

Куклин И.А.¹, Кохан М.М.¹, Демидов С.М.², Сафонова Г.Д.¹,
Макарошкина Н.Г.³, Торопова Н.П.¹, Куклина М.К.⁴

Клинический случай множественных опухолевидных высыпаний в практике врача дерматовенеролога

ИГБУ СО «Уральский научно-исследовательский институт дерматовенерологии и иммунопатологии», г. Екатеринбург. 2ГОУ ВПО «Уральский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Екатеринбург. 3ООО «Европейский медицинский центр УГМК-Здоровье», г. Екатеринбург. 4ФГАОУ ВО «Уральский федеральный университет имени первого Президента России Б.Н. Ельцина», г. Екатеринбург

Kuklin I.A., Kokhan M.M., Demidov S.M., Safonova G.D., Makarochkina N.G., Toropova N.P., Kuklina M.K.

Clinical case of multiple tumor-like eruptions in the practice of a dermatovenerologist

Резюме

На консультацию к дерматовенерологу обратился пациент 26 лет с распространенным кожным процессом, представленным множественными опухолевидными образованиями, сопровождающимися умеренным зудом. Представленный клинический случай демонстрирует позднюю диагностику относительно редкого заболевания - нейрофиброматоза I типа (болезни Реклингхаузена).

Ключевые слова: нейрофиброматоз I типа, болезнь Реклингхаузена, пятна «кофе с молоком», нейрофибромы, диагностика, клинические проявления

Summary

A 26-year-old patient with multiple tumor-like formations attended by moderate itching, consulted a dermatologist. The presented clinical case demonstrates a late diagnostics of a relatively rare disease - type I neurofibromatosis (Recklinghausen disease).

Key words: Type I neurofibromatosis, Recklinghausen disease, patches "coffee with milk", neurofibromas, diagnostics, clinical manifestations

Введение

В практике врача дерматовенеролога нередко встречаются и непрофильные заболевания, имеющие различные кожные проявления, имитирующие хронические воспалительные дерматозы. Среди них могут выявляться инфекционные болезни, поражения кожи при системных заболеваниях, кожные проявления заболеваний внутренних органов, пороки развития кожи, генетически обусловленные дерматозы, доброкачественные и злокачественные новообразования кожи, неопластические синдромы [1-9]. Актуальность проблемы их своевременной и правильной диагностики в учреждениях кожно-венерологического профиля определяется тем, что врач дерматовенеролог, как правило, является специалистом «первого контакта» при обращении больного с кожными проявлениями, поэтому важной составляющей его повседневной работы на амбулаторном приеме должна быть онкологическая настроенность, особенно при визуализации на

коже у больного экзофитных опухолевых элементов. Основными причинами диагностических ошибок на клиническом этапе диагностики могут являться: отсутствие у врача клинического опыта и необходимых теоретических знаний, поверхностный и невнимательный осмотр больного, пренебрежение важными подробностями анамнеза, нетипичные локализации кожного процесса, неиспользование дополнительных лабораторно-инструментальных методов исследования [10, 11].

С целью привлечения внимания врачей дерматовенерологов амбулаторного звена к проблеме диагностики непрофильных заболеваний приводим описание клинического случая поздней диагностики нейрофиброматоза у молодого человека 26 лет.

Клиническое наблюдение

Больной Д., 1991 г. рождения, обратился к дерматовенерологу клиники ООО «Европейский медицинский

центр УГМК-Здоровье» с жалобами на распространенные высыпания на коже туловища, верхних и нижних конечностей, сопровождающиеся умеренным зудом.

Anamnesis morbi: считает себя больным в течение 2 лет, когда впервые обратил внимание на появление большого количества опухолевидных образований на коже живота и спины, не сопровождавшихся субъективными ощущениями. В дальнейшем, на месте механической травматизации кожи туловища стали возникать аналогичные элементы. Однако, появление первых пятен на коже живота отмечал с 4-летнего возраста, тогда их появление было связано родителями с последствиями термического ожога ребенка. К дерматологу и невропатологу не обращался, лечение не проводилось.

Анамнез жизни, аллергоанамнез и профессиональный маршрут у больного без особенностей. Наследственность по кожным заболеваниям и онкопатологии не отягощена.

Общее состояние больного удовлетворительное, положение активное, сознание ясное. Дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧД 18 в минуту. Тоны сердца ясные, ритмичные. АД 120/80 мм.рт.ст. Пульс 72 удара в минуту. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень у края реберной дуги. Физиологические отправления в норме.

