

Ребенок 1,5 лет с тяжелым дерматитом



Рис. 1–3. Перифоциальный и акродерматит у ребенка в возрасте 1,5 лет

На приеме у педиатра мальчик в возрасте 1,5 лет с тяжелым поражением кожи в виде эрозивных мокнущих очагов на лице вокруг рта, на шее, кистях и стопах, а также в паху и промежности (рис. 1–3). При осмотре визуализируются ярко-красные папулы и бляшки, самостоятельно вскрывшиеся пузыри с признаками вторичного инфицирования кожи в области высыпаний. Ребенок болен с 9 мес, когда впервые появились и стали быстро прогрессировать кожные высыпания указанной локализации. Кроме того, эпизодически возникает водянистая диарея, мальабсорбция. В лечении постоянно используются топические глюкокортикостероиды, антигистаминные средства без эффекта. Неоднократно проводилось лечение флуконазолом без эффекта. Относительное улучшение наступает на фоне антибактериальных мазей. Иммунодефицитное состояние исключено при предыдущих обращениях к врачам.

Вероятный диагноз?

1. Атопический дерматит.
2. Биотинидазная недостаточность.
3. Буллезный эпидермолиз.
4. Энтеропатический акродерматит.
5. Кандидоз.

Правильный ответ: 4. Энтеропатический акродерматит.

Атопический дерматит обычно манифестирует на первом году жизни и проявляется рецидивирующими высыпаниями на коже в виде папул, микровезикул с выраженной экссудацией и мокнутием. Высыпания в раннем возрасте обычно локализуются на лице, шее, разгибательных поверхностях конечностей. При выраженном зуде кожи и присоединении вторичной инфекции могут появляться серозно-кровянисто-гнойные корочки. В представленном случае локализация высыпаний несколько отличается, однако, не противоречит полностью таковой при атопическом дерматите. Вместе с тем у нашего пациента отмечена абсолютная неэффективность лечения топическими глюкокортикостероидами и антигистаминными средствами. Не имела эффекта и коррекция диеты.

Дефицит биотинидазы является аутосомно-рецессивным метаболическим расстройством, при котором биотин не может быть выделен из белков в процессе пищеварения или при метаболизме белков в клетке, что приводит к дефициту биотина в организме. Биотин, который иногда называют витамином В7, участвует в метаболизме жиров, углеводов и белков. Его дефицит может привести к психическим расстройствам, мышечной гипотонии, атаксии, потере слуха. Первые симптомы биотинидазной недостаточности ассоциируются обычно с тяжелым поражением кожи (в том числе с периорифициальной локализацией сыпи), изменением структуры волос, облысением и появляются через 3–5 нед после рождения при отсутствии дотации биотина. Спустя еще 1–2 нед обнаруживаются неврологические симптомы. Из интестинальных проявлений дефицита характерны тошнота, рвота, анорексия. Дебют болезни у нашего пациента состоялся значительно позже — в возрасте 9 мес, неврологических расстройств не отмечалось.

Буллезный эпидермолиз (врожденная буллезная пузырчатка) проявляется образованием пузырей с серозным или геморрагическим содержимым при малейшем механическом воздействии на эпидермис. Это происходит при нарушении функции гемидесмосом — белковых структур, связывающих эпителиальные клетки с лежащей под ними базальной мембраной. Заболевание может иметь аутоиммунный характер. Локализация эпидермолиза при этом может быть любой, обычно цвет кожи не изменяется.

Тяжелое течение кандидоза кожи и слизистых оболочек обычно возникает у иммунокомпрометированных пациентов. Локализация кожного поражения в паху и промежности характерна, но этой инфекции не свойственен акродерматит. Кроме того, в анамнезе у нашего пациента повторные курсы противогрибкового лечения, которые не принесли никакого эффекта.

Энтеропатический акродерматит (синдром Данболта–Клосса) — аутосомно-рецессивное заболевание, развивается вследствие врожденного нарушения метаболизма цинка. Чаще встречается приобретенный (спорадический) дефицит цинка, он проявляется той же клинической картиной. Симптомы недостаточности цинка вследствие генетического дефекта обычно возникают в младенчестве, часто совпадают с прекращением грудного вскармливания и переводом ребенка на питание на основе белка коровьего молока; проявляются периорифициальным дерматитом и дерматитом конечностей (акродерматитом), диареей, нарушениями поведения, неврологической симптоматикой. У более старших детей чаще встречаются дисфагия, анорексия, алопеция, дистрофия ногтевых пластин и рецидивирующие инфекции. Приобретенный дефицит цинка возникает при недостаточном поступлении его с пищей, нарушении всасывания (болезнь Крона с поражением тонкой кишки, наложение обходного анастомоза на тонкую кишку для лечения ожирения), при алкоголизме, потере цинка с мочой (нефротический синдром), гипоальбуминемии, лечении пеницилламином, а также при усиленном катаболизме (обширные травмы, ожоги), длительном парентеральном питании. Если лечение начато своевременно, то симптомы обратимы, и осложнений не возникает.

