



ДЕТСКАЯ ХИРУРГИЯ/PEDIATRIC SURGERY

DOI: <https://doi.org/10.60797/IRJ.2026.165.82> EDN: PGVKUS

ВЗГЛЯД ДЕТСКОГО ХИРУРГА И ДЕРМАТОЛОГА НА СЛОЖНОСТИ ДИАГНОСТИКИ СОСУДИСТЫХ КАПИЛЛЯРНЫХ МАЛЬФОРМАЦИЙ ЛИЦА У ДЕТЕЙ: КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ НЕОНАТАЛЬНОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКИ

История болезни

Нурмеев И.Н.^{1,*}, Бильдюк Е.В.², Нурмеева А.Р.³, Миролюбов Л.М.⁴, Заялова Г.И.⁵, Сафин Д.А.⁶, Садыков Б.М.⁷, Кадриев А.Г.⁸¹ ORCID : 0000-0002-1023-1158;² ORCID : 0000-0001-9069-7718;⁴ ORCID : 0000-0002-2712-8309;⁵ ORCID : 0000-0001-5046-4629;⁶ ORCID : 0000-0001-9436-3352;⁷ ORCID : 0009-0003-5939-1288;⁸ ORCID : 0000-0001-6895-4036;^{1, 4, 5, 7, 8} Казанский государственный медицинский университет, Казань, Российская Федерация^{2, 3} Республиканский клинический кожно-венерологический диспансер, Казань, Российская Федерация⁶ Первый Центр «Гемангиома», Москва, Российская Федерация

* Корреспондирующий автор (nurmeev[at]gmail.com)

Аннотация

Неонатальная красная волчанка (НКВ) — редкий синдром, характеризующийся транзиторным поражением кожи и системными нарушениями в виде гематологических изменений и/или врожденной блокады сердца плода. По происхождению это модель пассивно приобретенного транзиторного иммунного заболевания новорожденных с трансплацентарным переносом через рецепторы трофобласта специфических материнских антител типа иммуноглобулинов G.

В данном клиническом наблюдении мы представляем случай наблюдения редкого случая неонатальной красной волчанки с проявлениями лишь в виде кожной эритемы (более широкого пятна, нежели общепринято видеть «маска» или «глаза совы») без нарушения ритма сердца и иных системных отклонений. Диагноз был установлен путем междисциплинарного обсуждения пациента после выявления высоких титров антител и атинуклеарного фактора у ребенка и матери. Другим отличительным признаком описанного случая стало отсутствие положительного волчаночного анамнеза матери (бессимптомное течение), в связи с чем не было необходимой настороженности и скрининговых мероприятий в периоде беременности и сразу после рождения ребенка. В целом отмечено благоприятное течение заболевания. Проводимое динамическое наблюдение показало регресс кожных симптомов, снижение титров антител в динамике при нормальных показателях ритма сердца.

При обследовании ребенка с наличием покраснения в области лица наряду с часто встречающимися синдромами типа капиллярной мальформации или пиодермии следует иметь в виду вероятность наличия неонатальной красной волчанки. Такая настороженность важна в силу возможных сопутствующих синдрому нарушений ритма в виде блокады. Важное значение имеют скрининг и диагностика во время беременности. В обследовании и лечении новорожденного требуется междисциплинарная координация действий. Сложность представляют случаи с минимальными, лишь кожными проявлениями неонатальной волчанки у детей, родившихся у матерей без установленного диагноза красной волчанки. При изолированной кожной форме синдрома неонатальной волчанки специфическое лечение не требуется, показано наблюдение педиатра с контролем анализа крови, подтверждающим элиминацию материнских антител. Требуется регулярная диагностика состояния сердечного ритма.

Ключевые слова: клинический случай, неонатальная красная волчанка, капиллярная мальформация, невус, пиодермия, атриовентрикулярная блокада, новорожденный.

