

© КОЗИН В.М., КОЗИНА Ю.В., РАМИ ДЖАБЕР, ЖАКОВА Е.Л., САЛАРЕВ В.В., 2016

DOI: <https://doi.org/10.22263/2312-4156.2016.5.103>

СЛУЧАЙ ЛОКАЛЬНОЙ ВРОЖДЕННОЙ ТЕЛЕАНГИЭКТАТИЧЕСКОЙ МРАМОРНОЙ КОЖИ

КОЗИН В.М.*, КОЗИНА Ю.В.*, РАМИ ДЖАБЕР*, ЖАКОВА Е.Л.***, САЛАРЕВ В.В.***

*Витебский государственный ордена Дружбы народов медицинский университет, г.Витебск, Республика Беларусь

**Витебский областной детский клинический центр, г.Витебск, Республика Беларусь

***Витебский областной клинический центр дерматовенерологии и косметологии, г.Витебск, Республика Беларусь

Вестник ВГМУ. – 2016. – Том 15, №5. – С. 103-108.

THE CASE OF THE LOCAL CUTIS MARMORATA TELEANGIECTATICA CONGENITA

KOZIN V.M.*, KOZINA Y.V.*, JABER RAMI*, ZHAKOVA E.L.**, SALAREV V.V.***

*Vitebsk State Order of Peoples' Friendship Medical University, Vitebsk, Republic of Belarus

**Vitebsk Regional Children's Clinical Centre, Vitebsk, Republic of Belarus

***Vitebsk Regional Clinical Centre of Dermatovenerology & Cosmetology, Vitebsk, Republic of Belarus

Vestnik VGMU. 2016;15(5):103-108.

Резюме.

Приводится описание случая локальной врожденной телеангиэктатической мраморной кожи (cutis marmorata teleangiectatica congenita) на левой нижней конечности у новорожденной девочки, родившейся после проведения преждевременных третьих родов в 36 недель, в связи с развившейся водянкой беременных. При общем удовлетворительном состоянии новорожденной кожные изменения со стороны левой нижней конечности сопровождались ливедо различного диаметра, участками застойной эритемы, атрофии без признаков рубцевания внутри отдельных сетчатых очагов и некоторой гипотрофией мягких тканей бедра пораженной сосудистым невусом конечности. Длина левой нижней конечности не отличалась от правой.

Осмотр левой нижней конечности ребенка с флебэктазиями при комнатной температуре вызывал появление более четкого красно-цианотичного мраморного рисунка и отчетливо видимое погружение некоторых крупных инъецированных сосудов в кожу на 2-3 мм. У новорожденной девочки выявлено открытое овальное окно, открытый артериальный проток, дополнительная хорда левого желудочка. Со стороны головного мозга, его сосудистой системы, костей черепа, органа зрения, нервов, органов брюшной полости, костно-суставной системы патологии не обнаружено.

Новорожденной девочке показано динамическое наблюдение у специалистов-педиатров различного профиля (кардиолог, невропатолог, ортопед, окулист, дерматолог и др.).

Данный случай описан в связи со спорадической встречаемостью врожденной телеангиэктатической мраморной кожи в клинической практике.

Ключевые слова: врожденная телеангиэктатическая мраморная кожа, нижняя конечность, клинический случай.

Abstract.

The description of the case of the local cutis marmorata teleangiectatica congenita on the left lower limb in a newborn girl who was born after the third premature delivery at 36 weeks, due to the combination of dropsy with pregnancy, is given.

The skin changes on the side of the left lower limb were accompanied by livedo of different diameter, sites of congestive erythema, atrophy without any signs of scarring within separate reticulated foci and hypotrophy of hip soft tissues of the affected by vascular nevus extremity, general condition of the newborn being satisfactory. Left

lower limb length did not differ from that of the right extremity.

The examination of the child's left lower limb with phlebectases at room temperature caused the appearance of a distinct red-cyanotic marble figure and clearly visible immersion of some major injected blood vessels into the skin by 2-3 mm.

The foramen ovale, patent ductus arteriosus, an additional chord of the left ventricle were revealed in the newborn girl. No pathologies of the brain, its vascular system, bones of the skull, the organ of vision, nerves, abdominal organs, osteoarticular system were detected.

The dynamic monitoring of specialists-pediatricians of different types (cardiologist, neurologist, orthopedist, ophthalmologist, dermatologist, etc.) was recommended to the newborn girl.

This case was described in connection with the sporadic occurrence of cutis marmorata teleangiectatica congenita in clinical practice.

