

УДК 616. 5-005-1

СИНДРОМ «ЧЕРНИЧНОГО МАФФИНА» У НОВОРОЖДЕННОГО

Анна Дмитриевна Дресвянкина, Екатерина Сергеевна Самусенко, Ксения Николаевна Сорокина

Кафедра дерматовенерологии и безопасности жизнедеятельности

ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет»

Министерства здравоохранения РФ

Екатеринбург, Россия

Аннотация

Введение. Синдром черничного кекса (с англ. Blueberry muffin syndrome (BMB))- редкое и неспецифическое клиническое проявление у новорожденных. Рассмотрены вопросы этиологии и патогенеза различных форм данной патологии. **Цель исследования** - демонстрация клинического случая синдромом “черничного маффина”. **Материал и методы.** Проведен обзор зарубежных и отечественных литературных источников с помощью поисковых систем eLIBRARY.RU, SCOPUS, PubMed, РИНЦ. Клинико-anamnestический метод исследования: история болезни с изучением анамнеза жизни и клинических проявлений заболевания. **Результаты.** Представлено клиническое наблюдение синдрома “Черничного маффина” у новорожденного ребенка. С момента рождения у пациента определяются множественные образования на коже правой нижней конечности. Проведено кинико-лабораторное обследование. **Выводы.** Синдром “Черничного маффина” – редкий дерматоз у новорожденного, который может быть вызван различными патологическими аспектами, как неопластическими, так и неопухолевыми, что обуславливает проведение тщательной дифференциальной диагностики для выявления причин развития данного клинического признака, междисциплинарное наблюдение пациентов.

Ключевые слова: черничный маффин, экстремедуллярный гемопоэз, новорожденный ребенок, неонатальный период.

BLUEBERRY MUFFIN SYNDROME IN A NEWBORN

Anna D. Dresvyankina, Ekaterina S. Samusenko, Ksenia N. Sorokina

Department of Dermatovenereology and Life Safety

Ural state medical university

Yekaterinburg, Russia

Abstract

Introduction. Blueberry muffin syndrome (BMB) is a rare and nonspecific clinical manifestation in newborns. The questions of etiology and pathogenesis of various forms of this pathology are considered. **The purpose of the study** is to demonstrate a clinical case of the “blueberry muffin syndrome”. **Material and methods.** A review of foreign and domestic literature sources was carried out using the search engines eLIBRARY.RU, SCOPUS, PubMed, RSCI. Clinical and anamnestic research method: medical history with the study of the anamnesis of life and clinical manifestations of the disease. **Results.** A clinical observation of the “Blueberry muffin” syndrome in a newborn child is presented. From the moment of birth, the

patient has multiple formations on the skin of the right lower limb. Conducted kiniko-laboratory examination. **Conclusions.** Blueberry muffin syndrome is a rare dermatosis in a newborn that can be caused by various pathological aspects, both neoplastic and non-tumor, which leads to a thorough differential diagnosis to identify the causes of this clinical sign, interdisciplinary observation of patients.

Keywords: blueberry muffin, extramedullary hematopoiesis, newborn child, neonatal period.

ВВЕДЕНИЕ

Синдром черничного кекса (с англ. Blueberry muffin syndrome (BMB)) — редкое и неспецифическое клиническое проявление у новорожденных, характеризующееся наличием распространенных пятнисто-папулезных поражений сине-красного или фиолетового цвета [1,2].

Термин «Blueberry muffin syndrome» был придуман для описания кожных проявлений врожденной краснухи во время американской эпидемии в 1960-х годах. Первоначально предполагалось, что очаги являются результатом внутрикожных кровоизлияний вследствие вторичной тромбоцитопении [3]. В последующем, было установлено, что высыпания представляют очаги экстрамедуллярного кроветворения в дерме и в подкожной клетчатке [1,4].

В настоящее время известно, что наличие поражений кожи является вторичным по отношению к экстрамедуллярному кроветворению, которое может быть результатом внутриутробных вирусных инфекций (синдром

TORCH), гематологических дискразий (трансфузионный синдром близнецов, наследственный сфероцитоз, гемолитическая болезнь новорожденных) или новообразований (мастоцитоз, гистиоцитоз, нейробластома, рабдомиосаркома, лейкемия) [5].

Основным патогенетическим механизмом является эмбриональное кроветворение, для которого характерна смена локализации в ряде внезародышевых и зародышевых органов. По ведущей роли того или иного органа выделяют четыре периода: мезобластический, печеночный, селезеночный, медуллярный. До 5-го месяца гестации в ряде органов, в том числе и в дерме, происходит экстрамедуллярное кроветворение.