A PAEDIATRIC SURGEON AND DERMATOLOGIST'S VIEW ON THE CHALLENGES OF DIAGNOSING VASCULAR CAPILLARY FACE MALFORMATIONS IN CHILDREN: A CLINICAL OBSERVATION OF NEONATAL LUPUS ERYTHEMATOSUS

Case study

Nurmeev I.N.^{1,*}, Bilydyuk Y.V.², Nurmeeva A.R.³, Mirolyubov L.M.⁴, Zayalova G.I.⁵, Safin D.A.⁶, Sadikov B.M.⁷, Kadriev A.G.⁸¹ ORCID : 0000-0002-1023-1158;² ORCID : 0000-0001-9069-7718;⁴ ORCID : 0000-0002-2712-8309;⁵ ORCID : 0000-0001-5046-4629;⁶ ORCID : 0000-0001-9436-3352;⁷ ORCID : 0009-0003-5939-1288;⁸ ORCID : 0000-0001-6895-4036;^{1, 4, 5, 7, 8} Kazan State Medical University, Kazan⁷, Russian Federation

^{2,3} Republican Clinical Dermatovenereological Dispensary, Kazan, Russian Federation⁶ First "Hemangioma" medical centre, Moscow, Russian Federation

* Corresponding author (nurmeev[at]gmail.com)

Abstract

Neonatal lupus erythematosus (NLE) is a rare syndrome characterised by transient skin lesions and systemic disorders in the form of haematological changes and/or congenital heart block in the foetus. By origin, it is a model of passively acquired transient immune disease in newborns with transplacental transfer through trophoblast receptors of specific maternal immunoglobulin G antibodies.

In this clinical observation, we present a rare case of neonatal lupus erythematosus with manifestations limited to skin erythema (a broader patch, rather than the commonly seen "mask" or "owl eyes") without cardiac arrhythmia or other systemic abnormalities. The diagnosis was established through interdisciplinary discussion of the patient after detection of high antibody titres and antinuclear factor in the child and mother. Another distinctive trait of the case described was the absence of a positive lupus history in the mother (asymptomatic course), which meant that there was no need for caution and screening measures during pregnancy and immediately after the birth of the child. Overall, the course of the disease was favourable. Dynamic observation showed regression of skin symptoms, a decrease in antibody titres over time, and normal heart rhythm.

When examining a child with redness in the facial area, along with frequently occurring syndromes such as capillary malformation or pyoderma, the possibility of neonatal lupus erythematosus should be considered. Such caution is important due to the possible accompanying arrhythmias in the form of blockage. Screening and diagnosis during pregnancy are important. The examination and treatment of newborns requires interdisciplinary coordination. Cases with minimal, only skin manifestations of neonatal lupus in children born to mothers without a confirmed diagnosis of lupus erythematosus are complex. In the isolated dermatological form of neonatal lupus syndrome, no specific treatment is required; observation by a paediatrician with blood tests to confirm the elimination of maternal antibodies is indicated. Regular diagnosis of heart rhythm is recommended.

Keywords: clinical case, neonatal lupus erythematosus, capillary malformation, nevus, pyoderma, atrioventricular block, newborn.

Обоснование

Среди сосудистых поражений кожи у детей для хирургов наиболее знакомым являются капиллярная мальформация как подкатегория сосудистых мальформаций с медленным кровотоком. Среди синдромов внутри этой группы наиболее известен и чаще встречается вариант поверхностной капиллярной мальформации, так называемый «простой невус», также известный как «поцелуй ангела». Обычно имеет вид пятен, не возвышающегося над уровнем кожи, в области век, переносицы, лба, затылка, носа, верхней губы (в расширенном варианте расположения пятен именуется «комплексный простой невус») [3], [7]. Отличительной особенностью является тенденция к регрессии через постепенное снижение интенсивности цвета пятна, что предопределяет преимущественно выжидательную тактику ведения пациентов. Реже встречаются винные (портвейновые) пятна или «пламенеющий невус» — зачастую ассоциированные с GNAQ или GNA11 генами состояния. Также имеют вид пятен различной степени интенсивности красного цвета и различной локализации [1], [10]. Нередко располагаются в области лица и головы, в том числе в составе комплексного поражения в составе синдрома Стерджа-Вебера [2], [9], [10], [12].

В дифференциальной диагностике для специалистов широкого профиля всегда рассматривается диагноз «младенческая» гемангиома [3]. Однако даже при поражении области лица при этом диагнозе имеются значительные отличия, позволяющие узким специалистам по лечению сосудистой патологии легко провести дифференцировать диагноз, порой без необходимости выполнения инструментальных морфологических исследований.

