



СИНДРОМ ДАУНА:

ДЕРМАТОЛОГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ

СИНДРОМ ДАУНА (СД) – ГЕНЕТИЧЕСКОЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ, ассоциированное с большим количеством коморбидных дерматологических расстройств.

В связи с увеличением продолжительности жизни пациентов с СД и их числа в общей популяции дерматологи и педиатры с большей долей вероятности столкнутся с кожными расстройствами, обусловленными СД.

СД является заболеванием с выраженными иммунологическими нарушениями, что обуславливает как сам клинический профиль пациентов, так и множество коморбидных расстройств, в частности дерматологических.



ИММУНОЛОГИЧЕСКИЕ ИЗМЕНЕНИЯ У ПАЦИЕНТОВ С СИНДРОМОМ ДАУНА [1]

ГУМОРАЛЬНЫЙ ИММУНИТЕТ

- Высокий уровень **IgG** и низкий уровень **IgM**
- Низкий уровень врожденных антител к эритроцитам кролика и антигенам *Escherichia coli*
- Низкий титр антител к поверхностному антигену гепатита В
- Высокий уровень аутоантител против щитовидной железы и глиаина

КЛЕТочный ИММУНИТЕТ

- Снижение общего числа Т-лимфоцитов
- Высокий уровень CD8 + и низкое количество CD4 + популяций Т-лимфоцитов
- Снижение пролиферативного ответа на митогены Т-клеток [фитогемагглютинин (ФГА) или конканавалин А] во взрослом возрасте
- Снижение продукции ИЛ-2 на ФГА
- Снижение чувствительности кожных проб
- Повышенная продукция лейкоцитами функционального антигена-1
- Большая концентрация НК-клеток с низкой цитотоксичностью
- Снижение уровня Zn в сыворотке крови

ФАГОЦИТАРНАЯ АКТИВНОСТЬ

- Сниженный хеомтаксис
- Сниженная фагоцитарная активность в отношении *Candida albicans* and *Staphylococcus aureus* in vitro

Учитывая широкий профиль изменений на всех основных уровнях функционирования иммунной системы, все дерматологические расстройства при СД можно разделить на 2 группы ★:



Заболевания кожи, ассоциированные с иммунологическими изменениями



Заболевания кожи, вероятно, не ассоциированные с иммунологическими нарушениями

★ Данное деление является условным, но позволяет охватить основные дерматологические заболевания, встречающиеся при СД.

ДЕРМАТОЛОГИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА У ПАЦИЕНТОВ С СД, СВЯЗАННЫЕ И, ВЕРОЯТНО, НЕ СВЯЗАННЫЕ С ИММУНОЛОГИЧЕСКИМИ ИЗМЕНЕНИЯМИ.

АССОЦИИРОВАННЫЕ С ИММУНОЛОГИЧЕСКИМИ ИЗМЕНЕНИЯМИ

- АТОПИЧЕСКИЙ ДЕРМАТИТ
- СЕБОРЕЙНЫЙ ДЕРМАТИТ
- ОЧАГОВАЯ АЛОПЕЦИЯ
- ВИТИЛИГО
- МИКОЗ НОГТЕЙ
- ЧЕСОТКА

ВЕРОЯТНО, НЕ АССОЦИИРОВАННЫЕ С ИММУНОЛОГИЧЕСКИМИ ИЗМЕНЕНИЯМИ

- АНЕТОДЕРМИЯ
- ЧЕРНЫЙ АКАНТОЗ
- МИЛЛИУМОПОДОБНЫЙ КАЛЬЦИНОЗ КОЖИ (МИКК)
- ЭЛАСТОЗ ПЕРФОРИРУЮЩИЙ СЕРПИГИНОЗНЫЙ
- ЛЕЙКЕМИЯ КОЖИ
- АКРОЦИАНОЗ
- МРАМОРНАЯ КОЖА
- КЕРАТОДЕРМИИ
- СИРИНГОМА

