

Мордовцева В.В., Деревяк Ю.С., Гладько В.В.

## ОСОБЕННОСТИ ЛОКАЛЬНОГО НАРУШЕНИЯ ПИГМЕНТАЦИИ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

г. Москва

Пигментные нарушения в виде пятен нередко встречаются в практике педиатра и детского дерматолога. Они могут иметь различное происхождение при сходной клинической картине. В ряде случаев наличие пигментных пятен может свидетельствовать о возможных системных поражениях генетически обусловленного заболевания. Наиболее часто пигментные нарушения представлены пятнами цвета «кофе с молоком». Эти пятна отличает характерный светло-коричневый цвет, иногда с желтоватым оттенком. Они бывают разных размеров, имеют различную форму и очертания. Считается, что единичные пятна цвета «кофе с молоком» могут встречаться у здоровых лиц. Пятна обычно существуют с рождения, значительно реже появляются в раннем детском и подростковом возрасте. С возрастом пятна обычно бледнеют. Множественные пятна являются патогномичными для нейрофиброматоза, наблюдаются и при других генодерматозах, таких как туберозный склероз, болезнь Мак-Кьюна–Олбрайта, невопазиоматоз, синдром эпителиального невуса и др. Сравнительно недавно из группы нейрофиброматоза благодаря молекулярно-генетическим исследованиям был выделен в отдельную нозологическую единицу синдром Легиуса, который представляет собой описанный ранее V.Riccardi VI тип нейрофиброматоза («семейные пятна кофе с молоком»). С точки зрения дифференциальной

диагностики представляют также интерес некоторые пороки развития (невиформный меланоз, или невус Беккера) и особые разновидности меланокитарных невусов (пятнистый невус).

Особенно сложен дифференциальный диагноз у детей раннего возраста. Это связано с тем, что большинство генодерматозов с системными проявлениями характеризуются возрастной зависимостью появления симптомов. Для некоторых форм нейрофиброматоза и туберозного склероза в настоящее время доступно дорогостоящее молекулярно-генетическое выявление соответствующих мутаций. К сожалению, собственный опыт показывает, что даже отрицательный результат анализов не устраняет тревогу родителей маленьких пациентов.

На первом этапе нашего исследования была проанализирована встречаемость пигментных нарушений среди детей первого года жизни, проходящих плановый осмотр у участкового педиатра. Те или иные пигментные нарушения были выявлены у 37(12,3%) из 300 последовательно осмотренных детей. У подавляющего большинства (78,4%) детей пятен было 2 и более, в среднем  $3,48 \pm 1,37$  на ребенка. В основном пятна располагались на туловище и конечностях, а также в крупных складках – подмышечных и паховых. Наиболее часто встречались классические пятна цвета «кофе с молоком» с четкими границами, разнообразной формы. Размер пятен варьировал от 4 мм до 2,5 см. У некоторых детей наблюдались пятна более темного коричневого цвета, а также участки сетчатой гиперпигментации с нечеткими очертаниями.

Последние чаще встречались на конечностях и в зоне подмышечных впадин. У 5% детей с пигментными пятнами были клинические признаки гидроцефалии, что послужило основанием для направления их для неврологического и офтальмологического обследования. На момент первичного осмотра в большинстве случаев нельзя было исключить возможность начала манифестации генодерматозов. Сетчатые гиперпигментации при факоматозах не описаны, однако за пациентами требуется дальнейшее наблюдение.

**Заключение.** При наличии множественных пигментных пятен у детей раннего возраста в большинстве случаев требуются дополнительные исследования, осмотр членов семьи и длительное диспансерное наблюдение.

