УДК 616.514.4-053.31

Т.Ю. Лебедева[1], О.Б. Федерякина[1], Вл.В. Дубенский[2], О.Р. Катунина[3], И.А. Сизова[1]

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ МАСТОЦИТОЗА У НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЕНКА

[1]Кафедра педиатрии педиатрического факультета;
[2]кафедра дерматовенерологии, ГБОУ ВПО Тверская ГМА Минздрава России;
[3]отделение патоморфологии ФГБУ «Государственный научный центр дерматовенерологии и косметологии» Минздравсоцразвития России

Представлен случай кожной формы мастоцитоза у ребенка грудного возраста. В приводимом наблюдении клинические проявления заболевания манифестировали у ребенка с рождения. Описаны клиническая картина, дифференциальная диагностика, лечение.

Ключевые слова: *мастоцитоз, новорожденный, дифференциальная диагностика.*

NEONATAL CUTANEOUS MASTOCYTOSIS: CASE REPORT

T.Y. Lebedeva[1], O.B. Federyakina[1], Vl.V. Dubensky[1], O.R. Katunina[2], I.A. Sizova[1]

[1]Tver State Medical Academy;
[2]Russian State Scientific and Research Centre of Dermatovenerology and Cosmetology, Department of Pathomorphology

The article presents a case of neonatal cutaneous mastocytosis. Clinical manifestations were present at birth. The authors describe the clinical picture and course of the disease, the methods of differential diagnostics and treatment.

Key words: *mastocytosis, newborn, differential diagnostics.*

Приводим собственное клиническое наблюдение мастоцитоза у новорожденного ребенка, клиническая картина заболевания у которого ошибочно расценивалась педиатрами как проявление эпидемической пузырчатки новорожденных, пиодермии, герпетической инфекции, по поводу чего больной получал антибактериальную, противовирусную, иммунокорригирующую и местную терапию без клинического эффекта.

Больной К. находился с возраста 1 мес. 29 дней до 3 мес. 10 дней в соматическом отделении детской областной клинической больницы г. Твери. Родился от молодой матери (22 года), которая работает воспитателем детского сада. Во второй половине беременности был контакт по краснухе, вредные привычки отрицает. Беременность II, протекавшая на фоне бронхита в 20 нед., артериальной гипотензии; роды I самопроизвольные в 41–42 нед. Масса тела при рождении 3910 г, длина 56 см. Закричал сразу, оценка по шкале Apgar 8/9 баллов. Ребенок родился с высыпаниями на коже лица, туловища, конечностей, представленными синюшно-красными пятнами, узловатыми элементами с выраженной инфильтрацией в основании, на поверхности которых определялись сгруппированные везикулы. К груди ребенок не прикладывался, с рождения проводилось искусственное вскармливание. Кожные проявления вначале расценивались как пиодермия, в дальнейшем как герпетическая инфекция. В родильном отделении ребенок получал антибактериальную, инфузионную терапию, свечи «Виферон-150000 МЕ», местно применяли мазь «Ацикловир». На фоне лечения кожный процесс оставался без динамики, общее состояние ребенка не страдало. От госпитализации в инфекционное отделение мать отказалась. Ребенок был выписан домой с рекомендациями последующей консультации дерматолога. Педиатром по месту жительства данная клиническая картина была расценена как эпидемическая пузырчатка новорожденных. Назначенная антибактериальная терапия эффекта не дала.

В возрасте 1 мес. 3 дней у ребенка был диагностирован врожденный пилоростеноз. Мальчик госпитализирован в хирургическое отделение детской областной больницы, где при подготовке к операции проводилось частичное парентеральное питание, массивная антибактериальная, противовирусная (Зовиракс) и иммунотропная (Пентаглобин, Гамунекс) терапия. В возрасте 1 мес. 19 дней была произведена пилоромиотомия. В связи с сохраняющейся анемией (гемоглобин до 82,0 г/л) и кожными проявлениями ребенок был переведен в соматическое отделение больницы.

При поступлении в соматическое отделение общее состояние ребенка расценено как среднетяжелое. Масса тела 4270 г (дефицит 19,4%). Повышенная нервно-рефлекторная возбудимость. Костно-мышечная система без патологии. Периферические лимфоузлы не увеличены. Аускультативно дыхание в легких ослабленное везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца звучные, ритмичные. Живот не вздут, мягкий. Печень +2,5–3,0 см из-под края реберной дуги, селезенка не увеличена. Наружные половые органы сформированы правильно по мужскому типу. Мочеиспускание, стул не нарушены.

Локальный статус. Распространенность патологического процесса на коже диссеминированная. На коже туловища, волосистой части головы, меньше на лице, конечностях множественные полиморфные багрово-синюшные, гиперпигментированные пятна, не исчезающие при диаскопии, а также узловатые элементы коричневого цвета с инфильтрированным плотным основанием размерами от 1,0 до 5,0–6,0 см в

диаметре, овальных очертаний, с нечеткими границами, склонные к слиянию, поверхность их гладкая или неровная, напоминающая апельсиновую корку. На поверхности некоторых пятен и узловатых элементов определялись сгруппированные везикулы (по 2–3) диаметром 0,3–0,7 см с серозным содержимым и вялой покрышкой. Везикулы ссыхались или самостоятельно вскрывались в течение суток, иногда с образованием медленно эпителизирующихся эрозий (рис.). Симптом Унны–Дарье отрицательный. Симптом Никольского отрицательный. На непораженных участках кожные покровы были бледно-розового цвета. Дермографизм красный. Волосы и ногти не изменены. Видимые слизистые свободны от высыпаний, влажные, розовые.



