



**Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Донецкий
государственный медицинский университет имени М. Горького» МЗ РФ
Кафедра дерматовенерологии и косметологии ФНМФО**

Пигментная ксеродерма: теория и практика

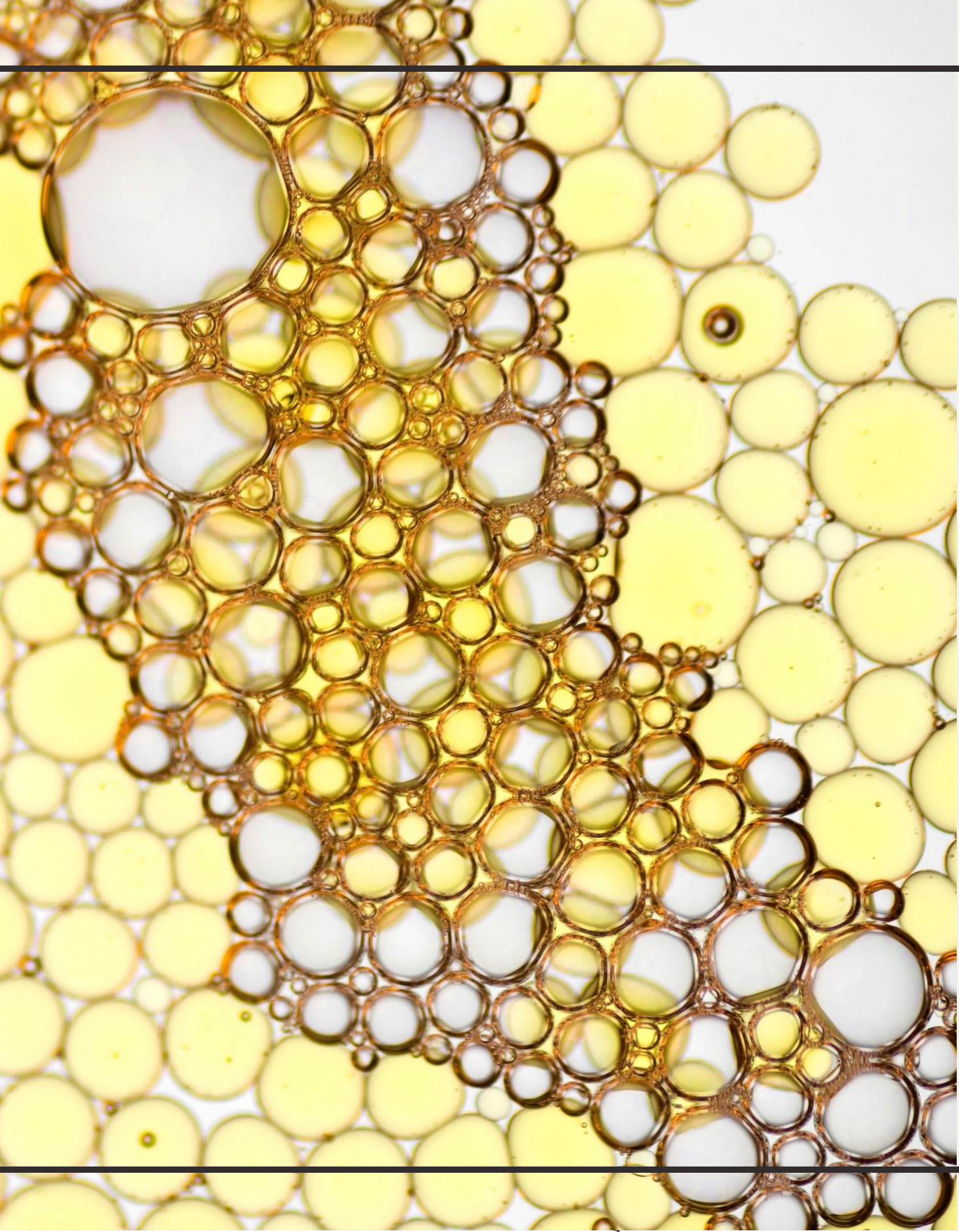
**Проф. Проценко Т.В.,
врач-ординатор 2-го года обучения
Полякова А.А.**

