

DOI 10.25789/YMJ.2023.81.32

УДК 616.514.4-07

О.Н. Иванова, С.А. Евсеева, И.С. Иванова, Т.Е. Бурцева

## РЕДКИЙ СЛУЧАЙ КОЖНОЙ ФОРМЫ МАСТОЦИТОЗА У РЕБЕНКА САХА

Данная статья посвящена редкому заболеванию – мастоцитозу у ребенка. На данный момент этиология и патогенез заболевания до конца не изучены, по причине небольшой встречаемости диагностика и лечение часто затруднены. Мастоцитоз – редкое заболевание с благоприятным прогнозом у детей. Все дети с диагнозом мастоцитоз должны находиться на диспансерном учете из-за возможности развития системных форм заболевания в старшем возрасте. В статье приведен клинический случай мастоцитоза у ребенка саха.

**Ключевые слова:** мастоцитоз, редкое заболевание, диспансерный учет, аллергия, крапивница, наблюдение.

This article is devoted to a rare disease – mastocytosis in a child. In Russia, this disease is registered with a frequency of 0.12–1 cases per 1000. At the moment, the etiology and pathogenesis of the disease are not fully understood. Mastocytosis is a rare disease with a favorable prognosis in children. Due to the small occurrence, diagnosis and treatment are often difficult. All children diagnosed with mastocytosis should be registered at a dispensary due to the possibility of transition to a systemic option at an older age. The article presents a clinical case of mastocytosis in a Sakha child.

**Keywords:** mastocytosis, rare disease, dispensary registration, allergy, urticaria, observation.

**Введение.** Мастоцитоз – гетерогенная группа редких заболеваний миелопролиферативной природы, при которых происходит избыточное накопление и пролиферация тучных клеток в тканях и органах. В России частота составляет 0,12–1,0 случая на 100 000 населения [5, 6]. Несмотря на гетерогенность клинической картины, ведущее звено в патогенезе мастоцитоза занимают молекулярно-генетические механизмы [4]. По мнению ряда авторов, у детей мастоцитоз – это временное проявление гиперреактивности тучных клеток, дебютирующее в раннем возрасте, протекающее в виде кожных форм и спонтанно регрессирующее при достижении ребенком пубертатного возраста [1-3, 5]. Несмотря на имеющиеся конкретные критерии и рекомендации, диагностика мастоцитоза в России сопряжена с определенными трудностями. Учитывая особенности течения заболевания, а именно склонность к спонтанному саморазрешению у детей, больным с мастоцитозом в первую очередь необходима консультативная помощь, а затем и медикаментозная [5, 6]. Своевременная консультация пациента по поводу заболевания позволяет избежать промедления в лечении, а также ухудшения течения заболевания, что положительно отражается на качестве жизни пациентов.

**Клинический пример.** Мальчик И., 1 год 6 мес., саха, родился первым ребенком в семье в одном из арктических районов Якутии. Масса тела при рождении 3200 г, рост 50 см. Беременность протекала гладко. Роды в срок, самостоятельные. Оценка по шкале Апгар 8/9 балла. В период новорожденности отмечалась неонатальная желтуха до 1 месяца. Рос и развивался в течение первого года по возрасту. До 1 года находился на грудном вскармливании. Наследственный анамнез не отягощен. У мамы atopический дерматит.

В 9-месячном возрасте у ребенка на коже лица, спине и груди появились высыпания: элементы диаметром 0,5-0,7 см, неправильной формы, багрово-красного цвета, склонные к слиянию, возвышающиеся над поверхностью кожи. Высыпания периодически краснели и набухали при натирании, купании в теплой воде. Педиатром данные высыпания были расценены как гемангиома.

В августе 2022 г. ребенок по рекомендации участкового педиатра направлен на обследование в Педиатрический центр РБ№1-НЦМ.

Ребенок осмотрен врачом аллергологом-иммунологом. Состояние расценено как удовлетворительное. Самочувствие не нарушено. При осмотре на коже лица, груди и спине множественные коричневатого цвета зудящие пятна или папулы овальной или округлой формы, местами сливающиеся между собой. Регионарные лимфатические узлы не пальпировались. Периферические лимфоузлы не увеличены. Не лихорадит. Зев спокоен. Носовое дыхание не затруднено, выделений нет. В легких дыхание

везикулярное, проводилось по всем отделам, хрипы не прослушивались. Частота дыхательных движений (ЧДД) до 22-24 в 1 мин. Тоны сердца ясные, ритмичные, шумы не прослушиваются. Частота сердечных сокращений 118-122 ударов в 1 мин. Живот мягкий, безболезненный. Печень, селезенка не увеличены. Стул, диурез не нарушены.

Поставлен предварительный диагноз: Мастоцитоз. Кожная форма.

