очертаний, с четкими границами (рис. 2В). Феномен Дарье – Унны отрицательный. Слизистые оболочки, волосы, ногтевые пластины на кистях и стопах не поражены. Периферические лимфатические узлы не пальпируются. Дермографизм красный стойкий.

При дерматоскопическом исследовании было выявлено насыщенное желтое окрашивание очага в центре (симптом заходящего солнца), сосудистый паттерн и полосы белесоватого цвета (рис. 3). По периферии очага хорошо выражен облачный паттерн (симптом облаков) светло-желтых оттенков. Выраженность сосудистого паттерна заметно усиливается от центра к периферии.

Клинический анализ крови от 02.03.2024 г.: гемоглобин 130 г/л (норма – 110–140), МСН (среднее содержание гемоглобина в эритроците) 28,8 пг (норма – 25,0–31,0), МСНС (средняя концентрация гемоглобина в эритроците) 34,4 г/дл (норма – 32–37), тромбоциты $423,0 \times 10^9/\text{л}$ (норма – 220–400), нейтрофилы 37,0% (норма – 28,0–48,0), лимфоциты 57,0% (норма – 37,0–60,0), моноциты 5,0% (норма – 3,0–10,0), эозинофилы 1% (норма – 1,0–5,0), скорость оседания эритроцитов (СОЭ) 5 мм/ч (норма – 2–10), остальные показатели в пределах нормы. Биохимические показатели в пределах возрастной нормы. Уровень общего IgE от 30.01.2024 г.: 56,3 МЕ/мл (норма 0–60). Триптаза (ImmunoCAP) от 30.01.2024 г.: 9,1 мкг/л (норма – до 11,0 мкг/л). При ультразвуковом исследовании органов брюшной полости от 03.03.2024 г. патологии не выявлено.

Результаты прижизненного патологоанатомического исследования от 15.03.2024 г. (рис. 4). Фрагмент кожи с участком подкожной жировой клетчатки, высланный эпидермисом обычной толщины со слабым рыхлым кератозом. В сетчатом слое дермы – периваскулярная и интерстициальная макрофагальная инфильтрация с примесью пенистых макрофагов, при дополнительной окраске толуидиновым синим в составе инфильтрата обнаруживаются единичные тканевые базофилы. В пределах доставленного материала признаков мастоцитоза не обнаружено,

выявленные патологические изменения могут наблюдаться при гистиоцитозе из группы ЮКГ.

С учетом результатов клинического, дерматоскопического и патоморфологического исследований ребенку был выставлен диагноз «D76 – ЮКГ» по МКБ-10.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ 2

Под нашим наблюдением в Московском научно-практическом центре дерматовенерологии и косметологии, филиале «Юго-Западный с клиникой аллергических болезней кожи» с 2022 г. находится пациент С. 2021 года рождения. Первое обращение в филиал было в возрасте 5 мес. с жалобами на образование на коже левой лопаточной области. Со слов родителей, мальчик вел себя беспокойно, часто просыпался, что не исключало наличие зуда в области очага. Образование резко набухло при незначительном трении и без видимых причин с образованием крупного пузыря.

Со слов матери, образование у ребенка появилось на коже в возрасте 3 мес. Лечение проводилось на основании предварительного диагноза буллезного импетиго. Применение топических антисептиков и антибиотиков вызвало резкое ухудшение кожного процесса.

Ребенок от 2-й беременности, протекавшей на фоне фетоплацентарной недостаточности, гипоксии, железодефицитной анемии. Искусственное вскармливание с рождения. Наличие сопутствующих заболеваний, лекарственной непереносимости мать отрицает. Гиперергическая реакция на укусы двукрылых насекомых. Наследственность не отягощена.

