



УДК: 616.514.4-079.4

## КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПОЗДНЕЙ ДИАГНОСТИКИ ПИГМЕНТНОЙ КРАПИВНИЦЫ

Г.Б. Пягай, Н.С. Ибрагимова, Б.М. Мухамедов, Н.Н. Маликова, М.Ж. Аллаева

Ташкентский государственный стоматологический институт

### РЕЗЮМЕ

В статье описывается случай пациента страдающего пигментной крапивницей, который неоднократно и безуспешно лечился, но при этом правильный диагноз был установлен лишь в возрасте 24 лет. Подчеркивается акцент на доступных простых клинических методах постановки правильного диагноза при этом заболевании.

**Ключевые слова:** пигментная крапивница, мастоцитоз, симптом Дарье-Унны

### ABSTRACT

The article describes the case of a patient suffering from pigmented urticaria who was repeatedly and unsuccessfully treated, but the correct diagnosis was made only at the age of 24 years. The emphasis is on simple clinical methods available for making the correct diagnosis of this disease.

**Key words:** urticaria pigmentosa, mastocytosis, Darrieus-Unna symptom

Развитие современной медицины происходит быстрыми темпами и происходит параллельно общему научно-техническому прогрессу. В последнее время врачам огромную помощь в диагностике и лечении больных все чаще оказывают современные технологии, что зачастую чревато развитием некоторой зависимости у врачей от лабораторных и инструментальных методов исследования. Между тем, обычные рутинные общедоступные клинические методы обследования пациентов не должны подвергаться забвению. Врачи-дерматовенерологи имеют определенные преимущества перед специалистами других дисциплин, так как особенности клинической симптоматики заболеваний, специфичность кожных высыпаний определяемые визуально зачастую позволяют диагностировать дерматологические заболевания с достаточно высокой долей вероятности. А такие обычные вспомогательные общедоступные диагностические мероприятия как оценка дермографизма, гроттаж, диаскопия, оценка феномена Кебнера и т.п. могут оказать неоценимую помощь в постановке диагноза. В связи с вышеизложенным, мы посчитали уместным опубликовать клинический случай с поздней диагностикой такого, достаточно редко встречающегося заболевания, как пигментная крапивница.

Пигментная крапивница или мастоцитоз известна дерматологам уже более 150 лет [2]. В 1869 г Е. Nettleship и W. Tay описали случай мастоцитоза оха-

рактеризовав изменения кожи как «хроническую крапивницу, оставляющую после регресса бурые пятна». В 1878 г. А. Sangster использовал в отношении к данной кожной название

«пигментная крапивница», а в 1953 г. R. Degos ввел общепризнанный впоследствии термин «мастоцитоз» [2,5]. В истории изучения данного заболевания различные авторы рассматривали различные теории возникновения (инфекционные, метаболические, токсические и тд.) однако все они не нашли своего подтверждения [3]. В настоящее время термин «мастоцитоз» объединяет широкий спектр пролиферативных нарушений с участием тучных клеток. Существует 6 различных подвидов мастоцитоза: а) пигментная крапивница; б) мастоцитомы; в) диффузный кожный мастоцитоз; г) telangiectasiamaculariseruptiveperstans (ТЕМР, или телеангиэктазия пятнистая эруптивная персистирующая); д) системный мастоцитоз (не) лейкемия тучных клеток [4].

Мастоцитоз представляет собой гиперпластичный ответ на аномальный стимул, что может считаться пролиферативным процессом тучных клеток. Методом молекулярной биологии был определен механизм регулирования роста тучных клеток. Исследованиями выявлены мутации в проонкогенном рецепторе С-kit. Анализ мутаций С-kit в коже методом ПИР может определить пациентов, у которых велика вероятность хронического заболевания (мутация С-kit положительная; в основном у взрослых), в отличие от пациентов, которые имеют преходящую форму мастоцитоза (в основном у детей) [4]. Многие авторы рассматривают «мастоцитоз» и «пигментную крапивницу» как синонимы, однако «Пигментная крапивница» (ПК) является лишь вариантом мастоцитоза, правда наиболее часто встречающимся (до 70%) [1,2]. Клиника ПК может развиваться в первые годы жизни, и даже при рождении. Высыпания обычно представлены слегка приподнятыми над поверхностью кожи пятнами, бляшками или узлами коричнево-красного, желтого или телесного цвета. Высыпания могут быть на любом участке туловища, но наибольшая плотность очагов наблюдается на туловище. Контакт с провоцирующими факторами может вызывать контактную уртикарную реакцию. В 1/3 случаев может быть положительный симптом «воспаменения» Дарье-Унны, который характеризуется появлением отека кожи и окрашивания в розово-красный цвет в участке трения [1,2,5]. Диагностическая ценность этого феномена велика, так как он



Рис. 1. Кожные проявления пигментной крапивницы у пациента. Skin manifestations of pigmented urticaria in the patient.