Key words: cutis marmorata teleangiectatica congenita, lower limb, clinical case.

Врожденная телеангиэктатическая мраморная кожа (ВТМК), синоним Cutis marmorata telangiectatica congenita (СМТС), флебэктазия, сосудистый сетчатый невус, ретикулярное пятнистое поражение кожи более интенсивное и стойкое, чем мраморная кожа. ВТМК (СМТС) может приводить к изъязвлению кожи и образованию рубцов. Патогенез СМТС остается неясным, и причины могут быть многофакторными, в частности, наблюдались сочетания с асцитом плода и повышением материнского бетахорионического гонадотропина человека. Возможны тератогенные причины и аутосомно-доминантное наследование с неполной пенетрантностью [2].

ВТМК/СМТС описывается в сочетании с другими синдромами (например, синдром Клиппеля-Треноне), может носить локализованный и распространенный характер; синдром встречается у новорожденных обоего пола.

Предполагается, что подобные синдромы входят в группу сосудистых заболеваний, связанных с пороками развития мезодермальной системы во время развития эмбриона и связаны с развитием асимметрии тела (гиперили гипотрофия пораженных конечностей), других сосудистых мальформаций; иногда при ВТМК встречаются эпилепсия, гидроцефалия, глаукома, аномалии сердца, мочеполовой системы [3].

ВТМК/СМТС – редкое заболевание кожи, которое встречается спорадически; описано более трехсот случаев подобного сосудистого сетчатого невуса. Мраморный сосудистый рисунок бледнеет на первом году жизни ребенка, однако обычно не исчезает. В области участков атрофии кожи могут развиваться изъязвления и рубцовые изменения.

Состояние кожи улучшается обычно в первые 2 года жизни.

Для клинической диагностики ВТМК/СМТС Kienast и Hoeger в 2009 г. предложили определенные критерии [3]:

– Главные критерии: врожденная мраморная эритема, которая не исчезает при трении и нагревании и не имеет венозных эктазий.

– Второстепенные критерии: телеангиэктазии, изъязвления, атрофия в пределах очагов, легкое побледнение в течение первых лет, возможно возникновение пламенеющего невуса или монгольского пятна (на другом участке).

Гистопатология. Во всех слоях дермы и подкожной клетчатки обнаруживаются дилатированные капилляры и венулы.

Лечение проводится в случаях, связанных с сопутствующими ВТМК/СМТС аномалиями (глаукома, гипоспадия, синдактилия, поликистоз почек, пороки сердца, асимметрия конечностей и др.).

Если сосудистый рисунок становится более выраженным, не исчезает после согревания и не уменьшается по мере роста ребенка, проводят дополнительные обследования у кардиолога и невропатолога [2].

Учитывая редкую встречаемость врожденной телеангиэктатической мраморной кожи в практике, приводим описание наблюдаемого клинического случая данного заболевания у девочки на 17-й день после рождения.

Материал и методы

В УЗ «Витебский областной детский клинический центр» 03.11.2015 г. поступил новорожденный ребенок женского пола в удовлетворительном состоянии. Оценка по шкале

АПГАР 8/8. Девочка родилась 17.10.15 г. от 4 беременности 3-х родов, сопровождающихся водянкой беременной и проведением преждевременных родов в 36 недель. Вес ребенка при рождении 2,940 кг, рост 49 см, окружность головы 33 см, а груди 32 см.

Первая беременность в 2005 г. была неразвивающейся, в 2007 г. и 2011 г. закончились нормальным родоразрешением.

Результаты и обсуждение

Состояние ребенка при поступлении удовлетворительное. Кожные покровы чистые, бледно-розовые (за исключением ливедного рисунка и участков атрофии на левой нижней конечности). Достаточно активна, костно-мышечная и суставная системы без отклонений от нормы. В легких везикулярное дыхание. Тоны сердца ритмичные, частота сердечных сокращений 174 в минуту, нежный систолический шум. Живот мягкий, безболезненный, печень определяется на 1 см ниже края реберной дуги, селезенка не пальпируется.