Казуистически редкой причиной появления эритемы области лица является неонатальная волчанка или неонатальная красная волчанка (НКВ). НКВ — аутоиммунное заболевание, обусловленное пассивным трансплацентарным переносом материнских аутоантител к антигену В синдрома Шергена (anti-Ro/SSA, anti-La/SSB) к плоду [4], [5]. Патогенез НКВ реализуется через атаку антител против Ro и La тканевых антигенов плода и новорожденного. Заболевает лишь небольшое число новорожденных детей (при беременностях группы риска вероятность выявления НКВ составляет приблизительно 2%, а при последующих беременностях достигает 18–20%). При НКВ отмечается наличие эритемы области лица по типу «очков». Тяжесть поражения при этом бывает обусловлена возможными сердечными поражениями. Так, 80–95% врожденных атриовертрикулярных (АВ) блокад, выявленных в возрасте до 28 дней, вызваны НКВ. Однако лишь у 1–3% всех детей с НКВ развивается врожденная блокада сердца.

Сердечное поражение реализуется через фиброзирующий миокардит, при этом страдает проводящая система, развивается аритмия, полная АВ-блокада. Встречаются системные проявления в виде поражений селезенки, легких, печени (гепатомегалии, неонатальный гемохроматоз, холестаза, синдром цитолиз), гематологический синдром и хондродисплазия. Печеночные и гематологические нарушения способны разрешиться самостоятельно, в то время как врожденная полная АВ-блокада может потребовать установки электрокардиостимулятора [6].

Патогенез повреждения кожи определяется экспрессией на мембране кератоцитов Ro-антигенов, что обычно наблюдается и в норме при ультрафиолетовом облучении. Такие кератоциты чувствительны к лимфоцит-опосредованной антителозависимой реакции клеточной цитотоксичности. При осмотре выявляются кольцевидная или полициклическая эритема с шелушением, бляшки с центральной атрофией и телеангиэктазиями, закупорка фолликулов. Преимущественная локализация на лице, волосистой части головы, реже на других участках кожи. Типичной для синдрома НКВ является сливная эритема вокруг глаз, также называемая «глазная маска» или «глаза совы».

Для диагностики всегда требуется обследование матери, сопоставление уровня материнских антител и антител новорожденного, изучение статуса сердечной деятельности ребенка. Имеет значение скрининг беременных группы риска, эхокардиография плода.

Предполагается, что частота развития синдрома НКВ составляет 1:12 500 живорожденных в популяции женщин с антителами anti-SSA/Ro без ревматического заболевания и увеличивается до 1:86 (1,2%) в популяции детей от матерей с системной красной волчанкой.

Проблема дифференциальной диагностики заболеваний с наличием красного цвета пятен и гиперемии на лице важна в связи с необходимостью выработки верной лечебной тактики. Приверженность тактике динамического наблюдения может оказаться опасной, несмотря на то, что подавляющее большинство подобных заболеваний имеют благоприятное течение и исход [6].

В настоящей статье показан клинический случай неонатальной волчанки, потребовавший мультидисциплинарного взаимодействия на этапах выявления, маршрутизации и диагностики.

Клинический случай

В клинику обратился пациент Х., мальчик, 3 месяца, с родителями с жалобой на наличие красного цвета пятна области лица, Рис. 1.



Рисунок 1 - Внешний вид пациента на момент поступления
DOI: <https://doi.org/10.60797/IRJ.2026.165.82.1>