Рис. 2 и 3. Положительный симптом Дарье-Унны у пациента с пигментной крапивницей. Positive Darya-Unna symptom in a patient with pigmented urticaria.

может быть легко вызван поскребыванием пальцем либо шпателем или уколом иглой [2]. Кроме того, у больных могут присутствовать симптомы, проявляющиеся вследствие высвобождения медиаторов из тучных клеток: гипотензия, тахикардия, головная боль (последствия расширения сосудов); одышка (бронхоспазм); внезапное покраснение кожи; лихорадка, боль в костях, остеопения и остеопороз; усталость, потеря массы тела и истощение; диспепсия, диарея и симптомы язвенной болезни; депрессия, расстройства настроения, потеря концентрации и чрезмерная сонливость; симптомы геморрагического диатеза, обусловленного нарушением плазменного звена гемостаза. В дифференциальной диагностике кожного мастоцитоза помогает гистопатологическая картина биоптата кожи. Диагностика системного мастоцитоза основывается на исследовании костного мозга, биопсии кожных изменений или изменений других органов, молекулярного исследования (мутация D816V гена *KIT*) и увеличенной концентрации триптазы в сыворотке. Мастоцитарная лейкемия - на основании обнаружения мастоцитов при аспирационной биопсии костного мозга >20 %, в периферической крови >10 %, инфильтрация органов, часто без изменений в коже. Лечение мастоцитоза сложная задача и должно быть комплексным. Врачу необходимо проводить разъяснительную беседу о последствиях заболевания и дать общие рекомендации больному. Поэтому огромное значение принадлежит ранней диагностике заболевания. Прогноз зависит от формы мастоцитоза. У взрослых спонтанная ремиссия редко

возникает. Кожный мастоцитоз (КМ) индолентный и тлеющий системный мастоцитоз (СМ) хорошо реагируют на симптоматическую терапию и не ведут к снижению длительности жизни. Прогноз у больных с агрессивным СМ разный — средняя выживаемость составляет 41 мес. В случае же с мастоцитарной лейкемией прогноз в основном плохой [4].

Приводим собственное наблюдение. Больной П, 24 лет, обратился с жалобами на высыпания по всему телу коричневого цвета, которые его не беспокоят.

Anamnesis morbi: со слов матери первые высыпания появились в 6 месячном возрасте, когда на коже лица стали появляться высыпания темноватого цвета, которые стали постепенно распространяться по всему телу, начало заболевания ни с чем не связывает. Учитывая, возраст ребенка субъективные расстройства на тот момент указать не могут. Родители ребенка неоднократно обращались к врачам по месту жительства, однако какой диагноз устанавливался ребенку не знают, какими препаратами проводилось лечение не помнят, но эффекта от полученной терапии не отмечали. Спустя нескольких лет безуспешного лечения перестали обращаться к врачам, тем более что высыпания периодически меняли цвет, то есть периодами светлели, а иногда приобретали темный оттенок вновь. С чем это связано указать не могли. В последнее время больной заметил, что при резкой смене температуры внешней среды (при входе из холода в теплое помещение) высыпания краснеют, становятся ярко выраженными, чем доставляют больному дискомфорт.



Anamnesis vitae: родился от 1 беременности и родов, беременность протекала нормально, физиологические роды без осложнений. В физическом и нервно-психическом развитии от сверстников не отставал. Аллергологический анамнез не отягощен, брак не близкородственный. В анамнезе - частые ОРВИ.

Status praesens. Общее состояние удовлетворительное, астенического телосложения, ПЖК выражено слабо. Видимые слизистые оболочки розового цвета, чистые. Полость рта санирована. Лимфатические узлы не увеличены, без болезненных ощущений при пальпации, не спаяны между собой и с окружающими тканями. Состояние дыхательной, сердечно-сосудистой, пищеварительной систем без патологии и соответствуют возрастной норме.

Status localis: кожно-патологический процесс носит хронический распространенный воспалительный характер, располагается на коже лица, туловища, верхних и нижних конечностях. Элементами поражения являются гиперпигментные пятна, от светло-коричневого до коричневого цвета, местами с розовым опенком, размером от 0,2 до 0,5 см, неправильной формы, с четкими границами, склонных к слиянию (Рис.1). Симптом Дарье—Уины положительный (Рис 2,3).

Субъективно - не беспокоит.