Локальный статус. Фототип кожи II по Фитцпатрику. Патологический процесс носит хронический пролиферативный локализованный характер. Расположение очага – на границе левой лопаточной и аксиллярной областей (рис. 5). Представлен единичным нодулярным очагом (бляшкой) диаметром 3,5 см розового цвета, округлых очертаний, с четкими границами. При осмотре отмечалось характерное для МК усиление кожного рисунка по типу апельсиновой корки и краевая гиперпигментация

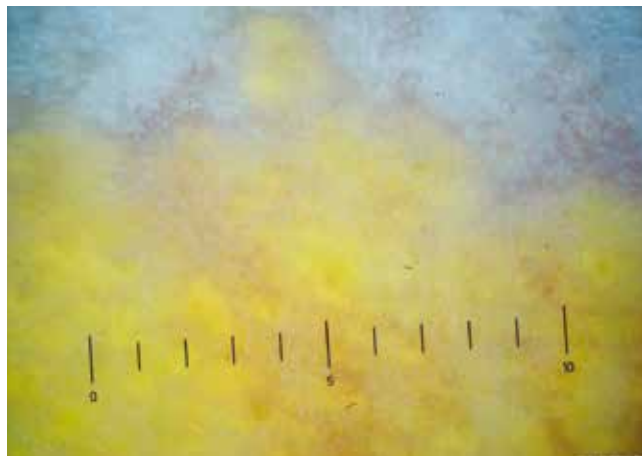
● **Рисунок 2.** Клинические проявления ювенильной ксантогранулемы в области передней поверхности левого бедра
● **Figure 2.** Clinical manifestations of juvenile xanthogranuloma



А – очаг ювенильной ксантогранулемы в области бедра; В – бляшка яркого желто-оранжевого цвета.

● **Рисунок 3.** Дерматоскопия очага ювенильной ксантогранулемы: симптомы заходящего солнца и облаков; нарастающая выраженность сосудистого рисунка от центра к периферии, беловатые полосы

● **Figure 3.** Dermoscopy of the juvenile xanthogranuloma focus focus: symptoms of setting sun and clouds; the severity of the vascular pattern increases from the center to the periphery, whitish stripes



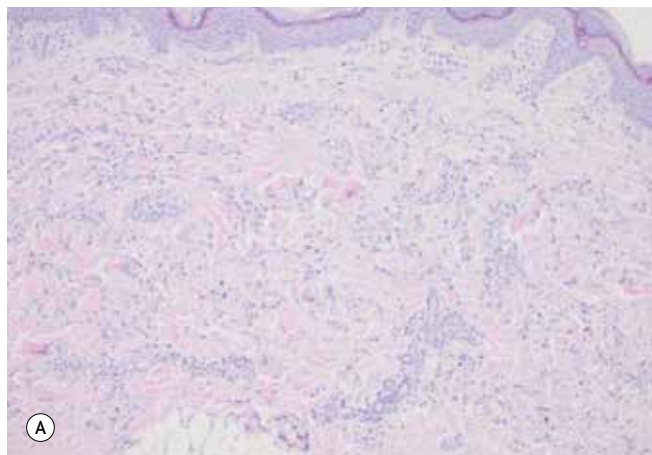
бледно-коричневого цвета. Феномен Унны – Дарье положительный – элемент при незначительном надавливании отекает и краснеет. Слизистые оболочки, волосы, ногтевые пластины на кистях и стопах не поражены. Периферические лимфатические узлы не пальпировались.

При дерматоскопическом исследовании очага был выявлен симптом радуги – постепенная смена цветов от центра к периферии от розового к интенсивно-желтому окрашиванию (рис. 6А). Кожный рисунок несколько усилен. В центре очага (в месте формирования пузыря) визуализируются белые бесструктурные области (признак формирующегося фиброза) с точечными и линейными сосудами (рис. 6В).

Клинический анализ крови от 03.08.2023 г.: гемоглобин 110 г/л (норма – 110–140), МСН 25,8 пг (норма – 25,0–31,0), МСНС 32,4 г/дл (норма – 32–37), тромбоциты $503,0 \times 10^9/\text{л}$ (норма – 220–400), нейтрофилы 35,0% (норма – 28,0–48,0), лимфоциты 55,0% (норма – 37,0–60,0), моноциты 8,0% (норма – 3,0–10,0), эозинофилы 2% (норма – 1,0–5,0), СОЭ 5 мм/ч (норма – 2–10), остальные показатели в пределах нормы. Биохимические показатели: аспартатаминотрансфераза – 45 ЕД/л (норма – 0–32), остальные показатели в пределах возрастной нормы.