Типичными морфологическими элементами являются сначала розовые, затем ярко-красные, сухие, шелушащиеся пятна и бляшки, которые покрываются везикулами, пузырьками, пустулами, корками. Очаги поражения имеют четкие границы. На кончиках пальцев характерны трещины, паронихии. Очаги могут иметь кольцевидные очертания, естественные отверстия тела и ногти окаймлены



Рис. 4–7. Регресс проявлений акродерматита у ребенка через 3 нед лечения препаратом цинка, визуализируется гемангиома на правом бедре, которая не была заметна на фоне тяжелых проявлений акродерматита ранее

венчиком из чешуек. Характерно вторичное инфицирование. Сыпь прежде всего появляется на лице (особенно вокруг рта — периорифициальный дерматит), затем на волосистой части головы, наружных половых органах, в перианальной области, межъягодичной складке и, наконец, на кистях, стопах, кончиках пальцев (акродерматит), в подколенной и локтевой ямке, может распространиться на все туловище.

Диагноз подтверждается клинической картиной и исследованием содержания цинка в сыворотке крови, можно обнаружить также снижение уровня цинка в моче; нередко заболевание сопровождается анемией.

При энтеропатическом акродерматите нарушено всасывание цинка в кишечнике. Цинк — важный микроэлемент для жизни. Он является неотъемлемой частью многочисленных ферментов и факторов транскрипции, а также важным внутриклеточным посредником. Цинк стабилизирует клеточные мембраны путем снижения свободных радикалов и предотвращает перекисное окисление липидов. Он необходим для нормального функционирования иммунной системы, заживления ран. Предполагается, что в основе болезни лежит нарушение адсорбции цинка на микроворсинках каемчатого эпителия. Состояние больных значительно улучшается при повышенном поступлении цинка с пищей. Механизм повреждения кожи и других органов окончательно не прояснен.

В лечении основную роль играет возмещение дефицита цинка, доза которого должна превышать суточную потребность в 2–3 раза. Нормальное содержание цинка в организме восстанавливается через несколько суток или недель от начала лечения.

У нашего пациента выявлен низкий уровень цинка. По жизненным показаниям ребенку был назначен препарат цинка (Цинктерал) в дозе 2 мг/кг элементарного цинка в сут. На фоне лечения состояние ребенка быстро улучшилось (рис. 4–7), отмечено заживление очагов акродерматита.

*Т. В. Куличенко, Ю. С. Лашкова, А. Р. Бабаян, Л. К. Асламазян, М. В. Волкова, М. А. Лазарева
Научный центр здоровья детей, Москва, Российская Федерация*

СПИСОК РЕКОМЕНДУЕМОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

1. Фицпатрик Т., Джонсон Р., Вульф К. и др. Дерматология. Атлас-справочник. Перевод с англ. Мак-Гроу-Хилл. М.: Практика. 1999. 1088 с.
2. URL: <http://www.emedicine.medscape.com/article/912075-overview>

Информация для педиатров



Консультативно-диагностический центр (КДЦ) для детей и подростков Научного центра здоровья детей РАН оказывает полный спектр консультативных и лабораторно-инструментальных медицинских услуг для жителей Москвы, Московской области, России, стран ближнего и дальнего зарубежья.

Обследование и лечение детей и подростков в КДЦ осуществляют врачи 28 специальностей (аллергологи-иммунологи, дерматологи, неонатологи, гастроэнтерологи, кардиологи, ревматологи, нефрологи, урологи, гинекологи, психоневрологи, ЛОР-врачи, хирурги, стоматологи и др.).

В КДЦ проводится широкий спектр функциональных методов обследования у детей с рождения до 18 лет. Отделение инстру-

ментальных и лабораторных методов исследований располагает новейшей аппаратурой для проведения магнитно-резонансной томографии (МРТ), денситометрии, ультразвуковых исследований всех видов, электроэнцефалографии (в том числе с длительным видеонаблюдением), суточного мониторинга артериального давления, определения функции внешнего дыхания и др.

На базе Консультативно-диагностического центра успешно функционирует отделение стационарозамещающих технологий, в составе которого открыт Центр семейной вакцинопрофилактики. Отделение стационарозамещающих технологий семейной реабилитации — уникальное многопрофильное отделение дневного пребывания пациентов. Именно здесь дети с различными социально-значимыми болезнями могут получить высококвалифицированную консультативную и лечебную помощь и в сжатые сроки пройти полное общеклиническое и специализированное обследование, не разлучаясь с родителями и не нарушая повседневного графика своей жизни. А родителям детей без выраженных отклонений в состоянии здоровья, особенно младшего возраста, помогут правильно подобрать питание, составить индивидуальные программы наблюдения специалистов, проведения вакцинаций, психологического тренинга. Индивидуально подобранная терапия, возможность регулярного наблюдения специалистами отделения, образовательные программы для родителей, — все это является залогом успешного лечения детей и подростков, обеспечения им и их семьям высокого качества жизни.

Адрес: 119991, Москва, Ломоносовский проспект, д. 2, стр. 2,
тел: регистратура — (499) 967-14-20, 134-03-64, 798-26-51,
кабинет МРТ — (499) 134-10-65, ОСЗТ — (499) 134-03-92,
Центр вакцинопрофилактики — (499) 134-20-92

Интернет-сайт: www.kdcenter.ru, www.nczd.ru.