

# Диффузная нормолипидемическая плоская ксантома, ассоциированная с гипохромной анемией. Описание случая

В. Д. Елькин, Т. Г. Седова, Е. В. Плотникова, И. Д. Кузнецов, М. Ю. Новоселова

Кафедра дерматовенерологии ФГБОУ ВО «Пермский государственный медицинский университет им. академика Е. А. Вагнера» Минздрава России  
614990, г. Пермь, ул. Петропавловская, д. 26

Диффузная плоская ксантома (ДПК) принадлежит к гистиоцитозам II класса из дермальных дендритных клеток (Histiocyte Society). Главенствующую роль в формировании этого редкого заболевания играет аккумуляция в коже фагоцитирующих иммунные комплексы макрофагов. Клиническая картина ДПК очень специфична и характеризуется появлением периорбитальных ксантелазм и плоских ксантом на коже туловища и конечностей. Заболевание часто ассоциируется с гематологическими и лимфопролиферативными заболеваниями. Диагноз подтверждается гистологическим исследованием.

Ключевые слова: **диффузная плоская ксантома, клиника, диагностика, лечение, течение, прогноз.**

Контактная информация: sedovca-1978@yandex.ru. Вестник дерматологии и венерологии 2017; (4): 62—65.

# Diffusion normolipidemic flat xanthoma, associated with hypochromic anemia. Description of the cases

V. D. Elkin, T. G. Sedova, E. V. Plotnikova, I. D. Kuznetsov, M. U. Novoselova

“Perm state medical university by academician E. A. Wagner” of Ministry of Health of Russian Federation  
Petropavlovskaya str., 26, Perm, 614990, Russia

The diffuse plane xanthoma (DPX) belongs to the class II of histiocytosis arising from the dermal dendritic cells (Histiocyte Society). The dominate role in the formation of the disease in the skin plays an accumulation of phagocytic immune complexes of macrophages. The clinical picture of the DPX is very specific and characterized by the appearance of periorbital xanthelasma and planar xanthomas on the skin of the trunk and extremities. The disease is often associated with hematological and lymphoproliferative diseases. The diagnosis is confirmed by histological examination.

Key words: **diffuse plane xanthoma, clinical picture, diagnosis, treatment, course, prognosis.**

Corresponding author: sedovca-1978@yandex.ru. Vestnik Dermatologii i Venerologii 2017; 4: 62—65.

■ Диффузная плоская ксантома (ДПК) была впервые описана в 1962 г. J. Altman и R. Winkelmann. ДПК относится к гистиоцитозам IIa класса из дермальных дендритных клеток [1, 2]. Это редко встречающееся заболевание, поражающее лиц обоих полов преимущественно в возрасте 40—60 лет [1—3].

ДПК часто ассоциируется с гематологическими и злокачественными лимфопролиферативными заболеваниями [4]. Патология крови и кожи может развиваться одновременно, или изменения крови могут опережать кожную симптоматику. Особенно часто прослеживается взаимосвязь с моноклональной гаммапатией, гипокплементемией, макроглобулинемией Вальденстрема, хроническими миело- и лимфолейкозами [5—14]. Ключевым звеном патогенеза является аккумуляция фагоцитирующих иммунные комплексы макрофагов в коже [15].

В настоящее время предлагается выделять два типа ДПК:

1-й тип — ассоциированный с семейной гипербеталипопротеинемией или с билиарным циррозом;

2-й тип — ассоциированный с нормальным липидным спектром, с субтипами:

а) идиопатический; б) ассоциированный с лимфо-пролиферативными заболеваниями и в) ассоциированный с аномалиями структуры или контента липопротеинов [1, 2].

Клиническая картина ДПК уникальна и часто начинается с появления периорбитальных ксантелазм, к которым через разные временные интервалы присоединяются плоские ксантомы [1, 2]. В большинстве случаев субъективные ощущения отсутствуют [15, 16]. Эволюция ксантом приводит к формированию характерных элевирующих бляшек желто-оранжевого цвета мягкой консистенции неправильной формы с четкими границами различных размеров [1, 2]. Преимущественная локализация эффоресценций — лицо, шея, верхние отделы туловища, проксимальные отделы конечностей, сгибы [17]. Дополнительная дерматологическая симптоматика может включать появление петехий, пурпурных высыпаний, признаков васкулита [2, 9].

Часто появление ДПК сопровождается гипертензионным синдромом, а также синдромом раздраженного кишечника [16].

Лабораторные показатели могут быть очень вариабельными и зависят от сопутствующей висцеральной патологии [1, 2, 8, 9, 16].

Гистологически в биоптатах кожи обнаруживаются пенные (ксантомные) клетки, вариабельное количество клеток Тутона с примесью воспалительных клеток (преимущественно лимфоцитов) в верхних отделах дермы. Макрофаги могут скапливаться вокруг сальных желез, волосных фолликулов и периваскулярно по всей дерме. В сосочковом слое находят депозиты нейтральных жиров. Эпидермис интактный. При иммунофенотипировании гистиоциты экспрессируют CD68 [15, 16].

