

ЭПИДЕРМАЛЬНЫЙ НЕВУС: ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО НАБЛЮДЕНИЯ

Уфимцева М.А.¹, Спирин А.В.¹, Гагиев В.В.², Чернядьев С.А.¹, Бочкарев Ю.М.¹,
Шубина А.С.^{1,3}, Ворожейкина И.Н.², Никулин И.П.², Савченко Н.В.¹,
Хороводников И.В.¹

¹ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет» Минздрава России, Екатеринбург, e-mail: mail-m@mail.ru;

²ФГКУЗ «5-й военный клинический госпиталь войск национальной гвардии Российской Федерации», Екатеринбург, e-mail: vasilij-gagiev@rambler.ru;

³ГБУЗ СО «Свердловский кожно-венерологический диспансер», Екатеринбург, e-mail: aleksandra-katyaka19@rambler.ru

Эпидермальные невусы (ЭН) – кожные гамартомы, характеризующиеся множеством клинических форм, сходным гистологическим строением. Эпидермальные невусы в 80,0% случаев отмечаются в первый год жизни, носят спорадический характер, но могут проявляться в течение жизни. В таком случае необходимо проводить дифференциальную диагностику с унilaterальными дерматозами, такими как красный плоский лишай, псориаз, склеродермия, нейродермит, гемангиома Ромберга, витилиго, экзема, болезнь Шамберга, склероатрофический лишай, первичный амилоидоз кожи. Целью данного исследования стала демонстрация клинических случаев эпидермальных невусов, описание клинической, патоморфологической картины и трудностей диагностики в качестве иллюстрации междисциплинарной преемственности дерматовенерологов и патологоанатомов при установлении диагноза эпидермального невуса. Представлен клинический случай пациента восемнадцати лет с подтвержденным диагнозом линейного бородавчатого позднего эпидермального воспалительного невуса. Описаны клиническая, патоморфологическая картина и трудности диагностики в связи с путаницей термина «невус», используемого в литературе для обозначения как доброкачественных меланоцитарных опухолей, так и пороков развития кожи. При диагностике эпидермального невуса морфологи должны учитывать клинические данные, и прежде всего макроскопическую картину, не ограничиваясь только данными гистологии, которые не имеют признаков специфичности. Необходимо повышать междисциплинарную преемственность дерматовенерологов и патологоанатомов при установлении диагноза эпидермального невуса.

Ключевые слова: эпидермальный невус, бородавчатый невус, дифференциальная диагностика, патоморфологические критерии, ILVEN.

EPIDERMAL NEVUS: A CASE REPORT

Ufimtseva M.A.¹, Spirin A.V.¹, Gagiev V.V.², Chernyadev S.A.¹, Bochkarev Y.M.¹,
Shubina A.S.^{1,3}, Vorozhejkina I.N.², Nikulin I.P.², Savchenko N.V.¹,
Khorovodnikov I.V.¹

¹FGBOU VO "Ural state medical University" Ministry of health of Russia, Ekaterinburg, e-mail: mail-m@mail.ru;

²FGKUZ "5th Military Clinical Hospital of the Internal Troops of the Ministry of the Interior of Russia", Ekaterinburg, e-mail: vasilij-gagiev@rambler.ru;

³GBUZ SO "Sverdlovsk dermatovenerologic dispensary", Ekaterinburg, e-mail: aleksandra-katyaka19@rambler.ru

Epidermal nevi (EN) - cutaneous hamartomas, characterized by a variety of clinical forms, a similar histological structure. EN in 80.0% of cases are noted in the first year of life, are sporadic in nature, but can manifest themselves throughout life. In this case, differential diagnosis with unilateral dermatoses such as red planus, psoriasis, scleroderma, neurodermatitis, Romberg hemiatrophy, vitiligo, eczema, Schamberg disease, sclerotropic lichen, primary amyloidosis of the skin should be performed. The purpose of this study was to demonstrate the clinical cases of epidermal nevi, a description of the clinical, pathological picture and difficulties of diagnosis as an illustration of the interdisciplinary continuity of dermatovenereologists and pathologists in establishing the diagnosis of epidermal nevus. A clinical case of a patient of eighteen years with a confirmed diagnosis is presented: a linear warty late epidermal inflammatory nevus. A pathomorphological picture is described, the difficulties of diagnosis in connection with the confusion of the term "nevus", tk. the precursor of the nevus cell is always melanocyte. The authors point out that in the literature one can meet the established tradition of calling the malformations of nevi. When formulating the conclusion, morphologists should take into account the clinical data and, above all, the macroscopic picture, not only the histology data, it has no signs of specificity. It is necessary to increase the interdisciplinary continuity of dermatovenereologists and pathologists