Дерматологический статус: на коже левого бедра, голени и стопы наблюдается мраморный (крупно- и среднесетчатый) поверхностный сосудистый рисунок красно-синюшного цвета с телеангиэктазиями по периферии инъецированных венозных сосудов диаметром 3-5 мм, который чередовался с участками красно-синюшной эритемы (рис. 1). В условиях нахождения левой конечности при комнатной температуре в течение 5-7 минут поверхность кожи в месте дилатированных сосудов западает, образуя ровики глубиной до 2-3 мм, которые сохранялись на период осмотра ребенка. На измененной конечности выявлялись немногочисленные участки неглубокой атрофии кожи нерубцового характера, отдельные из которых на рисунке обозначены стрелками. Окружность левого бедра в центре его средней части на 1 см меньше правого бедра, что свидетельствует о некоторой гипотрофии конечности с наличием сосудистого невуза. Длина левой конечности не отличается от правой.

На правой нижней конечности и туловище признаков мраморного ливедо не наблюдалось.

Лабораторные и инструментальные исследования.

Общий и биохимический анализы крови

представлены в таблице 1 и 2.

Со стороны общего и биохимического анализов крови, а также результатов анализов мочи патологии не выявлено.

Компьютерная томография (КТ) головного мозга, костей черепа: очагов патологической плотности в веществе головного мозга не выявлено.

УЗИ головного мозга: патологических эхоструктурных изменений головного мозга, его сосудистых сплетений и сосудов не выявлено.

Осмотр окулиста, невропатолога: без особенностей.

УЗИ сердца: открытое овальное окно. Открытый артериальный проток. Дополнительная хорда левого желудочка. Персистирующая фетальная коммуникационная малая аномалия развития сердца (МАРС).

Патологических изменений рентгенологически со стороны органов грудной клетки не выявлено.

УЗИ органов брюшной полости: размеры долей печени не увеличены; желчный пузырь сокращен; селезенка не изменена, размеры ее не увеличены.

УЗИ тазобедренных суставов: без патологии.

Дифференциальный диагноз необходимо проводить с Livedo reticularis, которое является нередко физиологической реакцией у новорожденных, проявляющейся возникновением бледно-синеватых пятен на кожном покрове с равномерным сетчатым рисунком.

Возможные различные причины возникновения мраморной кожи у новорожденных и детей грудного возраста до полугода, связанные с патологическими состояниями:

- при высокой температуре тела кожа часто приобретает мраморный рисунок из-за спазма кровеносных сосудов и нарушения отдачи тепла кожей;

- гипоксия плода может оказать отрицательное влияние на развитие нервной и сосудистой систем ребенка;

- при затянувшихся родах шейка и головка плода подвергаются длительному давлению, в результате чего возможны нарушения вегетативной системы и функционирования нервов;

- снижение уровня гемоглобина в крови;

- при некоторых пороках сердца;

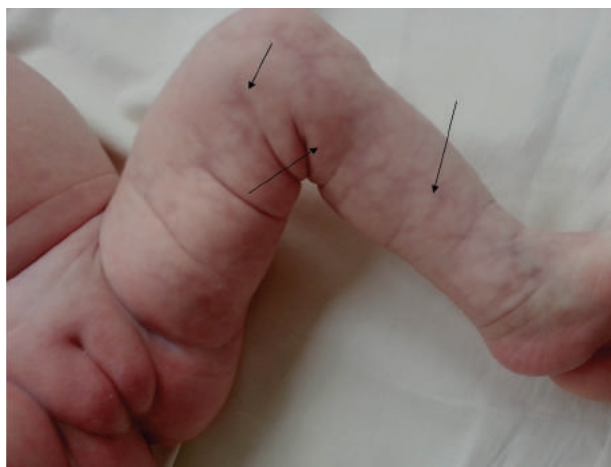
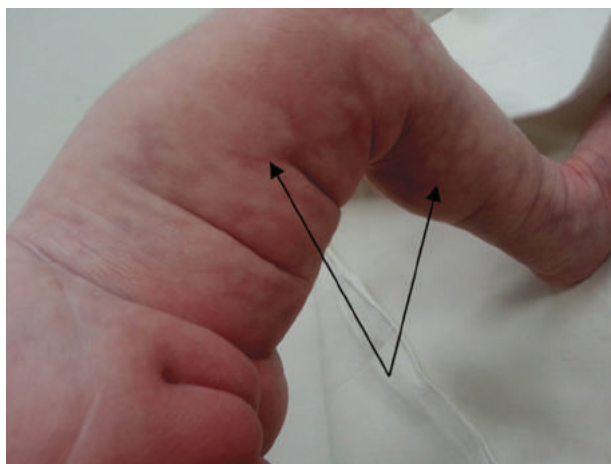
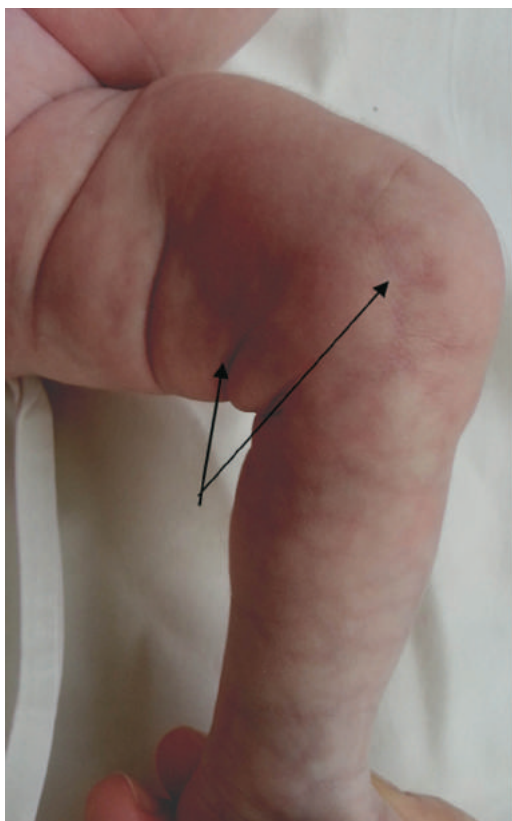