Лечение ДПК представляет значительные трудности, а результаты его зависят от эффективности терапии ассоциированной патологии. При ограниченных поражениях кожи в косметических целях можно использовать хирургическое иссечение, дермабразию, лазеротерапию (Erbium: YAG, CO<sub>2</sub>), обнадеживающие результаты получены при использовании кладрибина [5, 9, 14, 16, 17].

### Приводим собственное клиническое наблюдение

Больная Б. 73 лет направлена на консультацию по поводу распространенных высыпаний охряно-желтого цвета.

Из анамнеза заболевания известно, что в течение ряда лет она неоднократно госпитализировалась в терапевтический стационар по поводу хронической гипохромной анемии неясного генеза. На протяжении последнего года отметила появление множественных пятен желтого цвета в области груди, спины, шеи, в окружности глаз.

Анамнез жизни: уроженка Кировской области, пенсионерка. Профессиональный анамнез: профессиональная вредность I степени (работа в горячем цехе в течение 10 лет).

Перенесенные заболевания: вирусный гепатит В; хронический панкреатит; гипертоническая болезнь II стадии, II степени тяжести, умеренный риск. Менопауза с 55 лет.

Объективный статус: общее состояние удовлетворительное, температура тела в норме. Артериальное давление 170/100 мм рт. ст., пульс 87 в минуту, тоны сердца приглушены. При осмотре и физикальном обследовании пациентки тяжелой соматической патологии не выявлено. Аллергологический анамнез и наследственность не отягощены.

Кожный статус: патологический кожный процесс носит распространенный характер. На коже лица вокруг глаз располагаются бляшки линейной формы, возвышающиеся над уровнем кожи, ярко-желтой окраски с преимущественным поражением верхнего века (рис. 1).

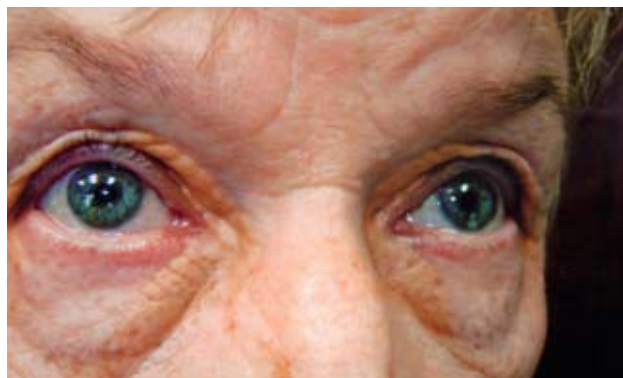


Рис. 1. Периорбитальные ксантелазмы. Больная Б.



Рис. 2. Плоские ксантомы кожи шеи, груди и верхних конечностей. Та же больная



Рис. 3. Плоские ксантомы кожи спины и задней поверхности верхних конечностей. Та же больная



Рис. 4. Поражение слизистой мягкого нёба. Та же больная

Подобные бляшки крупных размеров мягкой консистенции с четкими фестончатыми границами отмечаются на коже верхних отделов груди и плеч, а также в области молочных желез и лопаточных областей (рис. 2, 3). Кроме кожных покровов бляшки желтовато-оранжевого цвета поражают и слизистую мягкого нёба (рис. 4).

### Результаты дополнительных методов обследования

Патоморфологическое исследование биоптата кожи: эпидермис не изменен, в сосочковом слое дермы обнаруживается умеренное количество клеток Тутона с примесью лимфоцитов, пенистые (ксантомные) клетки. Периваскулярно, вокруг сальных желез и волосяных фолликулов — скопления макрофагов.

Заключение фиброгастроскопии — очаговый атрофический гастрит. Протокол эхокардиографии — ультразвуковые признаки атеросклероза аорты, гипертрофия миокарда левого желудочка, фиброзные изменения створок аортального и митрального клапанов с клапанной регургитацией. ЭКГ — выраженная гипертрофия левого желудочка.

Лабораторные данные: общий анализ крови — гипохромная анемия (эр. —  $2,82 \cdot 10^{12}/л$ , Hb — 84 г/л), общий анализ мочи — без патологии. В биохимическом анализе крови — резкое снижение уровня сывороточного железа — 1,40 мкмоль/л (норма — 6,60—26,00 мкмоль/л), липидный спектр не изменен. Электрофоретическое исследование белков сыворотки крови и мочи на наличие парапротеина дало отрицательный результат.

Диагноз: ДПК, 2-й тип, ассоциированный с нормальным липидным спектром в сочетании с гипохромной анемией, был поставлен больной на основании типичной клинической картины, результатов патоморфологического исследования и лабораторных данных.

Пациентке было проведено лечение в условиях терапевтического стационара: Na—K—Mg — смесь, ирумед, бидоп, сорбифер, глицин. Рекомендовано диспансерное наблюдение терапевта, кардиолога и дерматолога; постоянная медикаментозная терапия гипотензивными препаратами под контролем артериального давления, препараты железа, статины с контролем липидного спектра и трансфераз.