while establishing the diagnosis. Nature of the underlying disease that dictates overall prognosis and management. In this report, we present a case of a cutaneous horn, with an emphasis on their clinical implications and differential diagnosis.

Keywords: epidermal nevus, verrucose nevus, differential diagnosis, pathomorphological criteria, ILVEN.

Термин «эпидермальный невус» (ЭН) объединяет ряд кожных гамартом с общими клиническими и гистологическими признаками, это пороки развития, сформированные зрелыми или почти зрелыми компонентами эпидермиса, сальных желез, волосяных фолликулов, апокринных и эккринных потовых желез и их комбинациями [1; 2].

ЭН в 80,0% случаев отмечаются в первый год жизни, носят спорадический характер, крайне редко возникают у взрослых. В таких случаях необходимо проводить дифференциальную диагностику ЭН с унилатеральными дерматозами. Унилатеральные дерматозы – это приобретенные кожные заболевания, высыпания при которых имеют одностороннюю локализацию, при этом сохраняются классические клинические и гистологические признаки, характерные для данной патологии. Унилатеральное расположение высыпаний описано при красном плоском лишае, псориазе, склеродермии, нейродермите, гемиатрофии Ромберга, витилиго, экземе, болезни Шамберга, склероатрофическом лихене, первичном амилоидозе кожи [3; 4].

Описание клинического случая

Пациент М., 18 лет, студент военного института внутренних войск, направлен на консультацию для уточнения характера дерматоза.

Жалоб не предъявлял, впервые высыпания на коже груди появились 6 месяцев назад, постепенно количество элементов увеличивалось и распространилось на внутреннюю поверхность предплечья. Наследственность не отягощена. Дерматовенерологом был установлен диагноз линейного бородавчатого эпидермального невуса грудной клетки слева, левой верхней конечности. Проведено гистологическое исследование элемента с внутренней поверхности предплечья. Получено следующее патоморфологическое заключение: «Фибропапиллома. В строме картина хронического продуктивного воспаления, эпидермис с явлениями акантоза. Структуры невуса при исследовании серийных срезов не определяются». Пациент направлен на консультацию на кафедру кожных и венерических болезней УГМУ с целью уточнения характера дерматоза и для дальнейшего определения категории годности к военной службе.

Status specialis: на коже передней грудной клетки слева по линиям Блашко с переходом на подмышечную область, внутреннюю поверхность предплечья имеются мягкие тесно прилегающие друг к другу папулы светло-коричневого цвета (рисунок 1а).

В связи с несоответствием патоморфологического заключения клиническим данным гистологические препараты были проконсультированы на кафедре патологической анатомии

УГМУ (доцент А.В. Спирин). Результат пересмотра гистологических препаратов: «В биоптате фрагмент кожи, состоящий из множественных линейно сгруппированных папилломатозных образований неправильной формы, тесно прилежащих друг к другу (рисунок 1б), с акантозом (рисунок 3г), мелкими внутриэпидермальными роговыми кистами (рисунок 1в) и выраженным диффузным воспалительным инфильтратом в дерме (рисунок 1г). Клеточный состав инфильтрата представлен лимфоцитами, плазматическими клетками и макрофагами. Элементы меланоцитарного невуса («невусные клетки») отсутствуют.

Заключение: морфологическая картина не имеет черт специфичности, что не позволяет высказаться об ее нозологической принадлежности. Однако, с учетом макроскопической картины (рисунок 1а), можно говорить о линейном (линейном) бородавчатом позднем эпидермальном воспалительном невусе (ILVEN)».