● **Рисунок 4.** Прижизненное патологоанатомическое исследование пациента И., 3 года

● **Figure 4.** Intravital pathological examination of patient I., 3 years old



А – периваскулярная и интерстициальная макрофагальная инфильтрация с примесью пенистых макрофагов в сетчатом слое дермы; В – единичные тканевые базофилы в составе инфильтрата при дополнительной окраске толуидиновым синим.

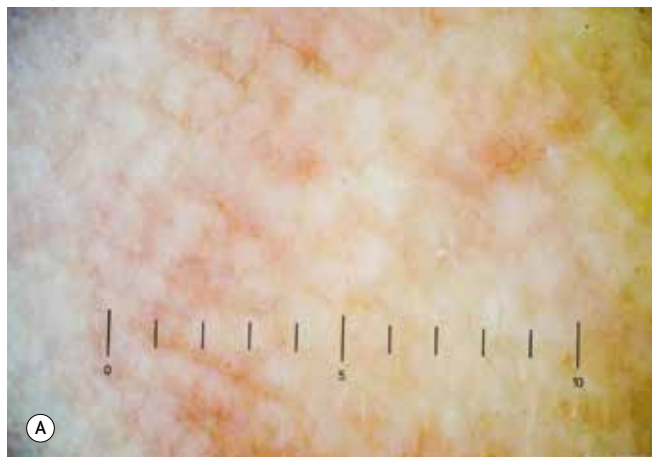
● **Рисунок 5.** Клинические проявления мастоцитомы кожи

● **Figure 5.** Clinical manifestations of cutaneous mastocytoma



А – крупный нодулярный очаг изолированной мастоцитомы кожи; В – кожный рисунок по типу апельсиновой корки и периферическая гиперпигментация.

● **Рисунок 6.** Дерматоскопическая картина мастоцитомы кожи
 ● **Figure 6.** Dermatoscopic picture of cutaneous mastocytoma



А – симптом радуги; В – белые бесструктурные области, умеренный сосудистый паттерн.

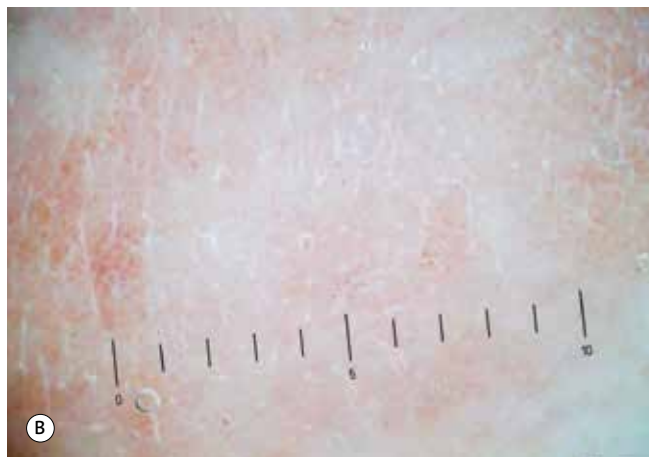
Триптаза (ImmunoCAP) от 10.02.2022 г. – 11,2 мкг/л (норма – до 11,0 мкг/л), от 22.07.2023 г. – 20,5 мкг/л (норма – до 11,0 мкг/л). Ультразвуковое исследование органов брюшной полости от 03.08.2023 г.: гепатомегалия, реактивные изменения в печени, аномалия формы желчного пузыря, увеличение объема левой почки.

Результаты патоморфологического исследования от 17.08.2022 г. (рис. 7). Фрагмент кожи с участком подкожной жировой клетчатки, высланный эпидермисом обычной толщины с гиперпигментацией кератиноцитов базального слоя без признаков выпадения пигмента. Диффузная инфильтрация слоев дермы тучными клетками с небольшой примесью лимфоцитов, фибробластов, гистиоцитов.