Параклинически: в общем анализе крови: гемоглобин (HGB) – 122 г/л (РИ: 120-160 г/л); эритроциты (RBC) –  $4,5 \times 10^{12}$ /л (РИ: 4,1-5,2  $\times 10^{12}$ /л); тромбоциты (PLT) –  $250 \times 10^9$ /л (РИ: 150 –  $450 \times 10^9$ /л); лейкоциты (WBC) –  $4,8 \times 10^9$ /л (РИ: 4,5 –  $13 \times 10^9$ /л); лимфоциты (LYMF) – 37% (РИ 38-72%); моноциты – 1% (РИ: 2-10%); палочкоядерные нейтрофилы – 2% (РИ: 1-5%); сегментоядерные нейтрофилы – 48% (РИ: 43 - 60 %); эозинофилы – 12% (РИ: 0-5%); определение СОЭ по Панченкову – 10 мм/ч (РИ: 1-15 мм/ч). По данным общего анализа крови отмечается повышение эозинофилов.

Биохимический анализ крови: общий белок 60 г/л (56-75 г/л); альбумин – 40 г/л (37-55 г/л), аланинаминотрансфераза (АЛТ) – 43,43 Ед/л (менее 40 Ед/л), аспартатаминотрансфераза (АСТ) – 36,4 Ед/л (менее 40 Ед/л); сахар крови – 4 ммоль/л (3,3-6,1 ммоль/л); общий билирубин – 5,2 ммоль/л (3,4-17,1 мкмоль/л), креатинин – 38,5 мкмоль/л (35-110 мкмоль/л), мочевины – 3,5 ммоль/л (4,3-7,3 ммоль/л).

Результаты иммунограммы: иммуноглобулин А – 2,3 г/л (РИ: 0,21-2,82 г/л); иммуноглобулин М – 0,68 мг/мл (РИ: 0,47-2,40 мг/мл); иммуноглобулин G – 12,7 мг/мл (РИ: 4,83-12,26 мг/мл); иммуноглобулин E – 150 ЕД/мл

Северо-Восточный федеральный ун-т, Медицинский институт: **ИВАНОВА Ольга Николаевна** – д.м.н., проф., olgadoctor@list.ru, **ИВАНОВА Ирина Семеновна** – студентка, **БУРЦЕВА Татьяна Егоровна** – д.м.н., проф; зав. лаб. ЯНЦ комплексных медицинских проблем; **ЕВСЕЕВА Сардана Анатольевна** – к.м.н., с.н.с. ЯНЦ КМП.

(PI: 0-60Ед/мл); CD3+ – 65,00% (PI: 62,0-69,0 %); CD4+ – 35,00% (PI: 28,1-65,0%); CD8+ – 29,00% (PI: 26,0-68,0%). Заключение: Отмечается резкое повышение содержания иммуноглобулина Е.

Уровень общего иммуноглобулина Е – 340 МЕ/мл.

Антитела к лямблиям и к *Helicobacter pylori* не обнаружены.

Аллергоскрин: молоко – 1,5 МЕ/мл.

При ультразвуковом исследовании органов брюшной полости: незначительное увеличение размеров селезенки (56 мм х 21 мм), что соответствовало возрастным нормам.

Определение уровня общей триптазы в сыворотке крови в лаборатории «Гемотест» ImmunoCAP – 20 нг/мл. Заключение: уровень общей триптазы повышен, что может свидетельствовать о кожном мастоцитозе.

Ребенок консультирован дерматологом: на коже туловища и конечностей имеется множество желто-розовых, уртикарных, зудящих пятен, папул. На коже при трении элементов отмечалось их покраснение, образование волдыря, что свидетельствовало о положительном симптоме Дарье – Унны.

Диагноз поставлен на основании больших критериев: по характерной клинической картине высыпаний и положительном симптоме Дарье-Унны, а также по данным лабораторных анализов: повышение общей триптазы (20 нг/мл) в сыворотке крови и данных инструментальных методов исследования: увеличение селезенки. Проявлений системного мастоцитоза не

выявлено. Клинический диагноз: Мастоцитоз, кожная форма. Пигментная крапивница.

Ребенку назначены антигистаминные препараты (капли зиртек по 5 капель 2 раза в сутки 30 дней), наружное лечение (эмоленды и корнеопротекторы – крем эмолиум, атопик, локобейз рипеа).

Даны рекомендации: Диспансерное наблюдение у педиатра, аллерголога-иммунолога и дерматолога. Гипоаллергенная диета: исключить творог, сыр, говядину. Медикаментозная терапия: антигистаминные препараты длительно до 1 месяца. Применение эмолендов и корнеопротекторов.

**Заключение.** Мастоцитоз, кожная форма – редкое заболевание с относительно благоприятным прогнозом у детей. По причине небольшой встречаемости диагностика часто затруднена. Все дети с мастоцитозом должны находиться на диспансерном учете у педиатра, аллерголога и дерматолога из-за вероятности перехода заболевания в старшем возрасте в системную форму.