Рисунок 1 – Локальная врожденная телеангиэктатическая мраморная кожа. Ретикулярный сосудистый рисунок с участками красно-синюшной эритемы и атрофии на левой нижней конечности (некоторые участки атрофии указаны стрелками).

Таблица 1 – Общий анализ крови

№	Показатель	Дата обследования	
		26.10.2015 г.	05.11.2015 г.
1	Эритроциты (RBC) 10/л	5,5x10/л	4,64x10/л
2	Гемоглобин (Hb) г/л	173 г/л	157 г/л
3	Гематокрит (HCT)	0,50	-
4	Тромбоциты (PLT) 10/л	385,0.10/л	385,0.10/л
5	Лейкоциты (WBC) 10/л	15,2.10/л	9,9.10/л
6	Эозинофилы %	3%	4%
7	Сегментоядерные %	37%	21%
8	Лимфоциты %	46%	67%
9	Моноциты %	13%	8%
10	(СОЭ) мм/час	5 мм/час	2 мм/час

– гидроцефалия, киста головного мозга и другие неврологические заболевания;
 – наличие у одного или обоих родителей вегетососудистой дистонии с наличием мраморной кожи;
 – дети, родившиеся с синдромом Дауна

или Эдвардса;
 – врожденная генерализованная флебоэктазия;
 – физиологическая мраморность кожи обычно исчезает на 6-м месяце жизни [1].
 Симптоматическое (вторичное) сетчатое

Таблица 2 – Биохимический анализ крови

№	Показатель	Результат исследования (05.11.2015 г.)
1	Мочевина	3,1 ммоль/л
2	Билирубин общий	20,7 мкмоль/л
3	Билирубин прямой	4,5 мкмоль/л
4	Билирубин непрямой	16,2 мкмоль/л
5	Глюкоза	5,0 мкмоль/л
6	Натрий	136 ммоль/л
7	Калий	5,0 ммоль/л
8	Хлориды	111 ммоль/л

ливедо сохраняется постоянно при охлаждении и согревании, процесс всегда симметричный (в отличие от тепловой эритемы), чаще всего локализуется на коже конечностей (бедро, предплечья, голени), ягодиц, реже – туловища, может возникать при различных системных заболеваниях: синдромах Рейно, Снеддона, Клиппеля-Треноне, Стерджа-Вебера, болезнях соединительной ткани, обструктивных заболеваниях сосудов, болезнях крови, дефиците факторов антигемостаза, сердечной недостаточности, нарушениях мозгового кровообращения, узелково-язвенных васкулитах, специфических инфекциях и других заболеваниях, приеме некоторых лекарственных средств [2, 3].

Заключение

Приведенный случай локальной врожденной телеангиэктатической мраморной кожи на левой нижней конечности при осмотре девочки на 17-й день после проведения преждевременных родов в 36 недель сопровождался крупно- и среднесетчатым ливедо, участками застойной эритемы, атрофии по ходу отдельных сосудов и внутри сетчатых очагов, некоторой гипотрофией пораженной сосудистым невусом конечности.

Спазм глубжележащих сосудов кожи при осмотре ребенка при комнатной температуре приводил к расширению поверхностных капилляров и венул, появлению четкого

красно-цианотичного мраморного рисунка и некоторому погружению крупных инъецированных сосудов в кожу.

