

Дермальные меланоцитозы

В. Д. Лях, В. В. Гагиев, М. А. Уфимцева, И. П. Никулин, И. Н. Ворожейкина, А. С. Шубина, Н. В. Симонова

Дермальные меланоцитозы объединяют группу меланокитарных невусов, локализующихся в дерме, которые возникают в результате неполной миграции меланоцитов из неврального гребня, клинически проявляются интенсивной пигментацией серо-синего цвета. Дермальные меланоцитозы включают невус Ота, невус Ямамото, невус Хори, невус Ито, невус Хидано.

Невус Ота (син. глазокожный меланоз, факоматоз Ота-Сато, синий офтальмоверхнечелюстной невус) относится к нейрокожным синдромам, представлен односторонним образованием пигментного невуса в области иннервации первой и второй ветвей тройничного нерва [1]. Невус Ота назван по фамилии японского офтальмолога М. Ота (1939), который опубликовал исследование с клиническим описанием нескольких сот наблюдений невоидного заболевания кожи и глаз, которое назвал «черно-синюшным глазоверхнечелюстным невусом». Новообразование наблюдается преимущественно у лиц монголоидной расы, чаще у женщин. Невус Ота бывает врожденным, может появиться в детстве или в подростковом возрасте. В отличие от монгольского пятна у детей, невус Ота не регрессирует с возрастом [2]. Невус Ота образован дермальными меланоцитами, которые в процессе эмбриональной миграции из ганглионарной пластинки не достигли эпидермиса, остались в дерме. Клинически проявляется темно-синим или почти черным пятном, равномерной окраски, локализующимся на лице периорбитально, на лбу, щеках, периназально в зоне иннервации I и II ветвей тройничного нерва. Характерно поражение слизистых оболочек глаз, носа, неба, гортани и глотки. В большинстве случаев новообразование располагается с одной стороны лица. По степени выраженности и преимущественной локализации различают четыре типа и два подтипа невуса Ота: 1-й тип — слабо выраженный (подтипы орбитальный и скуловой), 2-й тип — умеренно выраженный, 3-й тип — интенсивный, 4-й тип — двусторонний [1].

Описано сочетание невуса Ота с нейросенсорной глухотой, гемиатрофией лица, деформацией затылка, врожденной катарактой и глаукомой. Открытоугольная глаукома отмечается в 9% у пациентов с невусом Ота. F. T. Almeida и соавт. (2018) описали женщину, у которой невус Ота входил в симптомокомплекс пигментно-васкулярного факоматоза, проявляясь пятнами «портвейна», аномальными венами и прогрессирующим увеличением конечности в сочетании с синдромом Клиппеля–Треноне [3]. Крайне редко на месте невуса развивается меланома. S. Shima и соавт. (2018) представили редкий случай супратенториальной менингеальной меланомы, ассоциированной с ипсилатеральным невусом Ота у 32-летнего мужчины [4].

Диагностика осуществляется на основании типичной картины и локализации невуса, его дифференцировки от меланомы. Проводится дерматоскопия, при необходимости — биопсия. Дерматоскопические признаки включают гомогенную аспидную (синева-серую) пигментацию. Гистологически выявляются отдельные диффузно в верхнем и в среднем слоях дермы гиперпигментированные дендритные меланоциты, не образующие гнезд (рис. 1).



Невус Хори по клиническим признакам напоминает невус Ота, но имеет двустороннюю симметричную локализацию. R. M. Bhat и соавт. (2014) описали 42-летнего мужчину с невусом Хори, с двусторонней симметричной локализацией сине-серых пятен на коже лица, с поражением слизистой глаз, а также слизистой твердого неба [5]. Отличительной особенностью невуса Хори являются расположение в верхних и средних отделах дермы веретеновидных меланоцитов в отличие от невуса Ота, при котором меланоциты располагаются в средних и нижних слоях дермы.



Рис. 2. Монгольское пятно на коже ягодиц у ребенка 1 года, гемангиома на коже правого бедра

Невус Хидано по клиническим и гистологическим признакам аналогичен невусу Хори, но высыпания локализуются в области лица, а также в верхней трети плеч и грудины.

Невус Ито (невус темно-синий дельтовидно-акромиальный) характеризуется серо-синей пигментацией в надключичных и лопаточных областях. Описано несколько случаев нейросенсорной тугоухости и развития на его месте меланомы [6].