В норме до 24–28 недели лейкоциты фагоцитируют эритробластные элементы. Гистологически это определяется совокупностью ядродержащих и безъядерных предшественников эритроцитов в сетчатом слое дермы, однако клетки миелоидного и кариоцитарного типов, как правило, отсутствуют [1].

В настоящее время доказано, что целый ряд заболеваний, помимо врожденной краснухи, может приводить к синдрому черничного маффина, эти заболевания можно разделить на несколько групп [6]:

1. Злокачественные новообразования, как гематологические, так и негематологические (острый миелоидный лейкоз, реже острый лимфобластный лейкоз, гистиоцитоз клеток Лангерганса, врожденная нейробластома, альвеолярная рабдомиосаркома и диссеминированная врожденная ксантогранулема).

2. Доброкачественные неоплазии, такие как множественный лимфангиоэндотелиоматоз с тромбоцитопенией, и синдром голубых резиновых невусов.

3. Инфекционные причины, воздействующие на плод: токсоплазмоз, краснуха, цитомегаловирус, герпес, вирус красных пятен черники.

4. Экстрамедуллярное кроветворение при тяжелой внутриутробной и неонатальной анемии любого типа, самых разных причин (гемолитическая болезнь новорожденного по АВ0- или резус-конфликту, синдром внутриутробного переливания крови от одного близнеца к другому, наследственный сфероцитоз).

5. Кожный эритропоэз, возникающий, вследствие персистенции или реактивации экстрамедуллярного эритропоэза плода на фоне длительной тяжелой внутриутробной гипоксии.

Цель исследования - демонстрация клинического случая синдромом “черничного маффина”.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

Проведен обзор зарубежных и отечественных литературных источников с помощью поисковых систем eLIBRARY.RU, SCOPUS, PubMed, РИНЦ. Клинико-анамнестический метод исследования: история болезни с изучением анамнеза жизни и клинических проявлений заболевания.

РЕЗУЛЬТАТЫ

Мама ребенок Я., 2 сутки жизни, обратилась за консультацией к дерматологу с жалобами на новообразования на коже правой нижней конечности с рождения.

Anamnesis vitae: ребенок родился от первой беременности, первых стремительных родов. При рождении масса ребенка 2980 г, рост 50 см, по шкале Апгар - 8/9 баллов. Беременность протекала на фоне токсикоза I половины, на 14-15 неделе у матери был диагностирован гестационный сахарный диабет, угроза самопроизвольного выкидыша, на 20 неделе беременности – бессимптомная бактериурия, неспецифический вульвовагинит. На 33-34 неделе беременности анемия первой степени. Роды физиологические с головным предлежанием в сроке 38 недель. Ребенок родился с гипоксией. В родовой маме выставили диагноз: гестационный сахарный диабет, гиперметропия левого глаза первой степени. К груди был приложен сразу. С первого дня жизни новорожденного было назначено лечение Sol. Vicasoli 1%– 0,1 ml/kg pro inject с целью профилактики кровотечений. На 2 сутки жизни состояние удовлетворительное, мышечный тонус флексорный, особой неврологической симптоматики не выявлено, грудь сосёт активно, срыгиваний нет.

Эпиданамнез: во время беременности в семье появилась кошка.

Status praesens: сознание ясное, эмоциональная активность в виде громкого плача. Голова правильной формы, кости черепа плотные, швы сомкнутые, частота дыхательных движений 40 в минуту, аускультативно дыхание пуэрильное, хрипы не выслушиваются, частота сердечных сокращений 140 ударов в минуту, живот правильной формы, перистальтика кишечника

выслушивается, наружные половые органы по женскому типу, аномалий развития не обнаружено.

Status specialis: кожный покров розовый, тургор в норме, нормальной температуры, физиологическая сухость кожи. На коже передней и боковой поверхности правой голени множественные умеренно-плотные папулы синюшно-фиолетового цвета с чёткими границами размерами от 0,5 см до 1 см, подвижные. При надавливании не бледнеют, безболезненные.

Клинико-лабораторные обследования: УЗИ мягких тканей правой нижней конечности: в нижней трети определяется образование округлой формы с чётким и ровным контуром, неоднородной структуры, размером 6×3,8×5,9 мм, уходит в подкожно-жировую клетчатку. При цветном доплеровском картировании определяются сосуды. Питающий сосуд диаметром до 1 мм. В проекции кожных образований определяется утолщение кожного покрова, при цветном доплеровском картировании кровотоков не прослеживается, подлежащие ткани не изменены.

