

УДК:616.5-005

ВРОЖДЕННАЯ ТЕЛАНГИЭКТАТИЧЕСКАЯ МРАМОРНАЯ КОЖА С МНОЖЕСТВЕННЫМИ ИЗЪЯЗВЛЕНИЯМИ У НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЕНКА

Момотова Елена Ивановна¹, Халилова Вусала Фуадовна¹, Мирзаев Малик Умар-Хажиевич¹, Тумасова Марина Хугасовна^{1,2}

¹Кафедра детских болезней №1

ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Минздрава России

²ГБУ РО «Городская клиническая больница №20»

Ростов-на-Дону, Россия

Аннотация

Введение. Врожденная телеангиэктатическая мраморная кожа является редким пороком развития сосудов, на сегодняшний день описано немногим более 500 случаев. **Цель исследования** – демонстрация клинического случая ВТМК у новорожденного, генерализованная форма. **Материал и методы.** Произведен обзор зарубежных и отечественных публикаций, использован клинико-анамнестический метод: изучение истории болезни ребенка, находившегося на стационарном лечении в отделении патологии новорожденных. **Результаты.** Подтверждение диагноза, консультации узких специалистов, выбор эффективной терапии. **Выводы.** Описанный клинический случай ВТМК у новорожденного ребенка представляет интерес в связи с редкостью наблюдения и яркостью клинического проявления локального статуса.

Ключевые слова: врожденная телеангиэктатическая мраморная кожа, врожденные пороки развития сосудов туловища, трофические язвы, контрактуры суставов.

CONGENITAL TELANGIECTATIC MARBLED SKIN WITH MULTIPLE ULCERATION IN A NEWBORN CHILD

Momotova Elena Ivanovna¹, Khalilova Vusala Fuadovna¹, Mirzaev Malik Umar-Hazhievich¹, Tumasova Marina Hugasovna^{1,2}

¹The Department of Children's Diseases No. 1

Rostov State Medical University

«City Clinical Hospital № 20»

Rostov-on-Don, Russia

Abstract

Introduction: congenital telangiectatic marbled skin is a rare vascular malformation, to date, a little more than 500 cases have been described. **The aim of the study:** to demonstrate a clinical case of VMC in a newborn, generalized form.

Material and methods: this research aims to review foreign and domestic publications and uses clinical and anamnestic method: the study of the medical history of a child who was undergoing inpatient treatment in the department of neonatal pathology. **Results:** the following results are drawn: confirmation of the diagnosis, consultations with specialized specialists, selection of effective therapy. **Conclusions:** the article shows that the described clinical case of VMC in a newborn child is of interest due to the rarity of observation and the brightness of the clinical manifestation of the local status.

Keywords: congenital telangiectatic marbled skin, congenital malformations of trunk vessels, trophic ulcers, joint contractures.

ВВЕДЕНИЕ

Врожденная телеангиэктатическая мраморная кожа (ВТМК) является редким пороком развития сосудов, на сегодняшний день описано немногим более 500 случаев. Предполагается возможность аутосомно-доминантного наследования с низкой пенетрантностью [3]. Отмечают, что у девочек синдром развивается чаще и с тенденцией к генерализации заболевания, однако из-за малого количества описанных случаев, различия не являются статистически значимыми. Основным клиническим проявлением ВТМК является наличие у ребенка с рождения сетчатого рисунка от красного до синего цвета, напоминающего «мраморную кожу», но отличающегося большей выраженностью и постоянством [5]. Изменения могут затрагивать только кожу конечности, части туловища (локализованный синдром ВТМК) или распространяться на большие поверхности (генерализованная ВТМК). При физической нагрузке, крике, плаче цвет усиливается, не исчезает при трении и согревании [1]. Представленный клинический случай интересен редкостью синдрома ВТМК, описываемыми осложнениями и сочетанной патологией.