Status specialis: Непораженные участки кожи физиологической окраски, нормальной температуры, влажности и тургора. Слизистая оболочка ротовой полости физиологической окраски, свободна от высыпаний. Кожный процесс имеет распространенный характер. Элементы определяются на коже туловища и верхних конечностей, представлены пигментными пятнами цвета «кофе с молоком», с гладкой поверхностью, с четкими границами, овальной формы, размерами 1,5 x 4,5 см. По всей поверхности туловища и верхних конечностей расположены многочисленные подкожные опухолевидные образования округлой формы, мягкоэластической консистенции, размером от 8 мм до 2,0 см в диаметре. На коже подмышечных областей присутствуют многочисленные мелкие пигментированные пятнышки до 2-3 мм в диаметре, светло-коричневого цвета (аксиллярные веснушки - симптом Кроува). На коже живота, спины и левой боковой поверхности шеи определяются узлы различного диаметра (от 2,5 до 5,5 см), мягкоэластической консистенции, телесного и светло-коричневого оттенка, безболезненные при пальпации (рис. 1, 2). Волосы и ногти не изменены. Дермографизм красный, стойкий.

Данные лабораторных и инструментальных методов обследования: общий анализ крови эритроц. – 4,4x10¹²/л, гемогл. – 135 г/л, лейкоц. – 7,2x10⁹/л, форм.: эоз. – 1%, нейтр. п/я – 4%, нейтр. с/я – 83%, лимф. – 10%, моноц. – 2%, СОЭ – 4 мм/ч. В общем анализе мочи отклонений не выявлено. Биохимическое исследование крови: общий белок – 78 г/л, АЛТ – 0,21 ммоль/л, АСТ – 0,27 ммоль/л, глюкоза – 5,1 ммоль/л, мочевины – 4,7 ммоль/л, креатинин – 65,8 мкмоль/л. РПГА к *Trichonema pallidum* - отрицат. ЭКГ: Синусовый ритм, ЧСС 75 в мин.

Для уточнения диагноза больной был направлен

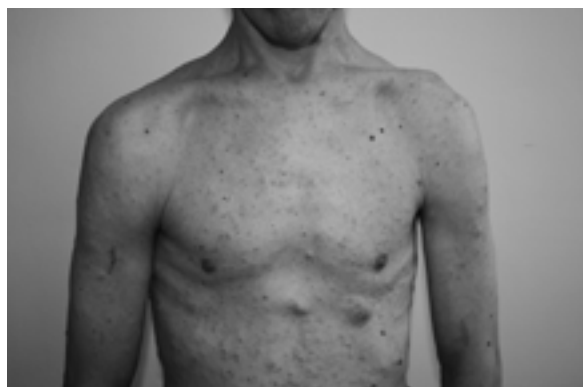


Рис. 1. Больной Д., 26 лет, пигментные пятна «кофе с молоком» и многочисленные кожные нейрофибромы на коже груди и живота.



Рис. 2. Тот же больной, многочисленные кожные нейрофибромы на коже спины.

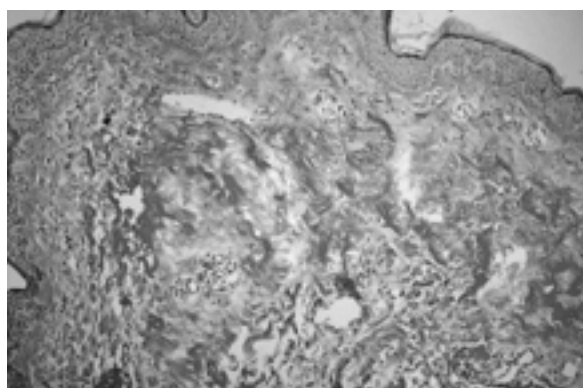


Рис. 3. Больной Д., гистологическое исследование биоптата кожи (окраска по методу Ван-Гизона, увеличение 100).

в клинику ГБУ СО «УрНИИДВиИ», где на консилиуме дерматовенерологов впервые был заподозрен нейрофиброматоз (болезнь Реклингхаузена), в связи с чем, была проведена инцизионная биопсия кожи из наиболее информативного опухолевидного элемента.

Результаты патоморфологического исследования биоптата кожи: эпидермис без существенных изменений. В дерме локализуется опухолевый узел, отделенный от эпидермиса узкой полоской неизмененного коллагена, представленный беспорядочно ориентированными волокнистыми структурами и клеточными элемен-

тами - преимущественно фибробластами и лимфоцитами (шванновскими клетками) с примесью тучных клеток, гранулоцитов и лейкоцитов (рис. 3).

На основании анамнеза заболевания, клинических и патоморфологических данных больному был установлен диагноз - нейрофиброматоз I типа. Больной был направлен на дополнительное обследование к смежным специалистам - неврологу, кардиологу, окулисту и нефрологу для проведения углубленного обследования на предмет уточнения возможной патологии внутренних органов.

