

УДК:616.5-005

## ВРОЖДЕННАЯ ТЕЛАНГИЭКТАТИЧЕСКАЯ МРАМОРНАЯ КОЖА С МНОЖЕСТВЕННЫМИ ИЗЪЯЗВЛЕНИЯМИ У НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЕНКА

Момотова Елена Ивановна<sup>1</sup>, Халилова Вусала Фуадовна<sup>1</sup>, Мирзаев Малик Умар-Хажиевич<sup>1</sup>, Тумасова Марина Хугасовна<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Кафедра детских болезней №1

ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Минздрава России

<sup>2</sup>ГБУ 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 Ivanovna<sup>1</sup>, Khalilova Vusala Fuadovna<sup>1</sup>, Mirzaev Malik Umar-Hazhievich<sup>1</sup>, Tumasova Marina Hugasovna<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>The 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