Цель исследования - демонстрация клинического случая ВТМК у новорожденного с осложнениями в виде трофических язв правой голени, нижней трети правого бедра, грудной клетки справа и сгибательных контрактур обоих коленных суставов.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

Произведен обзор зарубежных и отечественных публикаций с использованием поисковых систем eLIBRARY.RU, cyberleninka.ru, Medscape, PubMed. Клинико-анамнестический метод: изучение истории болезни ребенка, находившегося на стационарном лечении в отделении патологии новорождённых и недоношенных детей №2 ГБУ РО «ГКБ №20» г. Ростова-на-Дону с 08.06.2023г. по 11.07.2023г., с гинекологическим и акушерским анамнезом матери, осмотром новорожденного, комплексным клинико-лабораторным и инструментальным обследованием, консультациями узких специалистов, а также консультациями в лечебных учреждениях федерального уровня.

РЕЗУЛЬТАТЫ

Девочка К. родилась 07.06.2023 г. в роддоме ГБУ РО «ЦГБ им. Н. А. Семашко» в г. Ростове-на-Дону от I-ой беременности, протекавшей на фоне острой респираторной вирусной инфекции в 6 недель, 18-20 недель (с повышением температуры до фебрильных цифр), гестозом в 28 недель, на фоне лейкоцитурии в 28 недель, лейкоцитоза крови в 28 недель, у женщины с отягощенным гинекологическим анамнезом (бактериальный вагиноз), соматической патологией (миопия слабой степени, остеохондроз шейного отдела, гемангиома правой доли печени), от I-ых срочных родов в сроке 38.4 недель с массой при рождении 3600 гр., длиной 51 см, в состоянии средней тяжести, обусловленное поражением кожи, 8-8 баллов по шкале Апгар.

В первые сутки жизни доставлена в отделение патологии новорожденных и недоношенных детей № 2 ГБУ РО «ГКБ № 20» в г. Ростове-на-Дону в связи с наличием обширных участков поражения кожи.

При поступлении состояние ребенка средней тяжести, реагирует на осмотр возбужденно, двигательная активность снижена, отмечается асимметрия окружностей верхних конечностей, физиологические и сухожильные рефлексы вызываются, плач болезненный. Участки изъязвления на правой голени сухие, без признаков воспаления.

Кожа на теле розовая, отмечаются большие участки с фестончатыми краями темно-бордового цвета на волосистой части головы, животе, спине, верхних и нижних конечностях, ягодицах, менее выраженные на лице при пальпации заметно побледнение, при натуживании и крике - расширенные венозные сети в центре пигментированного участка. На внутренней поверхности правой голени отмечаются единичные мацерации с серозным отделяемым и участок трофической язвы, размерами до 5x8 см, по сравнению с окружающими неизменными тканями отмечается «минус» ткань, при контакте кровоточит.

На вторые сутки жизни начали появляться изъязвления по ходу расширенных вен, которые больше отмечались на ногах и боковых поверхностях грудной клетки.

Ребенок был консультирован сердечно-сосудистым хирургом кардиохирургического центра ГБУ РО «Ростовская областная клиническая больница», детскими хирургами ГБУ РО «ГКБ №20» в г. Ростове-на-Дону, ортопедом, неврологом, гематологом, генетиком. Было проведено комплексное клинико-лабораторное и инструментальное обследование.

Проведена консультация по системе телемедицинской консультации (ТМК) с Национальным медицинским исследовательским центром онкологии, по системе ТМК с ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии имени академика В.И. Кулакова» Минздрава РФ, по системе ТМК с Национальным медицинским исследовательским центром имени В. А. Алмазова.

Девочка в первые сутки жизни получала викасол перорально. С 16 дня после рождения была назначена антибактериальная терапия, в связи с развитием синдрома системного воспалительного ответа и сепсиса. Так же проводилась обработка трофических язв водным раствором йода («Бетадин»), выполнялось наложение корригирующей гипсовой лангеты сначала только для правого коленного сустава, затем фиксировали коленный и голеностопный

суставы. Мацерации на внутренней поверхности правой голени обрабатывались повидон-йодом, на трофические изъязвления ежедневно накладывались антисептические повязки с Бранолиндом Н.