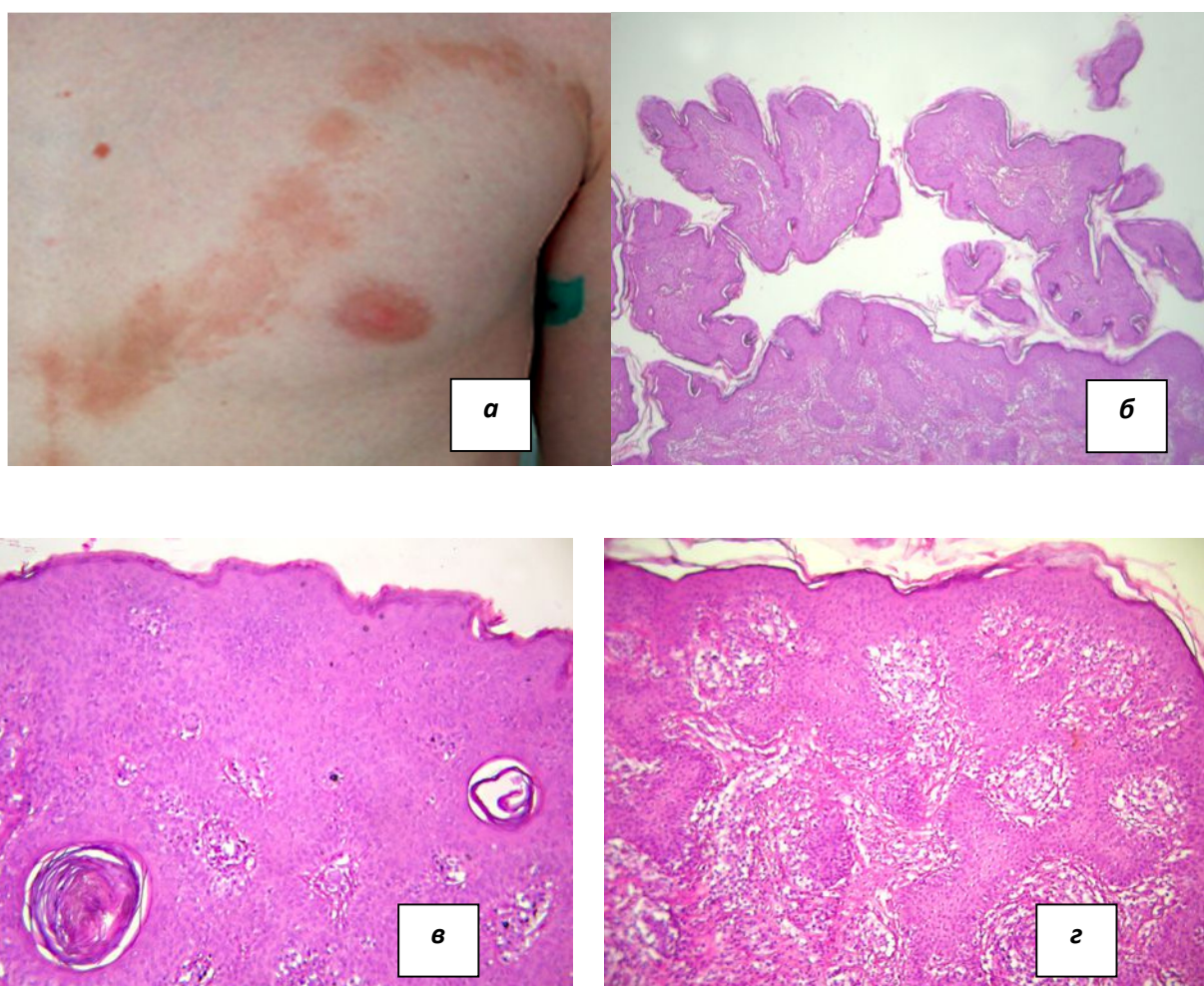


Рис. 1. Патоморфология ЭН у пациента М.: а) макроскопическая картина; б) папилломатоз. x 32; в) роговые кисты. x100; г) выраженный акантоз и продуктивное воспаление в дерме. x70 (б, в, г – окраска Г+Э)

