

УДК 616.53-006-053.2

EDN: JNZFVH

<https://doi.org/10.15275/ssmj1904378>

Клинический случай

НЕВУС ЯДАССОНА У РЕБЕНКА 8 ЛЕТ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

И. Н. Сормолотова¹, Т. А. Рашевская², И. П. Рыбак², Е. И. Белоусова²

¹ФГБОУ ВО «Читинская государственная медицинская академия» Минздрава России, Чита, Россия

²Многопрофильный медицинский центр «Медлюкс», Чита, Россия

8-YEAR-OLD CHILD'S NEVUS SEBACEOUS OF JADASSOHN (CLINICAL CASE)

I. N. Sormolotova¹, T. A. Rashevskaya², I. P. Rybak², E. I. Belousova²

¹Chita State Medical Academy, Chita, Russia

²Multidisciplinary medical center "Medlux", Chita, Russia

Для цитирования: Сормолотова И. Н., Рашевская Т. А., Рыбак И. П., Белоусова Е. И. Невус Ядассона у ребенка 8 лет (клинический случай). Саратовский научно-медицинский журнал. 2023; 19 (4): 378–381. EDN: JNZFVH. DOI: <https://doi.org/10.15275/ssmj1904378>

Аннотация. Невус сальных желез Ядассона является редким врожденным пороком развития придаточных структур кожи. Распространенность данной патологии составляет 0,3% от общего количества образований на коже новорожденных и детей раннего возраста. На примере клинического случая рассмотрены клиническая картина, диагностические критерии и современные подходы к лечению невуса сальных желез у детей.

Ключевые слова: невус сальных желез Ядассона, диагностика, лечение

For citation: Sormolotova IN, Rashevskaya TA, Rybak IP, Belousova EI. 8-year-old child's Nevus sebaceous of Jadassohn (clinical case). *Saratov Journal of Medical Scientific Research*. 2023; 19 (4): 378–381. EDN: JNZFVH. DOI: <https://doi.org/10.15275/ssmj1904378> (In Russ.)

Abstract. Nevus sebaceous of Jadassohn is a rare congenital malformation of the adnexal structures of the skin. The prevalence of this pathology is 0.3% of the total number of formations on the skin of newborns and young children. Using a clinical case as an example, the clinical picture, diagnostic criteria and modern approaches to the treatment of sebaceous nevus are considered.

Keywords: nevus sebaceous of Jadassohn, diagnosis, treatment

Введение. Современная дерматология изучает и описывает широкий спектр разнообразных заболеваний кожи, среди которых встречаются редкие и слабо изученные патологии. Одним из таких заболеваний является невус сальных желез Ядассона (синонимы: сальножелезистый невус, аденоматозный невус, прогрессирующая аденома сальных желез). Он определяется как редкий врожденный порок развития — гамартома (тканевая аномалия развития) придаточных структур кожи.

Органоидный невус, затрагивающий придаточные структуры, впервые описал немецкий дерматолог Йозеф Ядассон в 1895 г. Затем, уже в XX в., тремя авторами был описан синдром, включающий наличие большого линейного невуса сальных желез и внекожных нарушений со стороны центральной нервной, сердечно-сосудистой, костной систем (гипофосфатемический рахит, умственная отсталость

и когнитивные нарушения). Этот редкий наследственный синдром получил название Шиммельпеннинга — Фейерштейна — Мимса [1, 2].

Невус Ядассона представляет собой доброкачественное образование, включающее эпидермальный, сальножелезистый и апокринный компоненты и расценивается как результат дифференцировки плюрипотентных клеток (клетки, которые могут дифференцироваться в любую ткань или орган) в сторону зрелых сальных и апокриновых структур. Данная особенность может объяснить развитие на фоне невуса других опухолей придатков кожи [3].

В большинстве случаев диагностируется у новорожденных или в раннем детском возрасте с частотой от 0,1 до 0,3%. Гендерных и этнических различий нет. Описаны единичные семейные случаи [1, 2].

Раньше считалось, что невус Ядассона генетически не детерминирован, но недавние исследования предполагают наследование по аутосомно-доминантному типу, связанные с мутациями в генах HRAS (хромосома 11p15) и KRAS (хромосома 12p12), которые вызывают повышение клеточной пролиферации

Ответственный автор — Ирина Николаевна Сормолотова
Corresponding author — Irina N. Sormolotova
Тел.: +7 (924) 3827582
E-mail: isorm@mail.ru

и, возможно, предрасполагают к развитию вторичных опухолей в зоне невуса [1, 2].