Рис. Больной К., 2 мес. В основании узловатых элементов определяется инфильтрат, на поверхности отдельных пятен спавшиеся и вновь появляющиеся везикулы

Дважды за период наблюдения нами зафиксирован внезапно наступавший приступ генерализованного покраснения кожных покровов (по типу приливов), сопровождавшийся умеренным общим отеком мягких тканей, беспокойством ребенка, вздутием живота, жидким стулом.

Ребенок был обследован на внутриутробные инфекции. *Анализ крови на RW, HBsAg, a-HCV, антитела к ВИЧ* (возраст 1 мес. 6 дней) – отрицательные. *ИФА крови* (возраст 1 мес. 14 дней): IgG к вирусу простого герпеса 1-го и 2-го типов – в титре 83,55 (норма 0–50), IgM не обнаружены; IgG к цитомегаловирусу не обнаружены; IgG к токсоплазме – 1,23 Ul/мл (норма 0–25 Ul/мл), IgM не обнаружены. *Анализ отделяемого везикул* (возраст 2 мес. 4 дня): *ПЦР – Herpes simplex* 1-го и 2-го типов не обнаружены, *Cytomegalovirus* не обнаружен; посев на микрофлору – роста нет. *Мазок содержимого везикул* (возраст 2 мес. 19 дней): эозинофилы 33%, лимфоциты 1%, нейтрофилы 66%; в динамике через 2 нед.: эозинофилы 14%, лимфоциты 85%, нейтрофилы 1%.

Ребенок был консультирован узкими специалистами – неврологом, гематологом, аллергологом-иммунологом, дерматологом, детским онкологом, кардиологом, офтальмологом и сурдологом. Было диагностировано: последствие перинатального гипоксически-ишемического поражения ЦНС II степени, синдром гипервозбудимости, сенсо-невральная тугоухость (?); дефицитная анемия I степени, транзиторная тромбоцитопения; вторичная кардиопатия. Рекомендовано исключить первичный иммунодефицит, синдром Вискотта–Олдрича, мастоцитоз и герпетиформный дерматит Дюринга.

Учитывая полученные данные дополнительных методов обследования, сохраняющиеся кожные проявления, резистентные к проводимой терапии, диагностический поиск был ограничен нами до следующих заболеваний: мастоцитоз, герпетиформный дерматит Дюринга. С целью дифференциальной диагностики с дерматитом Дюринга была проведена *проба Ядассона* с 50% мазью калия йодида, результат отрицательный. Для уточнения диагноза была произведена *биопсия пораженного участка кожи* с целью его патоморфологического исследования. Биопсию произвели до начала противоаллергического лечения (в возрасте 2 мес. 24 дня). Гистологические препараты консультированы в патоморфологическом отделении Государственного научного центра дерматовенерологии и косметологии (зав. отделением О.Р. Катунина). В материале, окрашенном гематоксилин-эозином, эпидермис обычной толщины, вся толща дермы инфильтрирована мононуклеарными клетками с округлым ядром и эозинофильной цитоплазмой, среди которых обнаруживается примесь эозинофильных гранулоцитов; при окраске толуидиновым синим установлено, что подавляющее большинство клеток инфильтрата являются тканевыми базофилами; выявленные изменения наблюдаются при нодулярном типе мастоцитоза.

На основании вышеизложенных данных был установлен диагноз: ксантелазмоидная разновидность узловатого варианта кожной формы мастоцитоза.

После получения результатов патоморфологического исследования было скорректировано лечение, назначен кетотифен внутрь из расчета 0,125 мг/кг/сут. В общем состоянии ребенка отмечалась положительная динамика. По уровню нервно-психического развития начал достигать возрастной нормы. Кожный процесс не прогрессировал, новые везикулы появлялись реже и в меньшем количестве, «приливы» не повторялись. Прибавка в массе за месяц наблюдения составила 750 г. В клиническом анализе крови восстанавливался уровень гемоглобина. В возрасте 3 мес. 10 дней ребенок был выписан домой в удовлетворительном состоянии под наблюдение педиатра и дерматолога. Прием кетотифена рекомендовано продолжать не менее 3 мес.

При катамнестическом наблюдении в возрасте 8 мес. состояние ребенка удовлетворительное, физическое и нервно-психическое развитие соответствуют возрасту, на коже сохраняются гиперпигментированные пятна, они приобрели более бурый оттенок, новых элементов нет, везикулы не появляются.

Представленное наблюдение отражает актуальность проблемы мастоцитоза в неонатальной практике, демонстрирует трудности дифференциальной диагностики редко встречающегося заболевания, особенности манифестации, а также клинического течения у новорожденных и детей раннего возраста.

Лебедева Татьяна Юрьевна (контактное лицо) – ассистент кафедры педиатрии педиатрического факультета ГБОУ ВПО Тверской государственной медицинской академии Минздрава России. Адрес: 170000, г. Тверь, наб. Ст. Разина, д. 22а. Тел. +7 (4822) 35-56-21.