Примечание: на коже лица отмечается светло-красного цвета пятно

Ребенок родился от первых срочных родов, срок 38 недель, с анамнезом обвития пуповины, значение оценки по Апгар при рождении 6–8 баллов. После рождения отмечали высокие показатели СРБ (54 г/д), в связи с предполагаемым инфекционным процессом проводилась антибиотикотерапия. Высыпания на коже лица возникли с 4 недели жизни. По месту жительства был госпитализирован с диагнозом «Аллергическая крапивница», получал преднизолон системно, что привело к временному улучшению с последующим обострением. Был направлен к дерматологу республиканского клинического кожно-венерологического диспансера (РККВД) в г. Казань с диагнозом «Пиодермия?», где был дообследован, взят соскоб и анализ на бактериологическое исследование состава микрофлоры кожи и грибы, результаты анализов — отрицательные. Предположен диагноз «Дерматит неуточненный», назначена терапия наружными стероидными препаратами, достигнуто незначительное улучшение. Консультирован специалистами детского отделения РККВД, предположен диагноз «Неонатальная волчанка», ребенок был направлен на дообследование в многопрофильную детскую больницу. Клинических признаков красной волчанки и такового анамнеза у матери ребенка отмечено не было. Консультирован детским сосудистым хирургом, также предположен диагноз неонатальной волчанки с дифференциальным диагнозом варианта капиллярной мальформации. Проводилось обследование в условиях педиатрического стационара. В процессе диагностики выполнен общий анализ крови — без отклонений, в биохимическом анализе крови — триглицеридемия, коагулограмма без отклонений. ЭКГ — без отклонений. По итогу проведенного педиатрического обследования данных за неонатальную волчанку не получено. Спустя 2 недели проведен междисциплинарный консилиум с участием специалистов НЦЗД с рекомендацией обследования ребенка и матери. Амбулаторно проведено исследование с изучением уровней антител методом



непрямой иммунофлюоресценции (НрИФ). В результатах анализов получены высокие (++++) уровни антител к SS-B, SS-A 52 кДа и 60 кДа. Получен диагностически значимый титр 1280 антиядерного фактора (АНФ) на Нер-2 клеточной линии НрИФ. При обследовании матери ребенка получены высокие значения иммуноглобулинов класса G (23,5), титр АНФ составил 5120. У матери ребенка также получены высокие уровни антител к SS-B, SS-A 52 кДа и 60 кДа. В дальнейшем проведено суточное холтеровское мониторирование сердечного ритма, патологии не выявлено, АВ-блокада не отмечена.

При междисциплинарном обсуждении ребенка принято решение проводить динамическое наблюдение, под контролем врача педиатра, с выполнением регулярных анализов титров антител и проведением ЭКГ.

В динамике отмечено снижение (элиминация) значений титров антител, исчезновение пятна эритемы.

У родителей пациента получено согласие на публикацию в открытом доступе материалов, представленных в статье, в обезличенном виде.

Обсуждение

Наличие пятна красного цвета в области лица новорожденного включает предположение дерматологического или хирургического (сосудистого) диагностического поиска [11]. Наиболее частыми диагнозами могут быть капиллярная мальформация по типу простого невуса и по типу винного пятна, пиодермия. Одним из редких и маловероятных диагнозов является неонатальная красная волчанка. Заболевание помимо кожного проявления в виде эритемы области лица, сопровождается поражениями сердца с нарушением атриовентрикулярной проводимости, поражением печени и гематологическими отклонениями [8]. Описанный в статье случай характеризовался течением заболевания с минимальными проявлениями лишь в виде кожных симптомов с наличием пятна эритемы с захватом лба и верхней губы, без кардиологических и гепатологических отклонений, что делало клиническую картину близкой к комплексному простому невусу (устаревшие термины-синонимы «поцелуй ангела» и невус «Унна»).

Лишь лабораторные отклонения, полученные послу междисциплинарного обсуждения пациента, позволили установить диагноз неонатальная красная волчанка и определить верную тактику динамического наблюдения.

Заключение

При обследовании ребенка с наличием покраснения в области лица наряду с часто встречающимися образованиями типа простого невуса и капиллярной мальформации, следует иметь в виду вероятность наличия неонатальной красной волчанки. Такая осторожность должна быть обусловлена возможными сердечными поражениями при неонатальной волчанке. Для раннего выявления важное значение имеют скрининг и диагностика во время беременности, в то время как в обследовании и лечении новорожденного требуется междисциплинарная координация действий.

Сложность представляют случаи с минимальными, лишь кожными проявлениями неонатальной волчанки, особенно у детей, родившихся у матерей без установленного диагноза красной волчанки.

При изолированной кожной форме синдрома неонатальной волчанки специфическое лечение не требуется, показано наблюдение педиатра с контролем анализа крови, подтверждающим элиминацию материнских антител.

Однако, с учетом возможности повреждения проводящей системы сердца, требуется регулярная регистрация электрокардиограммы и контроль не менее 1 раза в 6 месяцев данных суточного холтеровского мониторирования электрокардиограммы.

Конфликт интересов

Не указан.