Заключение

Представленный клинический случай заслуживает внимания не только из-за редкости данной патологии, но и в связи с тем, что больной нейрофиброматозом длительное время оставался вне поля зрения педиатров, дерматовенерологов и невропатологов. Внимательный клинический осмотр, тщательно собранный анамнез, детальное обследование пациента с проведением патоморфологического исследования биоптата кожи и онкологическая настороженность врача дерматовенеролога являются залогом успеха в своевременной диагностике заболевания. ■

Куклин Игорь Александрович - доцент, к.м.н., старший научный сотрудник научного клинического отдела дерматологии ГБУ СО «Уральский научно-исследовательский институт дерматовенерологии и иммунопатологии», г. Екатеринбург. **Кохан Муза Михайловна**

- Заслуженный Врач России, профессор, д.м.н., заведующий научным клиническим отделом дерматологии ГБУ СО «Уральский научно-исследовательский институт дерматовенерологии и иммунопатологии», г. Екатеринбург. **Демидов Сергей Михайлович** - Заслуженный Врач России, профессор, д.м.н., заведующий кафедрой онкологии и медицинской радиологии ГОУ ВПО «Уральский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Екатеринбург. **Сафонова Галина Дмитриевна** - к.б.н., старший научный сотрудник научного экспериментально-лабораторного отдела ГБУ СО «Уральский научно-исследовательский институт дерматовенерологии и иммунопатологии», г. Екатеринбург. **Макарошкина Наталья Геннадьевна** - к.м.н., заведующий взрослой поликлиникой ООО «Европейский медицинский центр «УГМК-Здоровье», г. Екатеринбург. **Торопова Нина Петровна** - Заслуженный Врач России, профессор, д.м.н., ведущий научный сотрудник научно-образовательного отдела ГБУ СО «Уральский научно-исследовательский институт дерматовенерологии и иммунопатологии», г. Екатеринбург. **Куклина Мария Константиновна** - старший преподаватель ФГАОУ ВО «Уральский федеральный университет имени первого Президента России Б.Н. Ельцина», г. Екатеринбург. Автор, ответственный за переписку: Куклин Игорь Александрович, 620076, г. Екатеринбург, ул. Щербакова, д. 8, тел.: 8(343)218-89-54, e-mail: kuklin71@mail.ru.

Литература:

1. Вольф К., Голдсмит Л.А., Кац С.И. Дерматология Фациатрика в клинической практике. Пер. с англ. М.: Изд. Панфилова. БИНОМ; 2012. Т.2.
2. Куклин И.А., Кениксфест Ю.В., Волкова Н.В. и соавт. Болезнь Прингла - Бурневилля: диагностика на стыке дисциплин. Современные проблемы дерматовенерологии, иммунологии и врачебной косметологии 2010; 4(4): 55-2.
3. Гальперин А.М., Бочкарев Ю.М., Уфимцева М.А., Головырина И.Л., Гурковская Е.П. Кожные проявления болезни Реклингаузена. Современные проблемы науки и образования 2016; 6: 195-4.
4. Куклин И.А., Кохан М.М., Сафонова Г.Д., Сорокина Н.Д. Множественные узелки на коже спины. Российский журнал кожных и венерических болезней 2016; 19(4): 257-8.
5. Гаджимурадов М.Н., Алиева М.Г. Особенности клинических форм туберкулезной волчанки. Клиническая дерматология и венерология 2015; 3: 67-1.
6. Куклин И.А., Потапова А.Л., Римар О.Г., Романова А.С., Малышева М.К. Случай поздней диагностики опухолевидной стадии саркомы Капоши в практике врача дерматовенеролога. Уральский медицинский журнал 2011; 8(86): 124-7.
7. Kuklin I.A., Kungurov N.V., Kokhan M.M., Zilberberg N.V., Kuklina M.K. Riesenform des Basalzellkarzinoms - 11 Jahre der Sorglosigkeit. Akt Dermatol. 2016; 42: 99-2.
8. Прохоренков В.И., Гузей Т.Н., Карачева Ю.В. и соавт. Метастазы в кожу злокачественных опухолей внутренних органов: три клинических случая. Клиническая дерматология и венерология 2015; 6: 148-4.
9. Малишевская Н.П., Райцева С.С., Кохан М.М., Куклин И.А. Паранеопластическая эритродермия. Российский журнал кожных и венерических болезней 2002; 5: 9-2.
10. Кунгуров Н.В., Малишевская Н.П., Кохан М.М., Изликов В.А. и соавт. Злокачественные новообразования кожи: заболеваемость, ошибки диагностики, организация раннего выявления, профилактика. Курган: Изд-во «Зауралье»; 2010.
11. Малишевская Н.П., Кохан М.М., Соколова А.В., Куклин И.А. и соавт. Дерматоонкология (злокачественные новообразования кожи, первичные лимфомы кожи): Атлас / под общ. ред. Н.В. Кунгурова. Екатеринбург: Изд-во Урал. Ун-та; 2016.