

УДК 616.5-003.829

Клиническое наблюдение пациента с сетчатой пигментной дерматопатией Хаусса-Оберста-Лена

В.Ю. ДЯДКИН

Казанский государственный медицинский университет

Владимир Юрьевич Дядкин

кандидат медицинских наук, доцент кафедры дерматовенерологии

420012, г. Казань, пр. Ибрагимова, д. 32/20, кв. 34

тел. 8-906-322-73-52, e-mail: vizandra@yandex.ru

*Представлено клиническое наблюдение пациента с сетчатой пигментной дерматопатией Хаусса-Оберста-Лена.***Ключевые слова:** сетчатая пигментная дерматопатия Хаусса-Оберста-Лена, диагностика.

The clinical observation of the patient with a Housser-Oberst-Lena pigmentary dermopathy

V.Y. DYADKIN

Kazan State Medical University

*Presented by the clinical observation of the patient with a Housser-Oberst-Lena xanthopathy dermopathy***Key words:** Housser-Oberst-Lena xanthopathy dermopathy, diacrisis.

Сетчатые гиперпигментации кожи — редко встречающийся наследственный дерматоз. Различают несколько заболеваний наследственного генеза, характеризующихся сетчатыми гиперпигментациями: симметричную акропигментацию Дохи-Кома; сетчатую дерматопатию Хаусса-Оберста-Лена, а также и более мелкие формы, являющиеся, по мнению ряда авторов, их разновидностями.

Симметричная акропигментация Дохи-Кома — врожденные, часто семейные особенности пигментации кожи, характеризующиеся гиперпигментациями точечного, сетчатого, реже линейного рисунка, расположенными главным образом на конечностях (чаще нижних). Заболевание может сочетаться с умственной отсталостью, расширением сосудов сетчатки.

Сетчатая пигментная дерматопатия Хаусса-Оберста-Лена — врожденное нарушение пигментации, проявляющееся на 1-м году жизни и характеризующееся появлением на коже туловища и проксимальных отделов конечностей сетчатой гиперпигментации коричневатого цвета. Клинически эта форма очень близка симметричной акропигментации Дохи-Кома, дифференциальную диагностику с которой проводят только на основании преимущественной локализации очагов гиперпигментации; иных отличий практически нет [1, 2, 3].

Приводим собственное клиническое наблюдение: *Больной А., 1993 г.р.*, обратился в дневной стационар РКВД 18.01.2012. Рос и развивался соответственно возрасту. Аллергологический анамнез не отягощен.

В семье наследственных заболеваний не наблюдалось. Со слов матери больного в возрасте 6 месяцев впервые, без видимых причин, появились пигментированные пятна на туловище. Процесс прогрессировал и к 7 годам распространился по всему кожному покрову. Неоднократно родители обращались к врачам, при этом выставлялись различные диагнозы. В 2005 г. пациенту был установлен диагноз синдром L.E.O.P.A.R.D.

Осмотр на момент поступления: Общее состояние больного удовлетворительное. Пациент правильного телосложения, развит соответственно возрасту. Кожный статус на момент поступления характеризовался распространенными высыпаниями с поражением кожи лица, туловища, верхних и нижних конечностей. Кожные покровы имеют окраску от светло-коричневой до темно-коричневой. На фоне выраженной гиперпигментации имеются множественные более светлые пятна размером от 0,5 до 2 см в поперечнике, что придает высыпаниям сетчатый вид. На коже ладоней и подошв отмеча-

ется некоторая инфильтрация, рисунок кожи усилен и также имеются мелкие депигментированные пятна, менее яркие, чем на коже туловища. Волосы и ногти не изменены.

В клиническом и биохимическом анализе крови, общем анализе мочи патологически значимых отклонений не выявлено. Пациент консультирован терапевтом и невропатологом, какой-либо соматической патологии выявлено не было. На основании данных анамнеза, клинической картины заболевания был поставлен диагноз «Сетчатая пигментная дерматопатия Хаусса-Оберста-Лена».

В отличие от пигментной дерматопатии синдром L.E.O.P.A.R.D. характеризуется генерализованными рассеянными лентигинозными высыпаниями желто-коричневого или почти черного цвета, расположенными на фоне нормальной кожи, иногда сливающимися, но не сетчатой гиперпигментацией. Пятна появляются уже при рождении или в первые годы жизни независимо от воздействия солнечных лучей (в отличие от веснушек) и сохраняются постоянно. Кроме того, лентигинозные высыпания нередко сочетаются с изменениями ЭКГ (отклонение оси сердца, гипертрофия и др.), глазным гипертелоризмом (широко расставленные глаза), стенозом легочной артерии, аномалией развития половых органов, задержкой роста и развития, нейросенсорной глухотой [4, 5, 6], чего у данного пациента не наблюдалось.

Таким образом, приведенное наблюдение иллюстрирует трудности диагностики сетчатой пигментной дерматопатии Хаусса-Оберста-Лена. Однако тщательно собранный анамнез, характерная клиническая картина позволяют своевременно диагностировать эту редкую патологию кожи.

ЛИТЕРАТУРА

1. Беренбейн Б.А., Студницин А.А. Дифференциальная диагностика кожных болезней. Руководство для врачей. — М.: Медицина, 1989. — 672 с.
2. Кожные и венерические болезни: Справочник / Под ред. О.Л. Иванова. — М.: Медицина, 1997.
3. Попов Л.Х. Синтетическая дерматология. — София: Медицина и физкультура, 1963. — 360 с.
4. Ризун Л.И., Воронина Т.С., Фролова Ю.В. и др. Прогрессирующая гипертрофическая кардиомиопатия при синдроме LEOPARD // Хирургия. Журнал им. Н.И. Пирогова. — 2012. — № 12. — С. 56—61.
5. Gorlin R.J., Anderson R.C., Blaw M.E. Multiple lentiginos syndrome. Complex comprising multiple lentiginos, electrocardiographic conduction abnormalities, ocular hypertelorism, pulmonary stenosis, abnormalities of genitalia, retardation of growth, sensorineural deafness and autosomal dominant hereditary pattern // Am. J. Dis Child. — 1969. — Vol. 117. — P. 652—662.
6. Seuanez H., Mane-Garson F., Kolski R. Cardio-cutaneous syndrome. Review of the literature and new family // Clin. Genet. — 1976. — Vol. 9. — P. 266—276.