КОЖНЫЙ ФЕНОТИП ПРИ СД

Клинически поражения кожи при СД можно разделить на 2 группы [2]: кожный фенотип при СД и заболевания кожи. Кожный фенотип при СД – поражения кожи, являющиеся частью общего клинического фенотипа



Помимо кожного фенотипа при СД к поражениям кожи относятся непосредственно сами заболевания кожи, способные возникнуть у пациентов с СД на протяжении всей их жизни



ЧАСТОТА ВСТРЕЧАЕМОСТИ ДЕРМАТОЛОГИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ СРЕДИ ПАЦИЕНТОВ С СД (%) [2,3,4,5]

ЗАБОЛЕВАНИЕ	N=203, 2002 [10]	N=71, 1996 [16]	N= 96, 1990 [29]	N=213, 1976 [12]
АТОПИЧЕСКИЙ ДЕРМАТИТ	4.9	1.4	8.0	56.5
СЕБОРЕЙНЫЙ ДЕРМАТИТ	8.0	30.9	0.0	36.0
ОЧАГОВАЯ АЛОПЕЦИЯ	2.9	1.4	20.0	8.9
ВИТИЛИГО	0.0	0.0	0.0	1.9
МИЛЛИУПОДОБНЫЙ КАЛЬЦИНОЗ КОЖИ (МИКК)	2.9	0.0	0.0	0.0
СИРИНГОМА	12.3	0.0	0.0	39.2
ЭЛАСТОЗ ПЕРФОРИРУЮЩИЙ СЕРПИГИНОЗНЫЙ	0.49	0.0	0.0	0.0
МИКОЗ НОГТЕЙ	4.4	0.0	8.0	67.8
МИКОЗ ГЛАДКОЙ КОЖИ	1.9	0.0	0.0	0.0
АНЕТОДЕРМИЯ	3.9	0.0	0.0	0.0
ФОЛЛИКУЛИТ	21.1	0.0	26.0	10.3
ЦЕЛЛЮЛИТ	2.4	5.6	0.0	0.0
ФОЛЛИКУЛЯРНЫЙ КЕРАТОЗ	2.3	2.8	0.0	3.2
ПСОРИАЗ	1.4	0.0	8.0	0.5
МРАМОРНАЯ КОЖА/РЕТИКУЛЯРНОЕ ЛИВЕДО	8.8	12.6	0.0	8.4
КСЕРОЗ	0.0	9.8	0.0	85.0
ЛАДОННО-ПОДОШВЕННЫЙ ГИПЕКЕРАТОЗ	0.0	40.8	0.0	0.0

Этиопатогенез и клинические проявления многих кожных заболеваний идентичны таковым при СД. Основные клинические нюансы представлены в таблице

Этиопатогенез и клинические проявления многих кожных заболеваний идентичны таковым при СД. Основные клинические нюансы представлены в таблице ниже

БОЛЕЗНИ КОЖИ У ПАЦИЕНТОВ С СД

01

АТОПИЧЕСКИЙ ДЕРМАТИТ

Диагноз ставится на основании общей клинической картины, а не от отдельных признаков (ксероз, дерматит лица/конечностей). У пациентов с СД течение АД может быть тяжелым с выраженной лихенификацией и импетигнизацией

i

СЕБОРЕЙНЫЙ ДЕРМАТИТ

Множественные колонии *Pityrosporum folliculitis* играют решающую роль в развитие заболевания

02

i

03

ОЧАГОВАЯ ОЛАПЕЦИЯ

Белок МхА, продукт гена МХ1, сильно экспрессируется в волосяных луковицах в фазе анагена у пациентов с ОА, но не в нормальных фолликулах. Ген МХ1 локализуется в дистальной части критической области развития СД. У пациентов с СД отмечается более тяжелое течение ОА вплоть до развития универсальной и тотальной формы алопеции.

i

ВИТИЛИГО

У пациентов с СД наличие витилиго чаще всего ассоциировано с наличием других аутоиммунных расстройств (ОА)