Рецензия

Все статьи проходят рецензирование. Но рецензент или автор статьи предпочли не публиковать рецензию к этой статье в открытом доступе. Рецензия может быть предоставлена компетентным органам по запросу.

Conflict of Interest

None declared.

Review

All articles are peer-reviewed. But the reviewer or the author of the article chose not to publish a review of this article in the public domain. The review can be provided to the competent authorities upon request.

Список литературы / References

1. Гавеля Е.Ю. Клиническое наблюдение и осложнения при лечении ребенка с капиллярной мальформацией в области лица / Е.Ю. Гавеля, В.В. Рогинский, Д.Л. Вейзе и др. // *Стоматология*. — 2015. — № 104 (4). — С. 98–102. — DOI: 10.17116/stomat202510404198
2. Маслов М.С. Ранняя младенческая эпилептическая энцефалопатия в структуре синдрома микроцефалии с капиллярными мальформациями: клинический случай / М.С. Маслов, А.М. Свиридова, М.А. Залевская // *Русский журнал детской неврологии*. — 2025. — № 20 (1). — С. 32–38. — DOI: 10.17650/2073-8803-2025-20-1-32-38
3. Нурмеев И.Н. Сосудистые «родимые пятна» в практике участкового педиатра. аспекты взаимодействия с детским хирургом / И.Н. Нурмеев, Л.М. Миролюбов, В.И. Морозов и др. // *Современные проблемы науки и образования*. — 2025. — № 2. — С. 81. — DOI: 10.17513/spno.34028
4. Пекарева Н.А. Сложные вопросы диагностики синдрома неонатальной волчанки / Н.А. Пекарева, Е.Л. Бокерия, В.С. Павлова // *Доктор.Ру*. — 2024. — № 23 (6). — С. 81–87. — DOI: 10.31550/1727-2378-2024-23-6-81-87
5. Buzzell A. Current and future interventions for neonatal lupus: A review of the national library of Medicine's clinical trials database / A. Buzzell, C. French, W. Po et al. // *Lupus*. — 2026. — № 35 (2). — P. 189–194. — DOI: 10.1177/09612033251412477



6. Derdulska J.M. Neonatal lupus erythematosus—practical guidelines / J.M. Derdulska, L. Rudnicka, A. Szykut-Badaczewska et al. // *J Perinatal Med.* — 2021. — № 49 (5). — P. 529–538. — DOI: 10.1515/jpm-2020-0543
7. Goldenberg D.C. Updated classification of vascular anomalies. a living document from the international society for the study of vascular anomalies classification group / D.C. Goldenberg, M. Vikkula, A. Penington et al. // *J Vasc Anom (Phila).* — 2025. — № 6 (2). — P. e113. — DOI: 10.1097/JOVA.000000000000113
8. Gritti M. Flail tricuspid and mitral valve in neonatal lupus / M. Gritti, S. Sivaratnam, O. Honjo et al. // *Case Reports JACC Case Rep.* — 2025. — № 30 (19). — P. 104558. — DOI: 10.1016/j.jaccas.2025.104558
9. Patokar A. A deep insight on psychological aspect in patients with SturgeWeber syndrome / A. Patokar, V. Lohe, A. Reche // *J Educ Health Promot.* — 2023. — № 12. — P. 343. — DOI: 10.4103/jehp.jehp_104_23
10. Sabeti S. Consensus statement for the management and treatment of port-wine birthmarks in Sturge-Weber syndrome / S. Sabeti, K.L. Ball, C. Burkhart // *JAMA Dermatol.* — 2021. — № 157 (1). — P. 98–104. — DOI: 10.1001/jamadermatol.2020.4226
11. Saleh Ja.S. Cutaneous vascular tumors: an updated review / Ja.S. Saleh, C.P. Whittington, S.C. Bresler et al. // *Human Pathology.* — 2021. — № 140. — P. 53–65. — DOI: 10.1016/j.humpath.2023.04.004
12. Yeom S. Updates on Sturge-Weber syndrome / S. Yeom, A. Comi // *Stroke.* — 2022. — № 53 (12). — P. 3769–3779. — DOI: 10.1161/STROKEAHA.122.038585