По разным данным, вторичные новообразования появляются в 10–30% случаев, чаще у пациентов старше 40 лет. Большинство вторичных образований придатков кожи на фоне невуса Ядассона являются доброкачественными. К ним относятся гидраденома, эккринная порома, трихобластома, сирингома, трихилеммома, кератоакантома и ряд других. Злокачественные появляются только в 3% случаев. Могут возникнуть базальноклеточная, плоскоклеточная, микрокистозная карциномы. Вероятность развития злокачественных новообразований у пациентов с невусом сальных желез Ядассона с возрастом повышается [1–5].

Перед написанием статьи получено информированное согласие от родителей на публикацию фотоматериалов и данных из истории болезни ребенка.

Описание клинического случая. В многопрофильный медицинский центр «Медлюкс» (Чита) обратились мама с девочкой 8 лет с жалобами на образование в области лица без субъективных ощущений.

Со слов мамы, образование появилось с рождения, имело вид полоски слегка желтоватого цвета, не возвышающейся над уровнем кожи. С течением времени увеличивалось в размерах, и на поверхности стали появляться мелкие узелки на фоне легкого покраснения. Самостоятельно не лечили. Два месяца назад образование было травмировано, быстро эпителизировалось. Обратились по поводу косметического дефекта.

Из анамнеза известно, что девочка от 1-й беременности родилась в срок с оценкой состояния 8 по шкале Апгар. До одного года на естественном вскармливании. Росла и развивалась нормально. Обследована у педиатра, невролога. В результате обследования сопутствующих соматических заболеваний не выявлено. Профилактические прививки делались по календарю. Из перенесенных заболеваний: острые респираторные вирусные инфекции, ветряная оспа. Аллергологический и наследственный анамнезы не отягощены.

Status praesens. Положение активное, сознание ясное, общее состояние удовлетворительное. Развитие соответствует возрастным показателям. Периферические лимфатические узлы, доступные для пальпации, не увеличены. **Status localis.** На лице в области левой щеки выявлено солитарное линейное ассиметричное образование диаметром 0,8×15 мм с гладкой поверхностью, лишенное волос. На фоне легкой гиперемии различные по размеру папулы желтоватого цвета (рис. 1).

Для подтверждения диагноза была проведена дерматоскопия. Визуализировались желтоватые округлые глобулы различного диаметра, местами сливного характера. Глобулы хаотично расположены на фоне светло-желтой бесструктурной области и мелкой капиллярной сосудистой сети (рис. 2).

Ввиду возможности прогрессирования изменений, наличия эстетического дефекта и желания родителей выполнено лазерное удаление новообразования под медикаментозным сном с забором биоматериала на гистологическое исследование.

В ходе гистологического исследования кожи при окраске гематоксилином и эозином выявлено образование со слабым гиперкератозом и акантозом эпидермиса. Субэпителиально в верхних и средних отделах дермы выявлена мальформация сальных желез в виде мелких скоплений, abortивных



Рис. 1. Невус сальных желез Ядассона в области лица у девочки 8 лет



Рис. 2. Дерматоскопическая картина невуса сальных желез Ядассона у девочки 8 лет

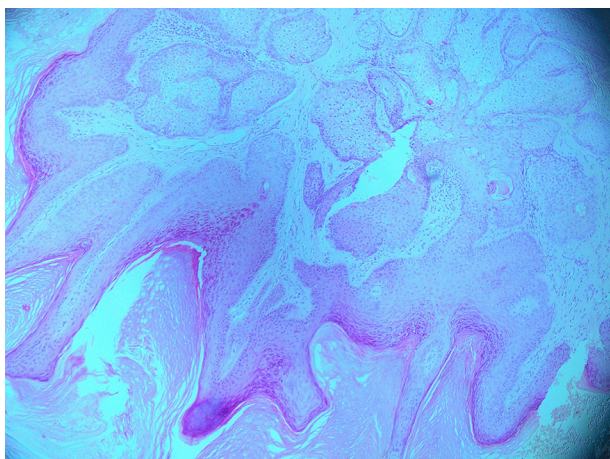


Рис. 3. Гистологическая картина невуза сальных желез Ядассона у девочки 8 лет

волосных фолликулов и сосудов капиллярного типа. Встречаются единичные пилосебоцитарные комплексы. Гистологическое заключение: «Себоцитарный неvus (неvus сальных желез Ядассона), зрелая стадия» (рис. 3).

Контрольные осмотры через 1 нед. и 1 мес. показали хорошую регенерацию и удовлетворительное эстетическое состояние тканей.

Обсуждение. Для невуза Ядассона характерна возрастная динамика изменений, обусловленная дифференцировкой сальных и потовых желез. Выделяют три стадии развития образования.

