

3. Владимиров В. А. О том, что и как было (к 25-летию аварии на Чернобыльской АЭС) // Стратегия гражданской защиты: проблемы и исследования. - 2014. - №2. - С. 553-558.

4. Временные методические указания для разработки мероприятий по защите населения в случае аварии ядерных реакторов: утв. зам. гл. сан. врача СССР Д.Н. Доранским № 872/1 от 18.12.1970. – М., 1971. – 46 с.

5. Гончаров С. Ф., Аветисов Г. М., Сердюк А. М., Лось И. П., Тарасюк О. Е. Проблемы проведения йодной профилактики при аварии на ядерном блоке АЭС // Довкілля та здоров'я. - 2013. - №1 (64). - С. 12-19.

6. История атомной энергетики Советского Союза и России. Под редакцией Сидоренко М.А. Выпуск 4. М., ИздАТ, 2002 – 544 с.

7. Константинов Ю.О. Чернобыльская авария: обоснование и реализация решений по защите населения // Радиационная гигиена. - 2011. - №2. - С. 59-67.

8. Критерии для принятия решения о мерах защиты населения в случае аварий реактора. Утв. Минздравом СССР 4.08.1983 г.

9. Мозговая А.В. Социальное самочувствие и реабилитация чернобыльских ликвидаторов (к тридцатилетию катастрофы) // Теория и практика общественного развития. - 2016. - №8. - С. 22-28.

10. Нормы радиационной безопасности НРБ-76. и Основные санитарные правила работы с радиоактивными веществами и другими источниками ионизирующих излучений. – М.: Энергоатомиздат, 1981.

11. Цыб А. Ф., Иванов В. К. Чернобыльский форум: медицинские последствия аварии на Чернобыльской АЭС (комментарий российских ученых) // Радиация и риск (Бюллетень НРЭР). - 2005. - №S2. - С. 50-57.

12. Безопасность российских АЭС // Росатом Госкорпорация «Росатом»: ядерные технологии, атомная энергетика, АЭС, ядерная медицина URL: <https://www.rosatom.ru/about-nuclear-industry/safety-russian-npp>.

13. Чернобыль: истинные масштабы аварии. Совместный пресс-релиз ВОЗ/МАГАТЭ/ПРООН // Всемирная Организация Здравоохранения URL: <https://www.who.int/mediacentre/news/releases/2005/pr38/ru>.

УДК 616.5-003.829.8

Паскевич П.В., Сорокина К.Н.
СИНДРОМ БЛОХА-СУЛЬЦБЕРГЕРА
Кафедра кожных и венерических болезней
Уральский государственный медицинский университет
Екатеринбург, Российская Федерация

Paskevich P.V., Sorokina K.N.

SYNDROME OF BLOCH-SULZBERGER

Department of dermatovenereology and life safety
Ural state medical university
Yekaterinburg, Russian Federation

E-mail: polinapa97@gmail.com

Аннотация. В статье представлены данные литературы об этиологии и патогенезе, клинико-лабораторной диагностике редкого дерматоза – синдрома Блоха-Сульцбергера. Рассмотрен клинический случай данного заболевания у пациентки 1 месяца жизни, описаны данные анамнеза, клиническая картина, результаты лабораторных исследований и проведенное лечение.

Annotation. The article presents literature data on the etiology and pathogenesis, clinical and laboratory diagnosis of rare dermatosis - Bloch-Sulzberger syndrome. There is described the clinical case of this disease in a patient is 1.5 months, the data of the anamnesis, the clinical picture, the results of laboratory studies and the treatment that was carried out.

Ключевые слова: синдром Блоха-Сульцбергера, недержание пигмента, редкий дерматоз, диагностика.

Key words: Syndrome of Bloch-Sulzberger, incontinentia pigmenti, rare dermatosis, diagnostic.

Введение

Недержание пигмента (incontinentia pigmenti, синдром Блоха – Сульцбергера) – редкое генетическое заболевание, характеризующееся нарушением меланогенеза [5]. Частота встречаемости данного синдрома составляет 1: 91 000 новорожденных.

Синдром Блоха-Сульцбергера наследуется по доминантному X-сцепленному с полом механизму. Развитие пигментации обусловлено патологической проницаемостью базального слоя эпидермиса клеточной мембраны для меланина и проникновением пигмента в дерму. Мутации в X-хромосоме приводят к снижению иммунной толерантности в эктодермальных тканях, которая у гетерозиготных девочек вызывает аутоиммунную реакцию, у гомозиготных мальчиков проявляется в виде реакции по типу «трансплантат против хозяина», приводящей к летальному исходу уже внутриутробно и, как следствие, самопроизвольному прерыванию беременности.

