

ID: 2016-05-3881-T-6101

Тезис

Пугнер А.С.

Синдром Унны-Тоста: клинический случай

ГБОУ ВПО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России, кафедра кожных и венерических болезней

Научный руководитель: к.м.н. Ерёмина М.Г.

Ладонно-подошвенные кератодермии - большая группа наследственных заболеваний, отличающихся по интенсивности, распространенности кератоза и выраженности различных симптомов. Их объединяет усиление ороговения кожи ладоней и подошв за счет интенсивного образования кератиноцитов при замедленной их десквамации. Синдром Унны-Тоста проявляется в раннем детском возрасте, наследуется по аутосомно-доминантному типу и связан с мутацией в генах, кодирующих кератин I типа. Он представляет собой диффузную кератодермию ладоней и подошв без перехода на другие участки кожи, возможно сочетание с различными патологиями внутренних органов и опорно-двигательного аппарата.

Цель: показать основные клинические проявления синдрома Унны-Тоста, являющимся редким генодерматозом из группы ладонно-подошвенных кератодермий.

Пациентка Е. 67 лет находится под наблюдением Клиники кожных болезней Саратовского Государственного Медицинского Университета им. В.И. Разумовского в течении 10 лет с диагнозом кератодермия Унны-Тоста. Из анамнеза известно – изменения кожи возникли в 7 летнем возрасте. У родственников по женской линии (у бабушки и мамы) наблюдалось подобное заболевание. Неоднократно использовала различные физио – и бальнеометоды лечения, кератолитики с временным положительным эффектом. Объективно: на ладонях и подошвах на фоне участков гиперкератоза коричневатого цвета с четко очерченным эритематозным венчиком в 1 мм, отмечаются болезненные трещины и пластинчатое шелушение. Ногтевые пластинки изменены незначительно по типу онихогрифоза. На задней поверхности шеи, спускаясь в межлопаточное пространство, локализуется сосудистый невус розовато-синюшной окраски размером 12 x 17 см.

Общие клинические анализы в пределах возрастной нормы. При рентгенологическом исследовании выявляется деформирующий артроз тазобедренных суставов II степени. Последние 9 лет наблюдается у офтальмолога с диагнозом хронический конъюнктивит, макулодистрофия.

Заключение. Кератоз ладоней и подошв может быть симптомом ряда наследственных синдромов – эктодермальной дисплазии, кератодермии Меледа, Папийона-Лефевра и других, что затрудняет клиническую диагностику в данной группе заболеваний, занимающих второе место после ихтиозоформных поражений.

Ключевые слова: клинический случай, кератодермии, наследственность