## Литература

1. Анализ факторов риска, влияющих на течение мастоцитоза кожи у детей: одномоментное исследование/ Е.И. Касихина, Л.С. Круглова, М.О. Ващенко [и др.]//Вопросы современной педиатрии. 2020. Т. 19, № 6. С. 526-530. DOI: 10.15690/vsp.v19i6.2154

Analysis of risk factors affecting the course of skin mastocytosis in children: a one-stage study/ E.I. Kasikhina, L.S. Kruglova, M.O. Vashchenko [et al.]//Issues of modern pediatrics. 2020. Vol. 19, No.6. 526-530 p. DOI: 10.15690/vsp.v19i6.2154

2. Клинический случай кожного мастоцитоза в практике врача-педиатра/ Н.А. Бельх, И.В. Пизнур, М.Н. Иешкина, [и др.]//Российский педиатрич. журнал. 2022. 3(1). С. 56.

Clinical case of cutaneous mastocytosis in the practice of a pediatrician/ N.A. Belykh, I.V. Pisyur, M.N. Ieshkina, [et al.]// Russian Pediatric Journal. 2022. 3(1). P. 56.

3. Мастоцитоз у детей. Проспективное исследование 163 пациентов с помощью дистанционного анкетирования родителей/ В.Г. Потапенко, В.В. Байков, Э.Г. Бойченко [и др.]//Российский журнал детской гематологии и онкологии. 2021. Т. 8, № 2. С. 13-25. DOI: 10.21682/2311-1267-2021-8-2-13-25

Mastocytosis in children. Prospective study of 163 patients using remote questioning of parents / V.G. Potapenko, V.V. Baykov, E.G. Boychenko [et al.]//Russian Journal of Pediatric Hematology and Oncology. 2021. Vol. 8, No. 2. 13-25 p. DOI: 10.21682/2311-1267-2021-8-2-13-25

4. Молекулярно-генетические механизмы мастоцитоза /К.М. Шкурлатовская, А.С. Орлова, Е.В. Силина [и др.]//Патологическая физиология и экспериментальная терапия. 2019. 63(3). P.127–33. doi: 10.25557/0031-2991.2019.03.127-133.

Molecular genetic mechanisms of mastocytosis/ K.M. Shkurlatovskaya, A.S. Orlova, E.V. Silina [et al.] // Pathological physiology and experimental therapy. 2019. - 63(3). - P.127–33. doi: 10.25557/0031- 2991.2019.03.127-133 .

5. Халиулин Ю.Г. Мастоцитоз: клинические проявления, методы диагностики и тактика ведения пациентов // Лечащий врач. 2012. №8. С. 12-14.

Khaliulin Yu.G. Mastocytosis: clinical manifestations, diagnostic methods and tactics of patient management // The attending physician. 2012. No. 8. 12-14 p.

6. Чернавина К.М., Орлова А.С., Никитин Е.А. Лечение пациентов с мастоцитозом: обзор литературы // Клинич. онкогематология. 2021. 14(3). P.1–9. DOI: 10.21320/2500-2139-2021-14-3-361-369

Chernavina K.M., Orlova A.S., Nikitin E.A. Treatment of patients with mastocytosis: a review of the literature // Clinical oncohematology. 2021. 14(3). 1-9 p. DOI: 10.21320/2500-2139-2021-14-3-361-369

DOI 10.25789/YMJ.2023.81.33

УДК 616.858-008.6

Л.И. Копылова, Т.Я. Николаева, А.А. Таппахов,  
Ю.Е. Семенова

## ИШЕМИЧЕСКИЙ ИНСУЛЬТ У ПАЦИЕНТА С БОЛЕЗНЬЮ ПАРКИНСОНА

Медицинский институт СВФУ им. М. К. Аммосова: **КОПЫЛОВА Лилия Ивановна** – ассистент кафедры, аспирант, kopylovailiy@mail.ru, ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-3570-3403>, **НИКОЛАЕВА Татьяна Яковлевна** – д.м.н., проф., зав. кафедрой, ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-4201-8570>, **ТАППАХОВ Алексей Алексеевич** – к.м.н., доцент; с.н.с. Центра нейродегенеративных заболеваний ЯНЦ КМП, ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-4159-500X>; **СЕМЕНОВА Юлия Евгеньевна** – врач невролог Республиканской больницы №2-ЦЭМП (г. Якутск)

В ряде работ выявлено, что болезнь Паркинсона (БП) снижает сосудистые факторы риска за счет низкой активности симпатической части вегетативной нервной системы, нарушения гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковой оси, а также за счет лечения дофаминергическими препаратами. Противоречивые результаты высказывает ряд других авторов, согласно которым БП связана, напротив, с увеличением риска развития инсульта. В данной статье приводится клиническое наблюдение за пациенткой 78 лет с установленным диагнозом БП, у которой развился ишемический инсульт. Обсуждаются возможные механизмы сочетания двух заболеваний, влияние нейродегенеративного процесса на процессы восстановления и сроки госпитализации.

**Ключевые слова:** болезнь Паркинсона, ишемический инсульт, немоторные симптомы, когнитивные нарушения.

A number of studies have revealed that PD reduces vascular risk factors due to low activity of the sympathetic part of the autonomic nervous system, disorders of the hypothalamic-pituitary-adrenal axis, as well as due to treatment with dopaminergic drugs. Contradictory results are