Результаты клинико-лабораторных методов исследования. Общий анализ крови: гемоглобин 120 г/л, эритроциты  $4,0 \times 10^9$ /л, лейкоциты  $5,0 \times 10^9$ /л, палочкоядерные-2%, сегментоядерные-60%, эозинофилы-7%, базофилы 0%, моноциты 3%, лимфоциты 28%, тромбоциты  $200 \times 10^9$ /л, цветовой показатель 0,9 ед. СОЭ 2 мм/ч. ОАМ - оксалаты, общий анализ кала - признаки дисбактериоза.

Биохимическое исследование крови: билирубин общий - 20,6 мкмоль/л, связанный - 5,1 мкмоль/л, несвязанный 15,5 мкмоль/л, глюкоза 4,1 ммоль/л, АЛТ 26 ЕД%, АСТ 22 ЕД%, амилаза TotalIgE 74,5 МЕ/мл

При УЗИ брюшной полости выявлены реактивные изменения в поджелудочной железе.

На основании типичной клинической картины, положительного симптома Дарье- Уины был установлен диагноз: «Пигментная крапивница».

Были назначены блокаторы H1- рецепторов последнего поколения курсами по 30 дней в течение 3 мес: цетиризин 10 мг в сутки 30 дней, эбастин 20 мг в сутки 30 дней, дезлоратадин 5 мг в сутки 30 дней. Местно на высыпания — преднизолоновая мазь 2 нед.

В результате проведенного лечения отмечалось клиническое улучшение в виде уменьшения интенсивности цвета элементов, некоторые высыпания (преимущественно на туловище) полностью исчезли.

Были даны следующие рекомендации: исключение физических факторов, лекарственных препаратов (либераторов гистамина), вызывающих дегрануляцию тучных клеток; ежегодное обследование, включающее общий анализ крови с лейкоцитарной формулой, биохимический анализ крови с определением аминотрансфераз, УЗИ брюшной области, укрепление иммунитета, нормализация функции ЖКТ.

Таким образом, мастоцитоз является мультифакторным неопластическим заболеванием, характеризующееся пролиферацией тучных клеток в одном или нескольких органах. В детском возрасте в основном встречается кожная форма. Диагноз кожного мастоцитоза при наличии типичной клинической картины и положительного симптома Дарье — Уина (уртикарный отек элементов пигментации в ответ на механическое раздражение), не представляет особых затруднений. Ранняя диагностика данного заболевания позволяет разработать адекватную тактику в ведении пациентов данной категории, что может улучшить качество жизни больных.

## ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Арифов С.С. Клиническая дерматология и венерология. Ташкент. 2008. С.250 [Arifov S.S. *Klinicheskaya dermatologiya i venerologiya. Tashkent. 2008. P.250 (In Russ.)*].
2. Бутов Ю.С., Скрипкин Ю.К. Иванова О.Л. Дерматовенерология. Национальное руководство. Краткое издание 2013 г. С. 718-726. [Butov Yu.S., Skripkin Yu. K., Ivanova O.L. *Dermatovenerologiya. Natsional'noe rukovodstvo. Kratkoe izdanie 2013g. P. 718-726*].
3. Каламкьян А.А., Мордовцев В.Н., Трофимова Л.Я. Клиническая дерматология. Редкие и атипичные дерматозы. Ереван. «Аиаспан». 1989. С. 227-230. [Kalamkaryan A.A., Mordovtsev V.N., Trofimova L. Ya. *Klinicheskaya dermatologiya. Redkie i atipichnye dermatozv. Erevan. -Aiasian> 1989. P. 227-230*]
4. Кацамбас А.Д., Лотти ЕМ. Европейское руководство по лечению дерматологических болезней. Москва. МЕДпресс-информ. 2008. С319-320. [Katsambas A.D., Lotti T.M. *Evropeiskoe rukovodstvo po lecheniyu dermatologicheskikh boleznei. Moskva. MEDpress-inform. 2008. P 319-320*].
5. Потеекаев Н.С., Потеекаев НН Мастоцитоз. В кн.: Клиническая дерматовенерология/ Под ред. Ю.К Скрипкина, К). С. Бутова — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. — Т. 2. — С. 535-544. [Potekaev NS, Potekaev NN. *Mastotsitoz. V kn.: Klinicheskaya dermatovenerologiya / Pod red. Yu. K. Skripkina, Yu.S. Butova—M.: GEOTAR-Media, 2009. — T. 2. — S. 535-544*].
6. NN. Mastotsitoz. V kn.: Klinicheskaya dermatovenerologiya / Pod red. Yu. K. Skripkina, Yu.S. Butova—M.: GEOTAR-Media, 2009. — Т. 2. — С. 535-544].