Так, 1-я стадия приходится на период новорожденности и раннего детского возраста. Nevus Ядассона клинически представлен папулой или бляшкой, имеет бархатистую поверхность, лишен волос, почти не выступает над поверхностью кожи. Имеет различные формы и размеры, розовый или светло-коричневый цвет. Рельеф часто неравномерный за счет мелких узелков. При расположении на волосистой части выявляется очаг алопеции. Крайне редко регистрируются гигантские и множественные невузы. Как правило, лишен волос. У маленьких пациентов дерматоскопическая картина представлена множественными желтыми и оранжевыми комками (глобулами) округлой формы на фоне светло-желтой бесструктурной области, которая определяется не во всех случаях. Гистологически определяются участки, состоящие из долек сальных желез, дезорганизованных потовых желез и аномально сформированных сально-волосных единиц [1, 2, 6].

В пре- и пубертатный периоды наступает 2-я стадия, которая сопровождается гиперплазией сальных желез и других придаточных образований кожи вследствие гормонального влияния. За счет процессов гиперкератоза, папилломатоза и акантоза очаг утолщается и увеличивается в размерах. На поверхности формируются тесно прилегающие узелки желтого или коричневого цветов. Nevus на этой стадии может легко травмироваться и быть болезненным. В этот период гистологическая картина представлена гиперплазией эпидермиса, зрелыми сальными железами, не имеющими выводных протоков и располагающимися необычно высоко в дерме, а также эктопическими апокринными, гиперплазированными эккринными железами и плохо сформированными волосными фолликулами. Меняется и дерматоскопическая картина: множественные желтые

и оранжевые комки больших размеров, практически всегда определяющиеся на фоне светло-желтой или темно-желтой бесструктурных областей [1–3, 6].

Последняя, 3-я, стадия наблюдается у взрослых. В этот период значительно увеличивается вероятность развития нового образования в пределах ранее стабильного невуза сальных желез. В зависимости от локализации неvus может обезображивать человека. В дерматоскопической картине появляются незначительные особенности: у каждого пациента воспроизводится бесструктурная область и появляются дерматоскопические структуры различных цветов и форм по типу «комков-в-комке». В гистологической картине доминируют гиперплазия эпидермиса, крупные сальные и эктопические апокринные железы. Волосные фолликулы остаются слабо дифференцированными. В случае развития новой опухоли придатков кожи каждая из них имеет свои гистологические признаки [1, 2, 4, 6].

Представленный нами клинический случай согласуется с данными литературы. У пациентки образование появилось с рождения в виде желтоватой, не возвышающейся полоски и с течением времени увеличилось в размерах.

Характерна локализация на лице в зоне высокой концентрации сальных желез. Ряд авторов отмечают появление невуза Ядассона преимущественно в области головы (особенно волосистой части) и гораздо реже — на других участках кожного покрова, как правило, распределенных в соответствии с ориентацией линий Блашко [1, 3]. Возраст девочки и клиническая картина соответствуют 2-й стадии развития невуза. С данными литературы согласуется наличие единичного линейного образования, слегка приподнимающегося над уровнем кожи, с мелкими желтоватыми полушаровидными узелками. Характерно отсутствие субъективных симптомов. Дерматоскопическая картина с наличием глобул на фоне светло-желтой бесструктурной области и гистологическая картина с мальформацией сальных желез и abortивными волосными фолликулами подтверждало 2-ю стадию заболевания.

Синдром Шиммельпеннинга — Фейерштейна — Мимса исключен в связи с отсутствием внекожных осложнений в раннем возрасте.

Дифференциальный диагноз сальных невузов зависит от стадии развития. В раннем возрасте может включать врожденную аплазию кожи (отличается более гладкой папиросовидной поверхностью), мастоцитому (отличается по гистологическому строению), гипертрофию мозговой ткани (может иметь форму подкожного узла и связана с мозгом). На более поздних стадиях развития дифференциальную диагностику проводят с достаточно большим количеством образований придатков кожи. Дерматоскопический признак невуза — желтые комочки — не является специфичным и встречается при гиперплазии сальных желез и синдроме Мьюира — Торре (сочетание множественных опухолей сальных желез со злокачественными опухолями внутренних органов). Определяющим для постановки диагноза является гистологическое исследование [2, 4, 6].

Подходы к лечению невуза Ядассона варьируют от наблюдения до раннего удаления в детстве. Нет единого мнения по поводу удаления с профилактической целью, так как злокачественная трансформация сального невуза происходит достаточно редко. В то же время ряд исследователей рекомендует удаление в пубертатный период. Лечение также показано

пациентам, которых беспокоит эстетический и психологический дискомфорт. Наиболее частым методом терапии является хирургическое вмешательство, которое позволяет удалять опухоли любого размера. Кроме того, используют лазерные технологии, крио-, фотодинамическую терапию [2, 4, 5, 7, 8].