Обсуждение клинического случая

Таким образом, одной из особенностей представленного наблюдения является

неверная верификация характера патологического процесса при патоморфологическом исследовании биоптата кожи. Дело в том, что практические морфологи, как правило, имеют дело с диагностикой меланоцитарных невусов (МН), в связи с чем диагноз «невус» ассоциируется у них именно с МН. Поэтому в первом заключении имеется указание на отсутствие «структуры невуса» и устанавливается диагноз фибропапилломы. Говоря о терминологии, следует отметить, что существует путаница в смысловом понимании термина «невус» (Червонная Л.В., 2014), которым принято обозначать как МН, так и ЭН, хотя предшественником невусной клетки является меланоцит, а ЭН возникают из плюрипотентных герминативных клеток базального слоя эмбрионального эпидермиса. Несмотря на различие в гистогенезе этих образований, в литературе тем не менее существует устоявшаяся традиция называть пороки развития невусами. По мнению автора, в таких случаях термин «невус» целесообразно заключать в кавычки [5]. Следовательно, при формулировании заключения морфологи должны учитывать клинические данные, и прежде всего макроскопическую картину, не ограничиваясь только данными гистологии, которые, как указано во втором заключении, не имеют черт специфичности.

Линейный бородавчатый эпидермальный воспалительный невус (ILVEN) впервые описан Унной в 1896 году [6]. ILVEN диагностируется при клиническом и гистологическом исследовании. Классические клинические критерии диагностики, предложенные Альтманом и Мехреганом в 1971 году и позднее измененные Морагом и Метцкером в 1985 году, включают: ранний возраст начала заболевания, преобладание у женщин, частое поражение левой ноги, зуд, характерный псориазоподобный вид и выраженную рефрактерность к терапии [7].

По клинической картине ЭН бывают солитарными и множественными, носят линейный характер, располагаются чаще на сгибательной поверхности конечностей, образованы пигментированными бородавчатыми узелками, редко поражают слизистые оболочки. Выделяют одностороннюю (*nevus unius lateralis*) и диссеминированную (системный эпидермальный невус) разновидности, а также ряд клинических вариантов ЭН: папилломатозный мягкий эпидермальный невус, бородавчатый эпидермальный невус (рисунки 2, 3), акантолитический эпидермальный невус, гиперкератоз невивормный околососкового кружка и соска молочной железы, синдром эпидермального невуса [2-4]. Существуют другие варианты ЭН, отличающиеся морфологической структурой, включают в себя невус сальных желёз (рисунок 4), комедональный невус, синингоцистому, невус Беккера (рисунок 5) [8].



Рис. 2 а, б. Бородавчатый эпидермальный невус: унилатеральные, бляшковидные светло-коричневые пятнистые высыпания на коже туловища слева, веррукозные в подмышечной области, не пересекающие среднюю линию туловища (фото из архива А.С. Шубиной)



Рис. 3 а, б. Бородавчатый эпидермальный невус: пятнистые, веррукозные высыпания на коже шеи слева, сгибательной поверхности левой конечности (фото из архива М.А. Уфимцевой)



Рис. 4. Невус сальных желёз: на передней поверхности грудной клетки веррукозные папулы жёлто-розового цвета (фото из архива А.С. Шубиной)



Рис. 5. Невус Беккера: в правой лопаточной области с переходом на плечо очаг гиперпигментации в виде пятна неправильной формы, с нечеткими границами (фото из архива А.С. Шубиной)

При патоморфологической диагностике ЭН необходимо учитывать наличие следующих неспецифических гистологических признаков: гиперкератоз, акантоз и папилломатоз, а при диагностике воспалительного линейного бородавчатого ЭН – очаговый паракератоз и неспецифический мононуклеарный инфильтрат в сосочковом слое дермы.