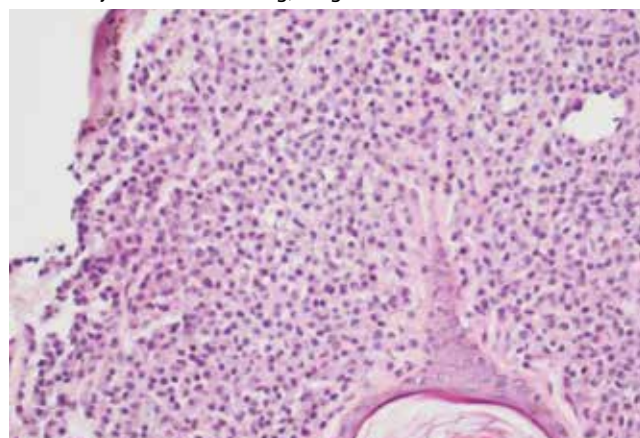
ОБСУЖДЕНИЕ

Оригинальность наших наблюдений заключается в атипичной клинической картине этих редких заболеваний. Атипизм первого описанного нами случая ЮКГ заключается в крупных размерах очага, необычном ярко-оранжевом окрашивании, локализации на нижней конечности и относительно высоком уровне сывороточной триптазы, не характерном для этой патологии. Согласно данным результатов современных исследований, нормальные значения триптазы у детей в возрасте 3 лет составляют 3,8 мкг/л, но не выше 5 мкг/л [11]. Совокупность клинических и лабораторных особенностей процесса у ребенка продиктовала необходимость в патоморфологическом исследовании для исключения диагноза кожного мастоцитоза. В современных зарубежных публикациях продемонстрированы случаи обнаружения в биоптатах из очагов МК густых инфильтратов из вакуолизированных гистиоцитов и тучных клеток, имевших крупные плеоморфные ядра с неправильным контуром [12, 13]. Накопление гистиоцитов в очагах мастоцитоза может быть обусловлено гистиоцитарным хемотаксическим фактором, продуцируемым клональными тучными клетками [13].

Специалистам следует обращать внимание на необходимость гистологического подтверждения атипичных высыпаний ЮКГ и важность офтальмологического



● **Рисунок 7.** Мастоцитомы кожи, пациент С., 1 год 6 мес.: диффузная инфильтрация слоев дермы тучными клетками с небольшой примесью лимфоцитов, фибробластов, гистиоцитов; окраска гематоксилином и эозином, увеличение ×400
 ● **Figure 7.** Cutaneous mastocytoma, patient S., 1 year 6 months: diffuse infiltration of the dermis by mast cells with a small admixture of lymphocytes, fibroblasts, and histiocytes; hematoxylin-eosin staining, magnification ×400



наблюдения за этими пациентами [4]. На сегодняшний день нет исследований, демонстрирующих достоверную связь между размерами очага солитарной ЮКГ и развитием системных проявлений. Тем не менее междисциплинарное наблюдение детей с участием офтальмолога, педиатра и дерматолога должно обязательно осуществляться не менее 1 раза в год.

Клинический случай МК также имеет особенности, отличающиеся от обычного течения этой клинической формы кожного мастоцитоза. Большинство исследователей подчеркивают доброкачественность течения МК и наличие нормальных лабораторных показателей [14]. Значительный рост уровня сывороточной триптазы в динамике, ультразвуковые признаки гепатомегалии, повышение значений аспартатаминотрансферазы и тромбоцитов требует обязательного диспансерного наблюдения ребенка и проведения системной антимедиаторной и наружной противовоспалительной терапии [15].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

МК и ЮКГ – редкие доброкачественные заболевания кожи, которые обычно дебютируют в детском возрасте. Диагностика редких заболеваний часто требует проведения сложной дифференциальной диагностики. Особенно сложное течение кожного мастоцитоза и ЮКГ является атипичная клиническая картина и высокий риск

развития внекожных симптомов. Приведенные клинические случаи демонстрируют необходимость междисциплинарного наблюдения пациентов с этими заболеваниями и меняют стереотипы отношения к ним как самостоятельному и бесследно регрессирующим процессам.



