

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ
УО "ВИТЕБСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ ОРДЕНА ДРУЖБЫ НАРОДОВ
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ"

ДОСТИЖЕНИЯ ФУНДАМЕНТАЛЬНОЙ, КЛИНИЧЕСКОЙ МЕДИЦИНЫ И ФАРМАЦИИ

Материалы 68-ой научной сессии сотрудников университета

31 января – 1 февраля 2013 года

ВИТЕБСК - 2013

УДК 616+615.1+378
ББК 5Я431-52.82я431
Д 70

Редактор:

Профессор, доктор медицинских наук В.П. Дейкало

Заместитель редактора:

доцент, кандидат медицинских наук С.А. Сушков

Редакционный совет:

Профессор В.Я. Бекиш, д.ф.н. Г.Н. Бузук, профессор В.С. Глушанко, профессор С.Н. Занько, профессор В.И. Козловский, профессор Н.Ю. Коневалова, д.п.н. З.С. Кунцевич, профессор Н.Г. Луд, д.м.н. Л.М. Немцов, доцент Э.А. Аскерко, профессор В.И. Новикова, профессор В.П. Подпалов, профессор М.Г. Сачек, профессор В.М. Семенов, профессор А.Н. Щупакова, доцент Ю.В. Алексеенко, доцент С.А. Кабанова, доцент Л.Е. Криштопов, доцент С.П. Кулик, доцент В.В. Столбицкий, доцент И.А. Флоряну

Д 70 Достижения фундаментальной, клинической медицины и фармации.

Материалы 68-й научной сессии сотрудников университета. – Витебск:
ВГМУ, 2013. – 663 с.

ISBN 978-985-466-633-4

Представленные в рецензируемом сборнике материалы посвящены проблемам биологии, медицины, фармации, организации здравоохранения, а также вопросам социально-гуманитарных наук, физической культуры и высшей школы. Включены статьи ведущих и молодых ученых ВГМУ и специалистов практического здравоохранения.

УДК 616+615.1+378
ББК 5Я431+52.82я431

© УО «Витебский государственный
медицинский университет», 2013

ISBN 978-985-466-633-4

ИНФЕКЦИЯ

НЕДЕРЖАНИЕ ПИГМЕНТА

Адаскевич В.П., Аль-Халаф Оссама

УО «Витебский государственный медицинский университет»

Актуальность. Недержание пигмента (Incontinentia pigmenti) – X-сцепленное доминантное (летальное у лиц мужского пола) заболевание, поражающее кожу, ЦНС, глаза и костную систему. Синонимы: синдром Блоха-Сульцбергера, синдром Блоха-Сименса, дегенеративный меланоз кожи, системный меланобластоз [1].

Этиология. Недержание пигмента обусловлено мутантным доминантным геном, локализованным в X-хромосоме. Наличие гена определяет летальность для плода мужского пола. В основном (90-95%) болеют женщины, а заболевание мужчин расценивают как результат спонтанной мутации [1,2].

Патофизиология: Линейные образования на коже при НП обусловлены мозаицизмом вследствие инактивации X-хромосомы. Предполагают, что эти мутации приводят к снижению иммунной толерантности в эктодермальных тканях. У гетерозиготных девочек это вызывает реакцию похожую на аутоиммунную, а у гомозиготных мальчиков реакцию по типу «трансплантат против хозяина» приводящую к фатальному исходу заболевания [1].

Стадии заболевания:

1. Воспалительная стадия (новорожденные до первых месяцев жизни): линейно расположенные везикулы (буллы) на туловище, конечностях при рождении. Гистопатология: интрадермальные везикулы с эозинофилами, фокальный дискератоз.

2. Веррукозная стадия (от нескольких месяцев до одного года): линейные веррукозные образования, рассасывающиеся через несколько месяцев. Гистопатология: акантоз, иррегулярный папилломатоз, гиперкератоз, базальноклеточная вакуолизация.

3. Стадия гиперпигментации (от одного года до подросткового возраста): ретикулярные полосы гиперпигментации. Гистопатология: экстенсивные депозиты меланина в меланофагах поверхностных областей дермы.

4. Стадия гипопигментации (взрослые): гипопигментированные атрофические линейные полосы, лишенные волос и потовых пор. Гистопатология: снижение количества меланина и придатков кожи в пораженных областях.

5. Общие проявления: Глаза: микрофтальмия, аномалии сосудов сетчатки, псевдоглиома, катаракта, атрофия зрительного нерва. Опорно-двигательная система: аномалии черепа, сколиоз. ЦНС: замедление мышления (16%), припадки (3%), спастические аномалии (13%). Другое: легочная гипертензия, асимметрия грудной клетки, добавочные соски, конические зубы или отсутствие зубов (64%), дистрофия ногтей (7%), опухоли ногтей, периферическая эозинофилия во время воспалительной фазы (74%).