Монгольское пятно (син. врожденный дермальный меланоцитоз, МП) (рис. 2) присутствует с рождения у 80,0–90,0% детей негроидной и монголоидной рас, у детей европеоидной расы встречается крайне редко [1].

Впервые МП описал немецкий профессор Е. Baelz в 1885 г. и назвал его «Mongolen Flecke» [7]. Механизм образования МП такой же, как и при невусе Ота. Клиническая картина представлена ограниченным округлым или овальным пятном на задней поверхности нижней части туловища, преимущественно в пояснично-крестцовой области, равномерной тусклой серовато-синюшной или коричневой окраски, реже черной или зеленоватой. Диаметр достигает 5–15 см, но не более 5,0% поверхности тела. Наиболее интенсивная окраска наблюдается в возрасте 1 года, к 7–13 годам пятно исчезает и лишь изредка

присутствует у взрослых [1, 7, 8]. Регресс высыпания объясняют тем, что меланоциты находятся в защитной внеклеточной волокнистой оболочке, с течением времени они ее теряют и пятна исчезают. Также исследователи отмечают, что механизмы персистенции дермальных меланоцитов включают в себя наличие избыточного количества факторов, местно-стимулирующих рост меланоцитов, нарушение процессов регуляции пролиферации меланоцитов в эпидермальном меланине и генетические факторы [7].

МП более 10 см могут быть связаны с нейрокриптопатией. Термин «нейрокриптопатия» относится к расстройству, характеризующемуся нарушениями миграции нейронов, роста и дифференцировки. Наиболее распространенным лизосомальным расстройством памяти, связанным с МП, является болезнь Херлера, сопровождаемая ганглиозидозом GM1. Помимо GM1-ганглиозидоза и мукополисахаридоза типа I (болезнь Херлера), о МП сообщалось в связи с мукополисахаридозом II типа (синдром Хантера), муколипидозом, болезнью Ниманна–Пика и маннозидозом [7, 8].

Невус Ямамото клинически схож с монгольским пятном, но локализуется на туловище или конечностях [5].

Лечение монгольского пятна и невуса Ямамото, как правило, не проводится [9]. М. Shirakawa и соавт. (2012) описали эффективное лечение монгольского пятна широкополосным импульсным светом (515–1200 нм) у семи пациентов в возрасте 0–7 лет [10]. Для удаления невуса Ота, невуса Хори, невуса Ито, невуса Хидано с успехом применяются лазерные технологии [11–13]. Описано эффективное применение лазеротерапии, в том числе лазера Nd:YAG-QS, работающего в диапазоне 1064/532 нм. Исследователи отмечают, что принцип действия лазера Nd:YAG-QS заключается в избирательном действии на пигмент, исключается возможность образования рубцов. Указано, что, в зависимости от интенсивности окраски невуса и его площади, для удаления необходимо провести от 5 до 20 процедур с интервалом в месяц. Y. Liu et al. (2018) в результате ретроспективного исследования, включающего оценку эффективности удаления невуса Ота у 224 пациентов с использованием лазерной системы Nd:YAG-QS, отмечают, что у 99,1% лиц был достигнут 75%-й эффект в среднем после 3,7 процедуры, лишь в 3,6% случаев наблюдался рецидив [14].

В исследовании X. Wen и соавт. (2016) провели оценку эффективности и переносимости удаления билатерального невуса Ота у 17 пациентов с использованием Nd:YAG-QS и Alex-QS (755 нм). Авторы указывают, что, при одинаковой клинической эффективности, переносимость пациентами удаления билатерального невуса Ота с применением лазера Nd:YAG-QS была выше, чем при использовании Alex-QS (755 нм) [15]. Также описано комбинированное использование неабляционного фракционного лазера Er:YAG (2940 нм) и Nd:YAG-QS как эффективный и безопасный метод терапии невуса Хори [16].

Таким образом, дермальные меланоцитозы, локализуясь на открытых участках тела, представляют не только медицинскую, но и социальную проблему, а также обуславливают необходимость обследования пациентов в связи с риском поражения органов слуха, зрения, нервной системы, динамического наблюдения для профилактики развития меланомы.