Поступила / Received 24.06.2024
Поступила после рецензирования / Revised 24.07.2024
Принята в печать / Accepted 24.07.2024

Список литературы / References

1. Khoury JD, Solary E, Abba O, Akkari Y, Alaggio R, Apperley JF et al. The 5th edition of the World Health Organization Classification of Haematolymphoid Tumours: Myeloid and Histiocytic/Dendritic Neoplasms. *Leukemia*. 2022;36(7):1703–1719. <https://doi.org/10.1038/s41375-022-01613-1>.
2. Касихина ЕИ, Потеекаев НН, Иванова МА, Жукова ОВ, Новожилова ОЛ, Острецова МН, Окенаева А. Клинико-эпидемиологические характеристики кожного мастоцитоза среди детского населения города Москвы. *Российский аллергологический журнал*. 2024;21(1):74–81. <https://doi.org/10.36691/RJA16906>.
3. Kasikhina EI, Potekaev NN, Ivanova MA, Zhukova OV, Novozhilova OL, Ostretsova MN, Okenaeva A. Clinical and epidemiological features of cutaneous mastocytosis among the pediatric population of Moscow. *Russian Journal of Allergy*. 2024;21(1):74–81. <https://doi.org/10.36691/RJA16906>.
4. Höck M, Zelger B, Schweigmann G, Brunner B, Zelger B, Kropshofer G, Kiechl-Kohlendorfer U. The various clinical spectra of juvenile xanthogranuloma: imaging for two case reports and review of the literature. *BMC Pediatr*. 2019;19(1):128. <https://doi.org/10.1186/s12887-019-1490-y>.
5. Яровой АА, Голубева ОВ, Клеянкина СС, Янченко ТВ. Ювенильная ксантогранулема органа зрения. *Вестник офтальмологии*. 2018;134(1):89–96. <https://doi.org/10.17116/oftalma2018134189-96>.
6. Yarovoy AA, Golubeva OV, Kleyankina SS, Yanchenko TV. Juvenile xanthogranuloma of the eye. *Russian Annals of Ophthalmology*. 2018;134(1):89–96. <https://doi.org/10.17116/oftalma2018134189-96>.
7. Janssen D, Harms D. Juvenile xanthogranuloma in childhood and adolescence: a clinicopathologic study of 129 patients from the kiel pediatric tumor registry. *Am J Surg Pathol*. 2005;29(1):21–28. <https://doi.org/10.1097/01.pas.0000147395.01229.06>.
8. Hernández-San Martín MJ, Vargas-Mora P, Aranibar L. Juvenile Xanthogranuloma: An Entity With a Wide Clinical Spectrum. *Actas Dermosifiliogr (Engl Ed)*. 2020;111(9):725–733. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2020.07.004>.
9. Потеекаев НН, Касихина ЕИ, Кочетков МА, Жукова ОВ, Острецова МН, Медникова МА. Дерматоскопия в диагностике кожного мастоцитоза у детей. *Клиническая дерматология и венерология*. 2023;22(1):75–82. <https://doi.org/10.17116/klinderma20232201175>.
10. Potekaev NN, Kasikhina EI, Kochetkov MA, Zhukova OV, Ostretsova MN, Mednikova MA. Dermatoscopy for the cutaneous mastocytosis diagnosis in children. *Russian Journal of Clinical Dermatology and Venereology*. 2023;22(1):75–82. <https://doi.org/10.17116/klinderma20232201175>.
11. Stawńska M, Kaszuba A, Lange M, Nowicki RJ, Sobjanek M, Errichetti E. Dermoscopic Features of Different Forms of Cutaneous Mastocytosis: A Systematic Review. *J Clin Med*. 2022;11(16):4649. <https://doi.org/10.3390/jcm11164649>.
12. Xu J, Ma L. Dermoscopic Patterns in Juvenile Xanthogranuloma Based on the Histological Classification. *Front Med (Lausanne)*. 2021;7:618946. <https://doi.org/10.3389/fmed.2020.618946>.
13. Sandell RF, Carter JM, Folpe AL. Solitary (juvenile) xanthogranuloma: a comprehensive immunohistochemical study emphasizing recently developed markers of histiocytic lineage. *Hum Pathol*. 2015;46(9):1390–1397. <https://doi.org/10.1016/j.humpath.2015.05.025>.
14. Sperr WR, Stehberger B, Wimala F, Baghestanian M, Schwartz LB, Kundt M et al. Serum tryptase measurements in patients with myelodysplastic syndromes. *Leuk Lymphoma*. 2002;43(5):1097–1105. <https://doi.org/10.1080/10428190290021470>.
15. Tran DT, Jokinen CH, Argyeri ZB. Histiocyte-rich pleomorphic mastocytoma: an uncommon variant mimicking juvenile xanthogranuloma and Langerhans cell histiocytosis. *J Cutan Pathol*. 2009;36(11):1215–1220. <https://doi.org/10.1111/j.1600-0560.2009.01257.x>.
16. Ishida M, Iwai M, Kagotani A, Iwamoto N, Okabe H. Cutaneous mastocytosis with abundant eosinophilic infiltration: a case report with review of the literature. *Int J Clin Exp Pathol*. 2014;7(5):2695–2697. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4069928/>.
17. Brockow K, Bent RK, Schneider S, Spies S, Kranen K, Hindelang B et al. Challenges in the Diagnosis of Cutaneous Mastocytosis. *Diagnostics (Basel)*. 2024;14(2):161. <https://doi.org/10.3390/diagnostics14020161>.
18. Alvarez-Twose I, Vaño-Galván S, Sánchez-Muñoz L, Morgado JM, Matito A, Torreló A et al. Increased serum baseline tryptase levels and extensive skin involvement are predictors for the severity of mast cell activation episodes in children with mastocytosis. *Allergy*. 2012;67(6):813–821. <https://doi.org/10.1111/j.1398-9995.2012.02812.x>.