При обзоре международной литературы было установлено, что мальчики рождаются в 2 – 3% семей. Среди многолетнего наблюдения за семьями, больными incontinentia pigmenti, отмечено рождение здоровых девочек. Установлено, что мутированный ген в 50% случаев наследуется от матери, страдающей недержанием пигмента. Выявлены два генетических локуса при синдроме Блоха-Сульцбергера [4]. При I типе ген с локализацией в хромосоме Xq11, обуславливает спорадические случаи, при II типе (семейный вариант

заболевания) ген расположен в хромосоме Xq28, что приводит к X-сцепленным доминантным мутациям в гене NEMO. Иногда мутации гена возникают *de novo*. Синдром Блоха-Сульцбергера характеризуется своеобразным стадийным течением кожного процесса, с поражением органов и систем эктодермального происхождения (зубов, глаз, нервной системы) [3].

Заболевание дебютирует у детей при рождении или в первые недели жизни. Выделяют четыре стадии поражения кожи. С рождения до 4 месяцев жизни наблюдается I стадия – воспалительная или эритематозно-везикулезная, которая характеризуется появлением на эритематозном фоне пузырьков и пузырей с плотной крышкой и прозрачным содержимым. Высыпания могут появляться волнообразно. На 6-8 неделе жизни до 6 месяцев на месте первоначальных высыпаний отмечаются плотные, продольные, с гиперкератозом лентикулярные папулы, симметричные, располагающиеся линейно, напоминающие бородавчатый невус. Данный кожный процесс соответствует II стадии недержания пигмента — гипертрофической. С 5-6 месяцев жизни и до 12 лет кожный процесс переходит в III стадию — пигментную, появляются коричнево-серые со светлыми краями гиперпигментированные высыпания в виде полосок и завихрений. С течением времени в период полового созревания и до 25-30 лет гиперпигментация спонтанно исчезает и на месте высыпаний визуализируется легкая атрофия кожи с гипопигментацией (IV стадия – атрофическая) [1].

Поражение других органов и систем при синдроме Блоха-Сульцбергера встречается в 70-80% случаев, чаще диагностируются заболевания ЦНС (спастическая параплегия, судороги, гидроцефалия) и офтальмологическая патология (косоглазие, катаракта, псевдоглиома, микроофтальмия, анофтальмия). У 65% больных наблюдаются дефекты зубов (гиподонтия, анодонтия, аномалии зубов). Реже встречается поражение костной и костно-мышечной структуры (карликовый нанизм, косолапость, деформация черепа, синдактилия, укорочение верхних и нижних конечностей).

При обследовании в общем анализе крови при первой стадии кожного процесса определяется эозинофилия, лейкоцитоз [2].

При семейном наследовании синдрома Блоха-Сульцбергера возможна пренатальная диагностика в сроке 20 – 22 недель беременности.

Специфической терапии синдрома Блоха-Сульцбергера нет. Назначается симптоматическое лечение на первых стадиях кожного процесса в виде противовоспалительных цинксодержащих препаратов и антисептических растворов для профилактики вторичного инфицирования.

Цель исследования - демонстрация клинического случая синдрома Блоха-Сульцбергера.

Материалы и методы исследования

Обзор отечественных и зарубежных литературных источников с помощью поисковых систем PubMed, Medline, SCOPUS. Применялся клинико-анамнестический метод исследования: анализ истории болезни с изучением

анамнеза, изучение клинических проявлений заболевания, анализ лабораторных методов исследования.