В представленном нами случае девочки 8 лет удаление кожного образования проведено в связи с наличием проблемы эстетического характера по желанию родителей.

Заключение. Невус сальных желез Ядассона является редким поражением кожи и требует своевременного распознавания, дифференциальной диагностики заболевания и его лечения. Несмотря на доброкачественный характер, образование может вызывать косметический дефект, а также потенциально способствовать развитию определенных типов рака кожи, что делает актуальным и важным изучение данной проблемы. Приведенный клинический случай представляет интерес для практикующих врачей различных специальностей.

Вклад авторов: все авторы сделали эквивалентный вклад в подготовку публикации.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

References (Список источников)

1. Neto MPDS, Assis BR, Andrade GR. Sebaceous nevus of Jadassohn: Review and clinical-surgical approach. *An Bras Dermatol*. 2022; 97 (5): 628–36. DOI:10.1016/j.abd.2021.11.001

2. Baigrie D, Troxell T, Cook C. Nevus Sebaceus. In: StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing, 2023. URL: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK482493/> (10 May 2023). DOI:10.7759/cureus.37881

3. Kakagia DD, Christodoulou KC, Noulas CN, et al. A linear waxy verrucous plaque of the scalp. *Cureus*. 2023; 15 (4): e37881. DOI:10.7759/cureus.37881

4. Ravodin RA, Galkin VN, Potekaev NN, Novozhilova OL. Sebaceous nevus of Jadassohn associated with basal cell skin carcinoma. *Klinicheskaya Dermatologiya i Venerologiya*. 2023; 22 (2): 192–9. (In Russ.) Раводин Р.А., Галкин В.Н., Потеев Н.Н., Новожилова О.Л. Невус сальных желез Ядассона, ассоциированный с базальноклеточным раком кожи. *Клиническая дерматология и венерология*. 2023; 22 (2): 192–9. DOI:10.17116/klinderma202322021192

5. Hsu MC, Liao JY, Hong JL, et al. Secondary neoplasms arising from nevus sebaceus: A retrospective study of 450 cases in Taiwan. *J Dermatol*. 2016; 43: 175–80. DOI:10.1111/1346-8138.13070

6. Zhuchkov MV, Bolshakova EE, Sonin DB, Rodionova SA. Dermatoscopic diagnostics of nevus sebaceus of Jadassohn. *Vestnik Dermatologii i Venerologii*. 2018; 94 (3): 39–44. (In Russ.) Жучков М.В., Большакова Е.Е., Сонин Д.Б., Родионова С.А. Дерматоскопическая диагностика невусов сальных желез Ядассона. *Вестник дерматологии и венерологии*. 2018; 94 (3): 39–44. DOI:10.25208/0042-4609-2018-94-3-39-44

7. Moreno-Arrones OM, Perez-Garcia B. Nevus sebaceus on the face: Experience with photodynamic therapy in adults and children. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2019; 85 (4): 440. DOI:10.4103/ijdv.IJDVL_1162_16

8. Gaydina TA, Dvornikov AS, Skripkina PA, Arutyunyan GB. Rationale for removing nevus sebaceus of Jadassohn in young patients. *Bulletin of RSMU*. 2018; 3: 80–3. DOI:10.24075/vrgmu.2018.033

Статья поступила в редакцию 05.07.2023; одобрена после рецензирования 21.09.2023; принята к публикации 24.11.2023. The article was submitted 05.07.2023; approved after reviewing 21.09.2023; accepted for publication 24.11.2023.

Информация об авторах:

Ирина Николаевна Сормолотова — заведующая кафедрой дерматовенерологии, кандидат медицинских наук, isorm@mail.ru, ORCID 0000-0002-1254-9039; **Татьяна Андреевна Рашевская** — заместитель главного врача, cosmetolog.best@gmail.com; **Ирина Петровна Рыбак** — врач-дерматовенеролог, ira-elf2005@yandex.ru; **Екатерина Ивановна Белоусова** — врач-дерматовенеролог, katya.belousova.19021990@mail.ru.

Information about the authors:

Irina N. Sormolotova — Head of the Department of Dermatovenereology, PhD, isorm@mail.ru, ORCID 0000-0002-1254-9039; **Tatyana A. Rashevskaya** — Deputy Chief Physician for multidisciplinary, cosmetolog.best@gmail.com; **Irina P. Rybak** — Dermatovenerologist, ira-elf2005@yandex.ru; **Ekaterina I. Belousova** — Dermatovenerologist, katya.belousova.19021990@mail.ru.