При мономорфных папулезных высыпаниях в перечень дифференциальной диагностики, кроме того, необходимо включать унilaterальные формы псориаза, красного

плоского лишая. Для псориаза характерны гиперпаракератоз, скопления нейтрофильных гранулоцитов в шиповатом слое (пустулы Когоя) и в области гиперкератотического ороговения (микроабсцессы Мунро), очаговая потеря зернистого слоя, побледнение эпидермиса и уплощение надсосочкового слоя с истончением эпидермиса над удлиненными сосочками дермы, однообразный акантоз с удлинением межсосочковых клиньев эпидермиса, эктатические капилляры в удлиненных сосочках дермы (папилломатоз). Поверхностный периваскулярный лимфоцитарный инфильтрат с примесью отдельных нейтрофильных гранулоцитов. Красный плоский лишай характеризуется следующими признаками: ограниченный гиперкератоз, V-образное утолщение зернистого слоя, акантоз с межсосочковыми клиньями эпидермиса в форме зубьев пилы, дерматит пограничной зоны с вакуольной дегенерацией дермо-эпидермального соединения и апоптотическими кератиноцитами в базальном слое (тела Givatte), субэпидермальный полосовидный преимущественно лимфоцитарный инфильтрат [5; 9].

Воспалительный линейный веррукозный эпидермальный невус вызван соматическими мутациями, которые приводят к генетическому мозаицизму, и, хотя его физиопатология до сих пор неясна, считается, что это может быть связано с увеличением продукции интерлейкинов-1 и 6, фактора некроза опухоли-альфа, и молекула межклеточной адгезии [7; 10].

В литературе описаны случаи сочетания ILVEN с другими дефектами развития, в особенности центральной нервной системы, зрительной и скелетной систем. S.M. Ravi Prakash et al. (2015) представляют клинический случай пациента с синдромом воспалительного линейного веррукозного эпидермального невуса, сопровождающегося региональной одонтодисплазией, которая представляет собой наследственные нарушения структуры зубов по типу phantom teeth [8]. Это подчеркивает важность тщательного обследования детей с ЭН с участием невролога, офтальмолога, ортопеда и стоматолога для планирования тактики ведения таких пациентов.

Заключение

Таким образом, представленный клинический случай заслуживает внимания как редкий дерматоз и, кроме того, указывает на необходимость повышения междисциплинарной преемственности между дерматовенерологами и патологоанатомами при постановке диагноза ЭН.

Список литературы

1. Елькин В.Д., Митрюковский Л.С., Лысов А.Ю. Практическая дерматоонкология: ил.

- справ. руководство по опухолям кожи, опухолеподобным заболеваниям и связанным с ними синдромами: справочное издание. М.: Практическая медицина. 2014. 480 с.
2. Молочков В.А., Молочков А.В., Хлебникова А.Н., Кунцевич Ж.С. Эпителиальные опухоли кожи. М.: Издательство БИНОМ. 2012. 224 с.
 3. Wollina U., Tchernev G. ILVEN - complete remission after administration of topical corticosteroid (case review). Georgian Med News. 2017. no 263. P. 10-13.
 4. Guerouaz N., Hassam B. Linear inflammatory verrucous epidermal nevus. Pan. Afr. Med. J. 2015. no 22. P. 177. DOI: 10.11604/pamj.2015.22.177.7451.
 5. Червонная Л.В. Пигментные опухоли кожи. М.: ГОЭТАР-Медиа. 2014. 224 с.
 6. Gianfaldoni S., Tchernev G., Gianfaldoni R., Wollina U., Lotti T. A Case of “Inflammatory Linear Verrucous Epidermal Nevus” (ILVEN) Treated with CO2 Laser Ablation. Open Access Maced. J. Med. Sci. 2017. no 5. P. 454-457.
 7. Gon Airton dos Santos, Minelli Lorivaldo, Franzon Paula Guiomar Ubirajara. Case for diagnosis. An Bras Dermatol. 2010. no 85. P. 729-731.
 8. Ravi Prakash S.M., Gupta S., Kamarthi N., Goel S. Inflammatory linear verrucous epidermal nevus and regional odontodysplasia: A rare sorority. Indian J Dent. 2015. no 6. P. 203-206. DOI: 10.4103/0975-962X.160348.
 9. Кемпф В., Ханчке М., Кутцнер Х., Бургдорф В. Дерматопатология: пер. с нем. М.: Мед. лит. 2015. 304 с.
 10. Тлиш М.М., Сычева Н. ., Осмоловская П.С., Псавок Ф.А. Линейный эпидермальный веррукозный воспалительный невус (ILVEN) // Вестник дерматологии и венерологии. 2017. № 3. С. 53-57. DOI: 10.25208/0042-4609-2017-0-3-53-57.