Вклад авторов:

Написание текста – Е.И. Касихина, К.И. Бузина

Сбор и обработка материала – Е.И. Касихина, К.И. Бузина

Обзор литературы – Е.И. Касихина, К.И. Бузина

Анализ материала – Е.И. Касихина, К.И. Бузина

Редактирование – Н.Н. Потеекаев, Е.И. Касихина, М.Н. Острецова, М.А. Кочетков, О.Р. Катунина, В.Н. Гребенюк

Утверждение окончательного варианта статьи – Н.Н. Потеекаев, Е.И. Касихина, М.Н. Острецова, М.А. Кочетков, О.Р. Катунина, В.Н. Гребенюк

Contribution of authors:

Text development – Elena I. Kasikhina, Kristina I. Buzina

Collection and processing of material – Elena I. Kasikhina, Kristina I. Buzina

Literature review – Elena I. Kasikhina, Kristina I. Buzina

Material analysis – Elena I. Kasikhina, Kristina I. Buzina

Editing – Nikolay N. Potekaev, Elena I. Kasikhina, Maria N. Ostretsova, Mikhail A. Kochetkov, Oksana R. Katunina, Vladislav N. Grebenyuk

Approval of the final version of the article – Nikolay N. Potekaev, Elena I. Kasikhina, Maria N. Ostretsova, Mikhail A. Kochetkov, Oksana R. Katunina, Vladislav N. Grebenyuk

Согласие пациентов на публикацию: законные представители пациентов подписали информированное согласие на публикацию данных.

Basic patient privacy consent: patients' legal representatives signed informed consent regarding publishing the data.

Информация об авторах:

Потекаев Николай Николаевич, д.м.н., директор, Московский научно-практический центр дерматовенерологии и косметологии; 119071, Россия, Москва, Ленинский проспект, д. 17; профессор, заведующий кафедрой кожных болезней и косметологии факультета дополнительного профессионального образования, Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова; 117997, Россия, Москва, ул. Островитянова, д. 1; <https://orcid.org/0000-0002-9578-5490>; klinderma@mail.ru

Касихина Елена Игоревна, к.м.н., доцент кафедры дерматовенерологии, аллергологии и косметологии Медицинского института, Российский университет дружбы народов имени Патриса Лумумбы; 117198, Россия, Москва, ул. Миклухо-Маклая, д. 6; врач-дерматовенеролог, ведущий научный сотрудник, Московский научно-практический центр дерматовенерологии и косметологии; 119071, Россия, Москва, Ленинский проспект, д. 17; <https://orcid.org/0000-0002-0767-8821>; kasprof@bk.ru

Острецова Мария Николаевна, к.м.н., доцент кафедры дерматовенерологии, аллергологии и косметологии Медицинского института, Российский университет дружбы народов имени Патриса Лумумбы; 117198, Россия, Москва, ул. Миклухо-Маклая, д. 6; <https://orcid.org/0000-0003-3386-1467>; ostretsova-mn@rudn.ru