04

i

05

i

МИКК

Появление миллиумоподобных образований на коже ладоне и подошв. Патогенетическая связь данного состояния и СД остается неизвестной. Следует отметить, что наличие данного состояния у пациентов с СД не коррелируется с нарушением у них метаболизма кальция

СИРИНГОМА

Веки являются излюбленной локализацией сириномом у пациентов с СД

06

i

07

i

ЭЛАСТОЗ ПЕРФОРИРУЮЩИЙ СЕРПИГИНОЗНЫЙ

Пациенты с СД склонны к развитию генерализованных форм заболевания. Считается, ассоциация данной редкой патологии кожи и СД является одним из проявлений дисплазии соединительной ткани.

ЛЕЙКЕМИЯ КОЖИ

Новорожденные с СД имеют высокий риск развития гематологических заболеваний, в частности врожденной лейкемии, которая в свою очередь, ассоциирована с лейкемией кожи

08

i

09

i

МИКОЗ НОГТЕЙ

Отмечается выраженная ассоциация между микозом ногтей и СД. Нередки случаи поражения ногтевых пластин кистей

10

ЧЕСОТКА

Нередки случаи развития норвежской чесотки у пациентов с СД

i

АНЕТОДЕРМИЯ

Так же, как и эластоз перфорирующий серпигинозный является частным проявлением соединительнотканной дисплазии

11

i

12

ИНФЕКЦИИ КОЖИ

Наиболее частой областью поражения является зона в/ч головы и шеи; пациенты в возрасте 20-40 лет наиболее подвержены воздействию инфекционных агентов

i

КЕРАТОДЕРМИИ

У пациентов с СД часто отмечается наличие ладонно-подошвенных кератодермий и ксероза кожи. Помимо этого было отмечено, что пациенты с СД склонны к развитию гиперкератотической формы псориаза и гипертрофической формы красного плоского лишая

13

i

14

СОСУДИСТЫЕ ПОРАЖЕНИЯ КОЖИ

Сосудистые поражения кожи, такие как акроцианоз, мраморная кожа и ретикулярное ливедо, чаще всего являются проявлениями митральных и аортальных пороков, нередко встречающихся у пациентов с СД

i



- 1 UgazioAG, Maccario R, Notarangelo LD et al. Immunology of Down Syndrome: a review. Am J Med Genet Suppl 1990; 7: 204–12.
- 2 Schepis C, Barone C, Siragusa M et al. An updated survey on skin conditions in Down syndrome. Dermatology 2002; 205: 234–8.
- 3 Carter DM, Jegasothy BV. Alopecia areata and Down syndrome. Arch Dermatol 1976; 112:1397–9.
- 4 Ercis M, Balci S, Atakan N. Dermatological manifestations of 71 Down syndrome children admitted to a clinical genetics unit. Clin Genet 1996; 50: 317–20.
- 5 Polenghi MM, Piattoni F, Orsini GB et al. Dermatologic disorders in Down syndrome. Am J Med Genet Suppl 1990; 7: 324



Книга содержит актуальную информацию о всех наиболее распространенных вариантах дистрофии ногтей, встречающихся в клинической практике. Также особое внимание уделено биологии аппарата ногтя и его возрастным изменениям. Для каждого варианта дистрофии описан этиопатогенез и клинические проявления, сопровождающиеся клиническими фотографиями. Знание патологических изменений ногтевого аппарата поможет в постановке верного диагноза, выборе правильной тактики ведения пациента и выявлении сопутствующих системных расстройств.

Книга рекомендована для дерматовенерологов, врачей общей практики, терапевтов, хирургов, подологов и других специалистов, сталкивающихся с заболеваниями аппарата ногтя.

ПРЕОБРЕСТИ КНИГУ ВЫ МОЖЕТЕ, НАПИСАВ ПО АДРЕСУ:

@doctor_saranyuk