

© ГАСИЧ Н.А., ГУЗЕЙ Т.Н., ВАСИЛЬЕВА Е.Ю.

УДК 616.596:616.314-056.7-036:053.36

ЗУБОНОГТЕВОЙ СИНДРОМ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Н. А. Гасич , Т. Н. Гузей , Е. Ю. Васильева

Красноярский государственный медицинский университет им. проф. В.Ф.

Войно – Ясенецкого, ректор – д.м.н., проф. И.П.Артюхов; кафедра
дерматовенерологии с курсом косметологии и ПО, зав. – д.м.н., проф.

В.И. Прохоренков.

***Резюме.** Представлен клинический случай редкого наследственного заболевания зубногтевой синдром, с аутосомно-доминантным типом наследования у ребенка раннего возраста.*

***Ключевые слова:** наследственное заболевание, зубногтевой синдром.*

Гасич Нина Андреевна – к.м.н., ассистент каф. дерматовенерологии с курсом косметологии и ПО КрасГМУ; тел. 8(391) 2420622.

Гузей Татьяна Николаевна – к.м.н., доц. каф. дерматовенерологии с курсом косметологии и ПО КрасГМУ; тел. 8(391)2420622.

Васильева Екатерина Юрьевна – очный аспирант каф. дерматовенерологии с курсом косметологии и ПО; тел. 8(391)2420622.

Зубногтевой синдром (син.: дисплазия ногтей и гиподонтия, дисгенезия ногтей и гиподонтия, синдром Witkop) - наследственное заболевание, с аутосомно-доминантным типом наследования с вариабельной

экспрессивностью [1,2,3]. Заболевание является вариантом гидротической эктодермальной дисплазии с поражением зубов, ногтей и иногда волос [1,2].

Клинически синдром Witkop проявляется снижением количества зубов, дисплазией и медленным ростом ногтей, особенно в первые годы жизни. Ногти маленькие, тонкие, ложкообразной формы, при рождении могут отсутствовать. Может быть вариант, когда ногти утолщаются до 0,5-1,0 см, становятся плотными, выпуклыми, приобретая вид когтей (онихогрифоз), их форму сравнивают с бочонком, цилиндром. Ногтевые пластинки мутные, желто-белые или коричневого цвета, продольно исчерчены, выражен подногтевой гиперкератоз; в случае травматизации нередко бывают паронихии. Поражение ногтей редко бывает моносимптомом, обычно присоединяются другие нарушения ороговения: ладонно-подошвенный кератоз, фолликулярный кератоз, бородавчатые папулы на коже конечностей и туловища, лица, волосистой части головы. У некоторых больных наблюдается врожденный ихтиоз. Кератотические очаги локализуются на подошвах и ладонях, обычно симметричны. Бородавчатые разрастания обнаруживаются на затылке, темени, в области коленных и локтевых суставов, на голених, ягодицах. Наблюдается гипертрихоз кожи туловища, поредение волос на голове вследствие фолликулярного гиперкератоза [2,3]. Значимость этих поражений, помимо их частоты, обусловлена возможностью тяжелых осложнений в виде злокачественного перерождения. Они проявляются очагами лейкоплакии на языке, слизистых оболочек щек, носа, гортани, десен. Возможно истончение волос [3,4]. Диагноз ставится на основании характерной клинической картины.

Приводим наши наблюдения.

Девочка Э., 6 мес., масса тела 7800 г, длина тела 63 см направлена на консультацию на кафедру дерматовенерологии с курсом косметологии и курсом ПО Красноярского государственного медицинского университета для уточнения диагноза (рис. 1, 2). Девочка от первой беременности, родилась в срок, доношенной. Беременность протекала без особенностей. Ребенок родился

с одним коренным зубом, других отклонений от нормы не наблюдалось. На момент осмотра у ребенка зубы отсутствуют. Волосы тонкие с диффузным поредением, преимущественно в затылочной области, где имеют место гиперкератотические папулы бледно-розового цвета. Ногтевые пластинки на верхних и нижних конечностях изменены, деформированы, ложкообразной формы, утолщены, продольно исчерчены, с неровной бугристой поверхностью; отсутствует блестящая пластинка, свободные края ломкие, желто-коричневой окраски.

Наследственный анамнез отягощен. Отец страдает дистрофией ногтей и зубов с 3-х месячного возраста, в течение 30 лет, лейкоплакией слизистых языка и щек (рис. 3, 4, 5); родился с 4 зубами, в том числе молярами. Отец из двойни, его брат (второй мальчик) здоров.

Девочка направлена в детское соматическое отделение, рекомендовано лечение: витаминотерапия (витамины группы А, В, С, Е и Р), препараты цинка, кальция, наружно крем с мочевиной- Топикрем и ACE крем (фирма Nutri Power).

Особенность данного клинического случая в том, что однотипные поражения имеются у отца и дочери. При рождении у отца, и в период новорожденности у его дочери, имелись коренные зубы. Эти клинические проявления являются довольно редкой патологией.

TOOTH AND NAIL SYNDROME (MEDICAL CASE)

N.A. Gasich, T.N. Guzej, E.YU. Vasilyeva

Krasnoyarsk State Medical University named after prof. V.F. Voino-Yasenetsky

Abstract. The paper presents a clinical case of the infant with rare inherited disease: tooth-nail syndrome with autosomal-dominant type.

Key words: inherited disease, tooth and nail syndrome.

Литература

1. Беляков Ю. А. Стоматологические проявления наследственных болезней и синдромов. – М.: Медицина, 1993. – 254 с .
2. Скрипкин Ю. К. Кожные и венерические болезни. – М.: Медицина, 1996. – 432 с.
3. Мордовцев В. Н., Мордовцева В. В. Наследственные болезни кожи. – М.: Наука, 2004. – 174 с .
4. Bale S. J. The molecular genetic basis of dermatological disorders // Genetics for dermatologists. – 2000. – 230 p.