Гребенюк Владислав Николаевич, д.м.н., профессор, ведущий научный сотрудник, Московский научно-практический центр дерматовенерологии и косметологии; 119071, Россия, Москва, Ленинский проспект, д. 17; <https://orcid.org/0000-0001-5488-1497>; oranta28@mail.ru

Кочетков Михаил Анатольевич, к.м.н., ведущий научный сотрудник, Московский научно-практический центр дерматовенерологии и косметологии; 119071, Россия, Москва, Ленинский проспект, д. 17; <https://orcid.org/0000-0002-5788-4666>; doctor_kochetkov@mail.ru

Катунина Оксана Рахимовна, д.м.н., врач-патологоанатом, Московский научно-практический центр дерматовенерологии и косметологии; 119071, Россия, Москва, Ленинский проспект, д. 17; профессор кафедры патологической анатомии и клинической патологической анатомии педиатрического факультета, Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова; 117997, Россия, Москва, ул. Островитянова, д. 1; <https://orcid.org/0000-0003-4773-2842>; katunina9@gmail.com

Бузина Кристина Игоревна, ординатор кафедры дерматовенерологии, аллергологии и косметологии Медицинского института, Российский университет дружбы народов имени Патриса Лумумбы; 117198, Россия, Москва, ул. Миклухо-Маклая, д. 6; Ki.buzina@gmail.com

Information about the authors:

Nikolay N. Potekaev, Dr. Sci. (Med.), Director, Moscow Scientific and Practical Center of Dermatovenereology and Cosmetology; 17, Leninsky Ave., Moscow, 119071, Russia; Professor, Head of the Department of Skin Diseases and Cosmetology, Faculty of Additional Professional Education, Pirogov Russian National Research Medical University; 1, Ostrovityanov St., Moscow, 117997, Russia; <https://orcid.org/0000-0002-9578-5490>; klinderma@mail.ru

Elena I. Kasikhina, Cand. Sci. (Med.), Associate Professor of the Department of Dermatovenereology, Allergology and Cosmetology, Medical Institute, Peoples' Friendship University of Russia named after Patrice Lumumba; 6, Miklukho-Maklai St., Moscow, 117198, Russia; Dermatovenereologist, Leading Researcher, Moscow Scientific and Practical Center of Dermatovenereology and Cosmetology; 17, Leninsky Ave., Moscow, 119071, Russia; <https://orcid.org/0000-0002-0767-8821>; kasprof@bk.ru

Maria N. Ostretsova, Cand. Sci. (Med.), Associate Professor of the Department of Dermatovenereology, Allergology and Cosmetology, Peoples' Friendship University of Russia named after Patrice Lumumba; 6, Miklukho-Maklai St., Moscow, 117198, Russia; <https://orcid.org/0000-0003-3386-1467>; ostretsova-mn@rudn.ru

Vladislav N. Grebenyuk, Dr. Sci. (Med.), Professor, Leading Researcher, Moscow Scientific and Practical Center of Dermatovenereology and Cosmetology; 17, Leninsky Ave., Moscow, 119071, Russia; <https://orcid.org/0000-0001-5488-1497>; oranta28@mail.ru

Mikhail A. Kochetkov, Cand. Sci. (Med.), Leading Researcher, Moscow Scientific and Practical Center of Dermatovenereology and Cosmetology; 17, Leninsky Ave., Moscow, 119071, Russia; <https://orcid.org/0000-0002-5788-4666>; doctor_kochetkov@mail.ru

Oksana R. Katunina, Dr. Sci. (Med.), Pathologist, Moscow Scientific and Practical Center of Dermatovenereology and Cosmetology; 17, Leninsky Ave., Moscow, 119071, Russia; Professor, Department of Pathological Anatomy and Clinical Pathological Anatomy, Faculty of Pediatrics, Pirogov Russian National Research Medical University; 1, Ostrovityanov St., Moscow, 117997, Russia; <https://orcid.org/0000-0003-4773-2842>; katunina9@gmail.com

Kristina I. Buzina, Resident at the Department of Dermatovenereology, Allergology and Cosmetology, Medical Institute, Peoples' Friendship University of Russia named after Patrice Lumumba; 6, Miklukho-Maklai St., Moscow, 117198, Russia; Ki.buzina@gmail.com