С 3-й недели жизни отмечалось заживление трофических язв путем вторичного натяжения, побледнение телеангиэктазии, стали более выражены участки липодистрофии.

Ребенок был выписан в удовлетворительном состоянии, кардиореспираторных расстройств не отмечалось, энтеральное питание усваивал в возрастной дозировке, выписан с массой тела 4690 (прибавка 1362 г).

Последующее наблюдение свидетельствовало о благоприятном течении заболевания. Все участки некроза закрылись путем вторичного заживления с рубцеванием. Участки липодистрофии трансформировались в очаги рубцевания с атрофией подкожной клетчатки.

ОБСУЖДЕНИЕ

Учитывая возраст пациентки, анамнез заболевания, объем проведенного обследования, поставлен следующий диагноз: врожденная телеангиэктатическая мраморная кожа, генерализованная форма. Осложнения основного заболевания: трофические язвы правой голени, нижней трети правого бедра, грудной клетки справа, сгибательные контрактуры обоих коленных суставов, анемия смешанного генеза лёгкой степени тяжести. Сопутствующие заболевания: ангиопатия ОУ, перинатальное поражение центральной нервной системы, гипоксически-ишемического генеза, церебральная ишемия 2 степени, синдром мышечной дисфункции, синдром системного воспалительного ответа, дезадаптация сердечно-сосудистой системы.

Ребенок провел в стационаре 33 дня. Возможность проведения онлайн консультаций, выполнение рекомендаций по лечению и диагностике привели к быстрому установлению точного диагноза, положительной динамике и хорошим отдалённым результатам.

ВЫВОДЫ

Описанный клинический случай ВТМК у новорожденного ребенка представляет интерес в связи с редкостью наблюдения и яркостью клинического проявления локального статуса. Для тактики ведения ВТМК требуется высокоспециализированная медицинская помощь и психологическая поддержка родителей [4]. Тщательная диагностика и раннее привлечение смежных специалистов позволит осуществить персонифицированный подход к лечению и профилактике осложнений ВТМК [2].

СПИСОК ИСТОЧНИКОВ

1. Ангиодисплазия в сочетании с аплазией тимуса у ребенка первого года жизни: редкий клинический случай / С. А. Хмилевская, Г. Н. Маслякова, Н. И. Зрячкин [и др.] // Вопросы современной педиатрии. - 2018. - Т. 17, № 4. - С. 333-340.
2. Мирзоева, М. Р. Клинический случай врожденной телеангиэктатической мраморной кожи / М. Р. Мирзоева, К. Н. Сорокина // Актуальные вопросы современной медицинской науки и здравоохранения: сборник статей VIII Международной научно-практической конференции молодых учёных и студентов, Екатеринбург, 19-20 апреля 2023 г. – Екатеринбург : УГМУ, 2023. – С. 1251-1256.
3. Случай локальной врожденной телеангиэктатической мраморной кожи / В.М. Козин, Ю.В. Козина, Джарерб Рами [и др.] // Вестник Витебского государственного медицинского университета. – 2016. – №5. – С. 103-108.
4. Дерматология Фришпатрика в клинической практике. В 3-х томах. Т.2 / Л.А. Голдсмит, С.И. Кац, Б.А. Джилкрест [и др.] - Москва: Изд-во Панфилова: Бином. Лаб. Знаний, 2012. - 972 с
5. Бельшева, Т. С. Пигментные и сосудистые новообразования у детей : атлас / Т. С. Бельшева – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2023. – 136 с

Сведения об авторах

Е.И. Момотова* – студент педиатрического факультета
В.Ф. Халилова – студент педиатрического факультета
Мирзаев Малик Умар-Хажиевич - студент педиатрического факультета
М.Х. Тумасова – кандидат медицинских наук, доцент

Information about the authors

E.I. Momotova* - Student of Pediatric Faculty
V.F. Khalilova - Student of Pediatric Faculty
M.U-N. Mirzaev - Student of Pediatric Faculty
M.H. Tumasova - Candidate of Sciences (Medicine), Associate Professor

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):

lmomotova29@gmail.com