У новорожденной девочки выявлены некоторые отклонения со стороны сердца: открытое овальное окно, открытый артериальный проток, дополнительная хорда левого желудочка (персистирующая фетальная коммуникационная малая аномалия развития сердца).

При клинико-лабораторном и инструментальном обследовании со стороны головного мозга, его сосудистой системы, костей черепа (КТ, УЗИ), органов брюшной полости, костно-суставной системы (УЗИ), органа зрения и нервной системы патологии не выявлено.

Данный клинический случай описан в связи с редкой встречаемостью подобного сосудистого невуса, локализованного на левой нижней конечности.

Литература

1. Дерматология Фицпатрика в клинической практике = Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine : пер. с англ. : [в 3 т.]. Т. 2 / К. Вольф [и др.]. – М. : Изд-во Панфилова : Бином. Лаб. Знаний, 2012. – 972 с.
2. Детская дерматология. Цветной атлас и справочник : пер. с англ. / Кей Шу-Мей Кэйн [и др.]. – М. : Изд-во Панфилова : Бином. Лаб. знаний, 2011. – 496 с.
3. Хёгер, П. Г. Детская дерматология. Дифференциальная диагностика и лечение у детей и подростков : пер. с нем. / П. Г. Хёгер ; под ред. А. А. Кубановой. – М. : Изд-во Панфилова, 2013. – 636 с.

Поступила 19.08.2016 г.
Принята в печать 13.10.2016 г.

References

1. Volf K, Goldsmit LA, Kats, Stiven I, Dzhilkrest BA, Paller ES, Leffel' DDzh. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine: per s angl : [v 3 t] T 2. Moscow, RF: Izd-vo Panfilova: Binom. Lab Znani; 2012. 972 p. (In Russ.)
2. Kein Keyn Key Shu-Mey, Stratigos ADzh, Lio PA, Dzhonson RA. Pediatric dermatology. Color Atlas and Handbook: per s angl. Moscow, RF: Izd-vo Panfilova: Binom. Lab Znani; 2011. 496 p. (In Russ.)
3. Kheger PG, Kubanova, AA, red. Pediatric dermatology. Differential diagnosis and treatment in children and adolescents: per s nem. Moscow, RF: Izd-vo Panfilova; 2013. 636 p. (In Russ.)

Submitted 19.08.2016

Accepted 13.10.2016

Сведения об авторах:

Козин В.М. – д.м.н., профессор кафедры дерматовенерологии, Витебский государственный ордена Дружбы народов медицинский университет;

Козина Ю.В. – к.м.н., доцент кафедры дерматовенерологии, Витебский государственный ордена Дружбы народов медицинский университет;

Джабер Рами – клинический ординатор кафедры дерматовенерологии, Витебский государственный ордена Дружбы народов медицинский университет;

Жакова Е.Л. – врач отделения №11 (недоношенных детей), Витебский областной детский клинический центр;

Саларев В.В. – к.м.н., заместитель главного врача по медицинской части, Витебский областной центр дерматовенерологии и косметологии.

Information about authors:

Kozin V.M. – Doctor of Medical Sciences, professor of the Chair of Dermatovenerology, Vitebsk State Order of Peoples' Friendship Medical University;

Kozina Y.V. – Candidate of Medical Sciences, associate professor of the Chair of Dermatovenerology, Vitebsk State Order of Peoples' Friendship Medical University;

Jaber Rami – clinical resident of the Chair of Dermatovenerology, Vitebsk State Order of Peoples' Friendship Medical University;

Zhakova E.L. – physician of the Department No.11 (of premature infants), Vitebsk Regional Children's Clinical Centre;

Salarev V.V. – Candidate of Medical Sciences, deputy head physician for medical affairs, Vitebsk Regional Clinical Centre of Dermatovenerology & Cosmetology.

Адрес для корреспонденции: Республика Беларусь, 210023, г. Витебск, пр. Фрунзе, 27, Витебский государственный ордена Дружбы народов медицинский университет, кафедра дерматовенерологии. Тел.моб.: +375 (29) 891-84-10, e-mail: vokvd@vitebsk.by – Козин Владимир Михайлович.

Correspondence address: Republic of Belarus, 210023, Vitebsk, 27 Frunze ave., Vitebsk State Order of Peoples' Friendship Medical University, Chair of Dermatovenerology. E-mail: vokvd@vitebsk.by – Kozin Vladimir M.