Список литературы на английском языке / References in English

1. Gavelya E.Yu. Klinicheskoe nablyudenie i oslozheniya pri lechenii rebenka s kapillyarnoj mal'formaciej v oblasti licza [Clinical observation and complications in the treatment of a child with capillary malformation in the facial region] / E.Yu. Gavelya, V.V. Roginskij, D.L. Vejze et al. // *Dentistry.* — 2015. — № 104 (4). — P. 98–102. — DOI: 10.17116/stomat202510404198 [in Russian]
2. Maslov M.S. Rannyaya mladencheskaya e'pilepticheskaya e'ncefalopatiya v strukture sindroma mikrocefalii s kapillyarnymi mal'formacijami: klinicheskij sluchaj [Early infantile epileptic encephalopathy in the structure of microcephaly syndrome with capillary malformations: a clinical case] / M.S. Maslov, A.M. Sviridova, M.A. Zalevskaya // *Russian Journal of Paediatric Neurology.* — 2025. — № 20 (1). — P. 32–38. — DOI: 10.17650/2073-8803-2025-20-1-32-38 [in Russian]
3. Nurmeev I.N. Cosudisty'e «rodimy'e pyatna» v praktike uchastkovogo pediatra. aspekty' vzaimodejstviya s detskim xirurgom [Vascular "birthmarks" in the practice of a district paediatrician. Aspects of interaction with a paediatric surgeon] / I.N. Nurmeev, L.M. Mirolyubov, V.I. Morozov et al. // *Modern Problems of Science and Education.* — 2025. — № 2. — P. 81. — DOI: 10.17513/spno.34028 [in Russian]
4. Pekareva N.A. Slozhny'e voprosy' diagnostiki sindroma neonatal'noj volchanki [Complex issues in the diagnosis of neonatal lupus syndrome] / N.A. Pekareva, E.L. Bokeriya, V.S. Pavlova // *Doktor.Ru.* — 2024. — № 23 (6). — P. 81–87. — DOI: 10.31550/1727-2378-2024-23-6-81-87 [in Russian]
5. Buzzell A. Current and future interventions for neonatal lupus: A review of the national library of Medicine's clinical trials database / A. Buzzell, C. French, W. Po et al. // *Lupus.* — 2026. — № 35 (2). — P. 189–194. — DOI: 10.1177/09612033251412477
6. Derdulska J.M. Neonatal lupus erythematosus—practical guidelines / J.M. Derdulska, L. Rudnicka, A. Szykut-Badaczewska et al. // *J Perinatal Med.* — 2021. — № 49 (5). — P. 529–538. — DOI: 10.1515/jpm-2020-0543
7. Goldenberg D.C. Updated classification of vascular anomalies. a living document from the international society for the study of vascular anomalies classification group / D.C. Goldenberg, M. Vikkula, A. Penington et al. // *J Vasc Anom (Phila).* — 2025. — № 6 (2). — P. e113. — DOI: 10.1097/JOVA.000000000000113
8. Gritti M. Flail tricuspid and mitral valve in neonatal lupus / M. Gritti, S. Sivaratnam, O. Honjo et al. // *Case Reports JACC Case Rep.* — 2025. — № 30 (19). — P. 104558. — DOI: 10.1016/j.jaccas.2025.104558
9. Patokar A. A deep insight on psychological aspect in patients with SturgeWeber syndrome / A. Patokar, V. Lohe, A. Reche // *J Educ Health Promot.* — 2023. — № 12. — P. 343. — DOI: 10.4103/jehp.jehp_104_23
10. Sabeti S. Consensus statement for the management and treatment of port-wine birthmarks in Sturge-Weber syndrome / S. Sabeti, K.L. Ball, C. Burkhart // *JAMA Dermatol.* — 2021. — № 157 (1). — P. 98–104. — DOI: 10.1001/jamadermatol.2020.4226
11. Saleh Ja.S. Cutaneous vascular tumors: an updated review / Ja.S. Saleh, C.P. Whittington, S.C. Bresler et al. // *Human Pathology.* — 2021. — № 140. — P. 53–65. — DOI: 10.1016/j.humpath.2023.04.004
12. Yeom S. Updates on Sturge-Weber syndrome / S. Yeom, A. Comi // *Stroke.* — 2022. — № 53 (12). — P. 3769–3779. — DOI: 10.1161/STROKEAHA.122.038585