Литература

1. Ламоткин И. А. Онкодерматология: атлас. Учебное пособие. М.: Лаборатория знаний, 2017. 878 с.
2. Елькин В. Д., Митюковский Л. С., Лысов А. Ю. Практическая дерматоонкология. Справ. руководство по опухолям кожи, опухолеподобным заболеваниям и связанным с ними синдромам. М.: Практическая медицина, 2014. 480 с.
3. Almeida F. T., Caldas R., Duarte M. D. L., Brito C. Port-wine stain as a clue for two rare coexisting entities // BMJ Case Rep. 2018. pii: bcr-2018-225721. DOI: 10.1136/bcr-2018-225721/.
4. Shima S., Sato S., Moteki Y., Inoue T., Suzuki K., Niimi Y., Okada Y. Supratentorial Meningeal Melanoma with Nevus of Ota: A Case Report // No Shinkei Geka. 2018. 46 (2). P. 139–145.
5. Bhat R. M., Pinto H. P., Dandekeri S., Ambil S. M. Acquired Bilateral Nevus of ota-like Macules with Mucosal Involvement: A New Variant of Hori's Nevus // Indian J Dermatol. 2014. 59 (3). P. 293–296.
6. Krieken J. H., Boom B. W., Scheffer E. Malignant transformation in a naevus of Ito. A case report // Histopathology. 1988.12 (1). P. 100–102.
7. Gupta D., Thappa D. M. Mongolian spots // IJDVL. 2013. 79 (4). P. 469–478.
8. Gupta D., Thappa D. M. Mongolian spots: How important are they? // World J Clin Cases. 2013. 1 (8). P. 230–232. DOI: 10.12998/wjcc.v1.i8.230.
9. Horáček J. Pale blue Yamamoto nevus // Cesk Dermatol. 1974. 49 (1). P. 51–54.
10. Shirakawa M., Ozawa T., Tateishi C., Fujii N., Sakahara D., Ishii M. Intense pulsed light therapy for aberrant Mongolian spots // Osaka City Med J. 2012. 58 (2). P. 59–65.
11. Wong T. H. S. Picosecond Laser Treatment for Acquired Bilateral Nevus of Ota-like Macules // JAMA Dermatol. 2018. DOI: 10.1001/jamadermatol. 2018.2671.
12. Belkin D. A., Jeon H., Weiss E., Brauer J. A., Geronemus R. G. Successful and safe use of Q-switched lasers in the treatment of nevus of Ota in children with phototypes IV–VI // Lasers Surg Med. 2018. 50 (1). P. 56–60.
13. Nam J. H., Kim H. S., Choi Y. J., Jung H. J., Kim W. S. Treatment and Classification of Nevus of Ota: A Seven-Year Review of a Single Institution's Experience // Ann Dermatol. 2017. 29 (4). P. 446–453
14. Liu Y., Zeng W., Li D., Wang W., Liu F. A retrospective analysis of the clinical efficacies and recurrence of Q-switched Nd: YAG laser treatment of nevus of Ota in 224 Chinese patients // J Cosmet Laser Ther. 2018. 9. P. 1–5.
15. Wen X., Li Y., Jiang X. A randomized, split-face clinical trial of Q-switched alexandrite laser versus Q-switched Nd: YAG laser in the treatment of bilateral nevus of Ota // J Cosmet Laser Ther. 2016. 18 (1). P. 12–15.
16. Tian B. W. Novel treatment of Hori's nevus: A combination of fractional nonablative 2,940-nm Er: YAG and low-fluence 1,064-nm Q-switched Nd: YAG laser // J Cutan Aesthet Surg. 2015. 8 (4). P. 227–229.

В. Д. Лях*,

В. В. Гагиев*,

М. А. Уфимцева, ¹, доктор медицинских наук**

И. П. Никулин*

И. Н. Ворожейкина*

А. С. Шубина**

Н. В. Симонова**

*** ФГКУЗ 5 ВКГ ВНГ РФ, Екатеринбург**

**** ФГБОУ ВО УГМУ МЗ РФ, Екатеринбург**

¹ Контактная информация: mail-m@mail.ru

Дермальные меланоцитозы/ В. Д. Лях, В. В. Гагиев, М. А. Уфимцева, И. П. Никулин, И. Н. Ворожейкина, А. С. Шубина, Н. В. Симонова

Для цитирования: Лечащий врач № 11/2018; Номера страниц в выпуске: 24-26

Теги: кожа, монгольское пятно, лазерная терапия