

ID: 2016-05-3881-T-6644

Тезис

Персати М.А., Смирнова С.Е., Паутова А.В.

Буллезный эпидермолиз*ГБОУ ВПО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России, кафедра кожных и венерических болезней**Научный руководитель: к.м.н. Шерстнёва В.Н.*

Цель: представить клиническое наблюдение больного с буллезным эпидермолизом, являющимся редким генодерматозом.

Буллезный эпидермолиз (БЭ) – гетерогенная группа редких наследственных заболеваний, характеризующаяся возникновением пузырей на визуально неизменной коже и слизистых оболочках при незначительном механическом воздействии. Данный дерматоз обусловлен мутациями в генах, ответственных за синтез структурных белков кожи. В зависимости от уровня, на котором образуется пузырь, различают: простой, пограничный, дистрофический БЭ и Киндлер-синдром. Все формы простого БЭ клинически характеризуются напряженными, заполненными жидкостью пузырями, возникающими чаще в местах трения и травматизации. При пограничных и дистрофических типах пузыри вялые, с дряблой крышкой, легко вскрывающиеся, образующиеся не только в местах повреждений, но и в местах растяжения кожи (подмышечные и паховые складки, шея). Множественные экссудативные элементы и обширные эрозии могут наблюдаться при любых вариантах заболевания, единичные – преимущественно при простых подтипах. Кроме того, для рецессивных дистрофических подтипов характерны пигментные невусы, образование милиумов на коже присуще любому виду врожденного БЭ.

В феврале 2016 года в клинику кожных болезней Саратовского Государственного Медицинского Университета им. В.И. Разумовского на консультацию обратились родители с 1,5-месячным ребенком, у которого с первых дней жизни стали появляться высыпания на коже в виде пузырей с серозным содержимым, постепенно принимающим геморрагический характер. После вскрытия полостных элементов оставались ярко-красные с обильным отделяемым поверхностные дефекты кожи. Семейный анамнез не отягощен, никто из родственников не страдал БЭ. При осмотре: кожный процесс носит распространенный характер. Морфологические элементы в виде эрозий с обрывками эпидермиса по периферии, корок локализуются на коже туловища, верхних и нижних конечностей, ягодиц. Все ногтевые пластинки истончены, на I пальце левой стопы ноготь отсутствует полностью.

На основании анамнеза и клинической картины заболевания диагностирован врожденный БЭ.

Описанный случай представляет значительный интерес в связи с редкостью, тяжестью течения и отсутствием эффективного метода лечения. Знание характерных клинических проявлений необходимо для дифференциальной диагностики с другими дерматозами, имеющими с ним клиническое сходство.

Ключевые слова: буллезный эпидермолиз, генодерматоз, пузырь