Нейросонография: структурных изменений не выявлено. Общий анализ крови – снижение уровня тромбоцитов, Ig на 3% выше нормы. Показатели глюкозы в пределах допустимых значений.

Диагноз: Синдром черничного маффина.

Рекомендации: консультация инфекциониста с целью исключения токсоплазмоза, цитомегаловируса, краснухи и других внутриутробных инфекций. Консультация онколога с целью исключения неопластического процесса. Динамическое наблюдение у дерматовенеролога.

ОБСУЖДЕНИЕ

Синдром черничного маффина у новорожденных является трудно диагностируемым дерматозом, в связи с множеством этиологических причин, который требует проведения дифференциальной диагностики различных заболеваний, таких как: врожденные инфекции, перинатальная анемия, вызванная гемолитической болезнью (несовместимость по Rh-фактору, системе ABO), наследственный сфероцитоз, фето-фетальный трансфузионный синдром, фетоплацентарная недостаточность, внутричерепное кровоизлияние, нейродегенеративные заболевания (синдром Айкарди–Гутьерес), неонатальная красная волчанка, новообразования и аутоиммунные или гематологические нарушения. Ранняя постановка диагноза позволяет осуществить динамическое наблюдение пациента и своевременно, в случае необходимости, провести необходимые методы диагностики: гистологическое исследование, УЗИ-доплерометрию, наблюдение у специалистов разного профиля, а также профилактировать и осуществлять терапию сопутствующей патологии на раннем этапе ее формирования

ВЫВОДЫ

Таким образом, данный клинический случай представляет интерес для профилактики и своевременного лечения сопутствующих заболеваний и способствует формированию мультидисциплинарной команды врачей с целью персонифицированного динамического наблюдения.

СПИСОК ИСТОЧНИКОВ

1. Синдром «черничного маффина» у новорожденного / М.А. Уфимцева., Ю.М Бочкарев., К.Н. Сорокина.[и др.] // Вопросы практической педиатрии. - 2020. - Т. 15, № 4, - С. 100–104.
2. Blueberry muffin syndrome owing to congenital rubella: case report / E. Koklu, S. Kurtoglu, M. Akcakus // Ann Trop Paediatr. -2006. - Vol. 26, № 2. -P. 149-151.
3. Blueberry muffin baby syndrome. A critical primary sign of systemic disease / K. Katarzyna, A. Kłosowicz, N. Juśko // Advances in Dermatology and Allergology. - 2022. - P. 418-420.
4. A neonate with Langerhans cell histiocytosis presenting as blueberry muffin rash: Case report and review of the literature / J. Cyr, A. Langley, D. Demellawy, M. Ramien // Postepy Dermatol Alergol. - 2022. - Vol. 39, № 2. - P. 418-420.
5. Histiocytose langerhansienne congénitale et Blueberry Muffin Baby / A. Lasek-Duriez, ML. Charkaluk, P. Gosset, P. Modiano // Ann Dermatol Venereol. -2014. - Vol. 141 № 2. -P. 130-133.
6. Extraosseal Ewing sarcoma as a rare cause of the blueberry muffin baby syndrome: a case report and the review of the literature / Z. Krenova, L. Kren, J. Blatny, M. Falk // Am J Dermatopathol. -2011. – Vol. 33 № 7. -P. 733-735.

Сведения об авторах:

А. Д. Дресвянкина* - студент

Е. С. Самусенко - студент

К. Н. Сорокина - кандидат медицинских наук, доцент

Information about authors:

A. D. Dresvyankina* - student

E. S. Samusenko - student

K. N. Sorokina - Candidate of Medical Sciences, Associate Professor

***Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):**

An-uta29@mail.ru

УДК 616.5-006.6

**ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ НОВООБРАЗОВАНИЯ КОЖИ В РАЗНЫЕ
ВОЗРАСТНЫЕ ПЕРИОДЫ**

Екатерина Андреевна Макова, Александра Сергеевна Шубина, Мария Сергеевна Ефимова

Кафедра дерматовенерологии и безопасности жизнедеятельности

ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет»

Министерства здравоохранения РФ

Екатеринбург, Россия

Аннотация

Введение. Злокачественные новообразования кожи (ЗНК) (опухоль кожи, рак кожи)— один из самых распространённых типов рака, который в большинстве случаев появляется на открытых для солнца участках кожи. Меланома (МК) (синонимы: злокачественная меланома, меланобластома, меланокарцинома, меланоцитом, невокарцинома, меланомалигнома) представляет собой одну из наиболее злокачественных опухолей, развивающихся, как правило, из клеток,