Дифференциальный диагноз: Область диагностического поиска зависит от стадии заболевания. Воспалительная стадия: герпес, буллезный эпидермолиз, детский буллезный пемфигоид. Веррукозная стадия: эпидермальный невус. Стадия гиперпигментации: линейный и завитой невоидный гипермеланоз, плоский лишай, блестящий лишай. Стадия гипопигментации: гипомеланоз Ито [1].

Течение и прогноз: До 80% пациентов имеют системные заболевания. Если у пациента возникают припадки на первой недели жизни, то прогноз сомнительный и имеется задержка развития. Отсутствие и припадков и соответствие развития возрастным нормам свидетельствует о благоприятном прогнозе. Изменения пигментации могут персистировать на протяжении многих лет и постепенно проходят, исчезая в подростковом или раннем взрослом возрасте.

Лечение: Лечение неэффективно и, только при кожных проявлениях, симптоматическое. Рекомендуются неврологическое, стоматологическое и офтальмологическое обследования, генетическое консультирование, а также участие в группах поддержки женщин-носителей, т.к. почти у 80% пораженных детей имеются врожден-

ные дефекты [1].

Цель. Учитывая редкую встречаемость заболевания, приводим описание наблюдаемого нами клинического случая.

Материал и методы. В Витебский областной клинический кожно-венерологический диспансер направлен пациент П., 18 лет для уточнения диагноза. Пациент обратился впервые, ранее лечение не проводилось. Считает себя больным с рождения, когда в первые дни жизни (со слов матери) на коже туловища, конечностей появились пятна розового цвета, пузырьки, шелушение и папулезные элементы, корки. С возрастом появились пигментированные пятна, которые со временем превратились в депигментированные, веррукозные разрастания в области локтевых суставов.

При поступлении в стационар предьявлял жалобы на изменение цвета кожных покровов в области туловища, конечностей. При осмотре: на коже боковых поверхностях туловища, задней поверхности левого бедра и голени определяются множественные гипопигментированные линейные полосы с явлениями атрофии. Субъективных ощущений нет.

Консультации специалистов. Окулист: гиперметропия средней степени обоих глаз, амблиопия средней степени правого глаза.

Стоматолог: гипоплазия эмали зубов III степе-

ни.

Результаты и обсуждение. Данные анамнеза, постепенное стадийное изменение клинической картины заболевания с возрастом, данные осмотра при поступлении, наличие сопутствующих заболеваний у пациента позволяют установить и уточнить диагноз Недержание пигмента, стадия гипопигментации.

Выводы.

1. Данные анамнеза и клиническая картина подтверждают правильность поставленного диагноза.

2. Пациент требует наблюдения в динамике и, в случае необходимости, назначения симптоматического лечения.

3. Пациенту показаны консультации врача-невролога, ортопеда для исключения не кожных симптомов заболевания, лечение и наблюдение у врача-стоматолога, врача-офтальмолога.

Литература:

1. Детская дерматология. Цветной атлас и справочник: пер. с англ. // К. Кэйн [и др.] – М.: Бином. Лаборатория знаний, 2011. – 496 с.

2. Fitzpatrick's color atlas and synopsis of clinical dermatology: sixth edition // К. Wolff [et al.] – McGraw-Hill, 2009. – 1104 p.

КЛИНИКО-ЭТИОЛОГИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ ЗАБОЛЕВАЕМОСТИ ЭРИТРОДЕРМИЯМИ В ВИТЕБСКОЙ ОБЛАСТИ В 1998-2012 ГОДАХ

Адаскевич В.П.¹, Майстренок А.М.²

¹УО «Витебский государственный медицинский университет»

²УЗ «Витебский областной клинический кожно-венерологический диспансер»

Актуальность. Эритродермии (син.: эксфолиативный дерматит) - одна из самых сложных и недостаточно изученных проблем в дерматологии. Являясь достаточно редкой патологией (1% всех госпитализаций по поводу кожных заболеваний), представляют собой тяжелое, нередко угрожающее жизни пациента состояние, которое характеризуется развитием распространенной (с поражением 90% и более поверхности тела) неспецифической токсико-аллергической или токсической реакции

кожи на различные факторы и требуют динамического наблюдения, всестороннего обследования и интенсивного лечения больного [1,2].

Этиология. Определить специфическую природу эритродермии часто невозможно, но, в большинстве случаев, это вторичный процесс. Развитию эритродермии способствуют различные пищевые и лекарственные интоксикации и очень часто неадекватные методы лечения дерматозов и общетерапевтических заболеваний, в том числе