### Заключение

Интерес данной публикации заключается в редкости описываемой патологии, значительной распространенности очагов поражения, сочетанном вовлечении в процесс кожи и слизистых оболочек полости рта, а также ассоциации ДПК с заболеванием крови — хронической гипохромной анемией, которая на несколько лет предшествовала появлению кожной симптоматики. ■

## Литература

1. Akhyani M., Daneshpazhooh M., Seirafi H., Nara-ghi Z. S. Diffuse plane xanthoma in an otherwise healthy woman. *Clin Exp Dermatol* 2001; 26 (5): 405—407.
2. Altman J., Winkelmann R. K. Diffuse normolipemic plane xanthoma. Generalized xanthelasma. *Arch Dermatol* 1962; 85 (5): 633—640.
3. Cambiaghi S., Boneschi V., Maffei L., Gelmetti C. Diffuse normolipemic plane xanthoma in a child with common variable immunodeficiency. *Pediatr Dermatol* 2011; 28 (1): 62—66.
4. Winkelmann R. K., McEvoy M. T. Diffuse-plane normolipemic xanthoma with aortic-valve xanthoma. *Clin Exp Dermatol* 1991; 16 (1): 38—40.
5. Buezo G. F., Porras J. I., Fraga J. et al. Coexistence of diffuse plane normolipemic xanthoma and amyloidosis in a patient with monoclonal gammopathy. *Br J Dermatol* 1996; 135 (3): 460—462.
6. Carlesimo M., Rossi A., La Pietra M. et al. Diffuse plane xanthoma and monoclonal gammopathies. *Eur J Dermatol* 2009; 19 (6): 640—641.
7. Fichera G., Anastasio E., Capasso F. et al. Diffuse plane normolipemic xanthomatosis associated with Takayasu's disease and hyperhomocysteinemia: a case report. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2004; 70 (4): 230—233.
8. Ginarte M., Peteiro C., Toribio J. Generalized plane xanthoma and idiopathic Bence-Jones proteinuria. *Clin Exp Dermatol* 1997; 22 (4): 192—194.
9. Kourou K., Suga Y., Muramatsu S. et al. A case of diffuse plane normolipemic xanthomatosis associated with pancytopenia and monoclonal gammopathy. *J Dermatol* 2006; 33 (1): 64—67.
10. Rosmaninho A., Fernandes I., Guimas A. et al. Diffuse plane xanthomatosis associated with monoclonal gammopathy. *An Bras Dermatol* 2011; 86 (4): S50—S52.
11. Da Silva D. M., Chacha J. J., Wiziack N. C. et al. Diffuse plane idiopathic normolipemic xanthoma with hypersplenism. *An Bras Dermatol* 2010; 85 (1): 73—76.
12. Smith C. H., Barker J. N., Hay R. J. Diffuse plane xanthomatosis and acquired palmoplantar keratoderma in association with myeloma. *Br J Dermatol* 2006; 132 (2): 286—289.
13. Stockman A., Delanghe J., Geerts M. L., Naeyaert J. M. Diffuse plane normolipemic xanthomatosis in a patient with chronic lymphatic leukaemia and monoclonal gammopathy. *Dermatology* 2002; 204 (4): 351—354.
14. Taylor J. S., Lewis L. A., Battle J. D. et al. Plane xanthoma and multiple myeloma with lipoprotein—paraprotein complexing. *Arch Dermatol* 1978; 114 (3): 425—431.
15. Marcoval J., Moreno A., Bordas X. et al. Diffuse plane xanthoma: clinicopathologic study of 8 cases. *J Am Acad Dermatol* 1998; 39 (3): 439—442.
16. Malbrán A., Parra L. S., Casas J. G. et al. Case report: diffuse plane xanthoma with low C4 and systemic inflammatory symptoms. *Dermatol Online J* 2009; 15 (4): 5.
17. Lorenz S., Hohenleutner S., Hohenleutner U., Landthaler M. Treatment of diffuse plane xanthoma of the face with the Erbium: YAG laser. *Arch Dermatol* 2001; 137 (1): 1413—1415.

### об авторах: ▶

**В. Д. Елькин** — д.м.н., профессор, зав. кафедрой дерматовенерологии ФГБОУ ВО «ПГМУ им. академика Е. А. Вагнера» Минздрава России, Пермь

**Т. Г. Седова** — к.м.н., доцент кафедры дерматовенерологии ФГБОУ ВО «ПГМУ им. академика Е. А. Вагнера» Минздрава России, Пермь

**Е. В. Плотнокова** — ассистент кафедры дерматовенерологии ФГБОУ ВО «ПГМУ им. академика Е. А. Вагнера» Минздрава России, Пермь

**И. Д. Кузнецов** — к.м.н., доцент кафедры дерматовенерологии ФГБОУ ВО «ПГМУ им. академика Е. А. Вагнера» Минздрава России, Пермь

**М. Ю. Новоселова** — к.м.н., ассистент кафедры дерматовенерологии ФГБОУ ВПО «ПГМУ им. академика Е. А. Вагнера» Минздрава России, Пермь

### Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии потенциального конфликта интересов, требующего раскрытия в данной статье