Результаты исследования и их обсуждение

Пациентка 1 месяц, от I беременности, срочные роды, кесарево сечение. Масса девочки при рождении – 2820 г, а рост 50 см. Оценка по Апгар – 7/8 баллов. Наследственность не отягощена. При рождении кожа красно – розового цвета, множество везикул и пузырей размером до 0,8 см, расположенных линейно на верхних и нижних конечностях, сгруппированные между собой, с серозным содержимым. На второй день жизни у ребенка отмечено распространение процесса по всему кожному покрову в виде пятен и папул, напоминающих токсическую эритему. На вторые сутки после рождения девочка была переведена в отделение патологии новорожденных лечебного учреждения города Екатеринбурга. В течение двух недель проведено следующие лабораторные и инструментальные исследования. Общий анализ крови: эозинофилы – 27%, лейкоциты – $19,4 \times 10^9$ /л. Общий анализ мочи без патологических изменений. ИФА на ЦМВ: IgM - отр, IgG – 1:1600, авидность 76,2%; ИФА на ВПГ: IgM - отр, IgG - 1:800, авидность – 95,1%; ПЦР крови на ВПГ – отрицательный. УЗИ брюшной полости – патологический изменений внутренних органов не выявлено, ЭЭГ – вариант возрастной нормы. Проведен осмотр следующими специалистами: окулист - патологии не выявлено; невролог - ППЦНС гипоксического генеза, средней степени тяжести, ранний восстановительный период, псевдокиста в КТВ слева, синдром вегетовисцеральной дисфункции, НСК в ШОП, синдром пирамидной недостаточности; инфекционист - герпетиформный дерматит. Назначено лечение: инфузионная терапия (глюкозо-солевые растворы: 25% сульфата магния, 10% глюконата кальция, 10% аминoven), иммуноглобулин №1 внутривенно, ампициллин №3 внутривенно, ацикловир №7 внутривенно, супрастин №5 внутривенно. Проведенное лечение – без эффекта. Выписана под наблюдение педиатра и невролога по месту жительства. Рекомендована консультация дерматолога. В 1 месяц пациентка осмотрена дерматовенерологом.

На момент осмотра общее состояние удовлетворительное, положение активное, сознание ясное. Температура тела $36,4 \text{ C}^0$.

Status specialis: кожный покров мраморный, умеренной влажности, нормальной температуры, тургор и эластичность в пределах возрастной нормы. На коже верхних и нижних конечностей, туловища на фоне эритемы и инфильтрации множественные везикулы и пузырьки с плотной крышкой, заполненные прозрачным содержимым, расположенные соответственно линиям Блашко. Экскориаций нет.

Диагноз: Синдром Блоха – Сульцбергера, I стадия.

Рекомендовано лечение: туширование анилиновыми красителями, цинксодержащий препарат в кремовой форме 2 раза в день, динамическое наблюдение у дерматовенеролога.

Выводы

Повышение осведомленности педиатров, неонатологов, инфекционистов, дерматологов и врачей других специальностей позволит своевременно диагностировать синдром Блоха-Сульцбергера, определять адекватную тактику терапии и алгоритм диспансерного наблюдения для выявления возможной сопутствующей патологии.

Список литературы:

1. Вислобоков А.В. Меланобластоз Блоха–Сульцбергера/А.В. Вислобоков, Т.И. Зубцова, Р.А. Хмельницкий, Т.И. Черникова// Российский журнал кожных и венерических болезней. – 2015. – № 18. – С. 26-29.
2. Джонсон Р.А. Детская дерматология. Цветной атлас, справочник. Пер. с англ / Р.А. Джонсон, Кейн Кей Шу-Мей, П.А. Лио, А. Дж. Стратигос. - М.: Бином, 2011. – 229–232 с.
3. Кудлач А.И. Синдром Блоха-Сульцбергера: этиологические, патогенетические и клинические особенности поражения центральной нервной системы/ А.И. Кудлач, Л.В. Шалькевич// Международный неврологический журнал. – 2015. – №5. – С. 9-15.
4. Azevedo F. Vesicular rash in a new born/ F. Azevedo, C. Eloy, C. Lisboa, A. Mota, A. Nogueira//Indian J. Dermatol, Venerol, Leprol. – 2009. – Т.3. – № 75. – С. 330.
5. Budel A.R. X-linked incontinentia pigmenti or Bloch-Sulzberger syndrome: a case report/ A.R. Budel, C.S. Cabral, Ade. S. Feltrim, L.A. Mestiquita, M.A. Pereira// An Bras Dermatol. – 2010. – Т.3. – №85. – С. 372.

УДК 616.58

**Перетрухина М.В., Береснева Т.А., Вишневская И.Ф.
САРКОИДОЗ КОЖИ**

Кафедра дерматовенерологии и безопасности жизнедеятельности
Уральский государственный медицинский университет
Екатеринбург, Российская Федерация

**Peretrukhina M.V., Beresneva T.A., Vishnevskaya I.F.
SARCOIDOSIS OF THE SKIN**

Department of dermatology and venereology and life safety
Ural state medical university
Yekaterinburg, Russian Federation

E-mail: peretusina@ya.ru

Аннотация. В статье представлено клиническое наблюдение женщины 42 лет, с сочетанным поражением саркоидоза легких и внутригрудных лимфатических узлов с внелегочным поражением - саркоидозом кожи.