

ID: 2014-05-3881-T-3641

Тезис

Джаубаев Т.Р.

Поздняя кожная порфирия Вальденстрема*ГБОУ ВПО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России, кафедра кожных и венерических болезней**Научный руководитель: к.м.н., асс. Шерстнева В.Н.*

Порфирии—группа наследственных заболеваний, в основе которых лежит нарушение синтеза порфиринов с частичным блоком уропорфириновой декарбоксилазы, а также увеличением активности печеночной синтетазы δ-аминолевулиновой кислоты. Наиболее часто встречается поздняя кожная порфирия.

Согласно современным данным выделяют две основные форм порфирий: гепатическую и эритропоэтическую, каждая из которых имеет несколько различных клинических форм. Наиболее часто встречается поздняя кожная порфирия.

Цель: показать современные аспекты этиологии, патогенеза клинического течения и диагностики поздней кожной порфирии.

Термин «поздняя кожная порфирия» был предложен Вальденстремом в 1937 году. Болеют чаще мужчины среднего и пожилого возраста, злоупотребляющие алкоголем, а также женщины, принимающие контрацептивы. Важную роль играют гепатотоксические яды, солнечная инсоляция, прием ряда лекарственных средств (барбитуратов, сульфаниламидов, гризеофульвина и др.). Течение дерматоза усугубляют механические травмы.

Клиническая картина характеризуется наличием на открытых участках кожного покрова субэпидермальных пузырей, рубцовых атрофий, пигментации, милиумподобных кист, иногда гипертрихоза.

Для диагностики используется скрининг–тест с помощью флюоресценции мочи в лучах лампы Вуда (кораллово-розовое свечение).

Дифференциальный диагноз проводится с буллезным эпидермолизом, вульгарной пузырчаткой, многоформной экссудативной эритемой и световой оспой.

Выводы. Таким образом, поздняя кожная порфирия является хроническим рецидивирующим дерматозом, для диагностики которой необходимо исключение ряда заболеваний, имеющих сходную клиническую картину, и обследование, выявляющее нарушение метаболизма порфиринов.

Ключевые слова: поздняя кожная порфирия Вальденстрема