г. Донецк - 12.02.2025

Пигментная ксеродерма

редкое, генетически опосредованное заболевание с аутосомно-рецессивным типом наследования, характеризующееся повышенной чувствительностью кожи к повреждающему действию ультрафиолетового излучения (УФИ)





Эпидемиология

- **Впервые описана в 1874 г. Морицем Капоши**
- **Наиболее часто встречается в Японии (заболеваемость 1 случай на 22 тыс. населения)**
- **Среди лиц европеоидной расы диагностируют гораздо реже (заболеваемость - не более 1 случая на 1 млн населения)**
- **Характерна для географических, национальных и религиозных регионов, где практикуют кровнородственные браки**
- **Мужчины и женщины болеют одинаково часто**
- **В русскоязычной медицинской литературе опубликованы лишь единичные наблюдения, статистические данные о заболеваемости в России отсутствуют**



Клинические варианты

- **классический кожный вариант**
- **пигментная ксеродерма с неврологическими симптомами (нейросенсорная глухота, психические нарушения, атаксия)**
- **пигментная ксеродерма с симптомами триходистрофии**
- **пигментная ксеродерма с синдромом Кокейна**
- **цереброокулофациоскелетный синдром**



Клинические проявления

- У 75% пациентов заболевание манифестирует в возрасте от 6 мес до 3 лет, у 5% — в возрасте старше 14 лет
- Острые кожные реакции возникают не у всех пациентов и чаще — у младенцев в виде стойкой эритемы, отечности с формированием везикул — признаков солнечных ожогов кожи
- Часто в раннем детстве обнаруживают светобоязнь, родители ребенка отмечают повышенную восприимчивость к свету, слезотечение, непроизвольные почесывания век, отек и гиперемию конъюнктивы глазных яблок, раздражительность и плаксивость
- Хроническое солнечное поражение кожи развивается у всех больных и имеет характерную стадийность
- Обычно у детей в возрасте 2-х и более лет наблюдают пигментные высыпания по типу эфелидов (веснушек) или лентиго (темно- и светло-коричневого цвета пятна, диаметром до 3–5 мм на открытых участках кожи)



Клинические проявления

- В дальнейшем в этих зонах формируется картина атрофии кожи (истончение, сухость), множественные телеангиэктазии, очаги гипо- и гиперпигментации (пойкилодермия)
- Кожа становится более грубой, приобретает пестрый вид, теряет способность собираться в складку
- В области лица и головы отмечается изменение подлежащей хрящевой ткани — деформация и истончение носа, ушных раковин, уменьшение размеров носовых отверстий
- Развивается микростомия (уменьшение размеров рта), актинический хейлит
- Позже формируются гиперкератотические и веррукозные (бородавчатые) разрастания, которые расцениваются как предраковые
- Финализирует процесс стадия злокачественных опухолей

Диагностика пигментной ксеродермы включает:



- **Клинический осмотр**
- **Дерматоскопия отдельных очагов для ранней диагностики злокачественных новообразований кожи**
- **По показаниям – биопсия с последующим гистологическим исследованием**
- **Генетическое тестирование**
- **Обследование с целью раннего выявления неврологической и психической симптоматики**
- **Оценить риск развития злокачественных новообразований кожи**

Клинический случай

- Мальчик Т., 8 лет, жалобы на постоянную головную боль, боль в правом ухе, снижение слуха на правое ухо, слабость, усталость
- Проживает в Средней Азии
- С 6-месячного возраста замечена светобоязнь, с 1,5 лет появились множественные пигментные пятна типа веснушек на лице, волосистой части головы, верхней части туловища, плечах, предплечьях и кистях
- В возрасте 4 лет впервые появилась опухоль на правом веке, произведено хирургическое удаление опухоли; гистологическое заключение: плоскоклеточный рак
- Через несколько месяцев после хирургического лечения на лице появилось несколько опухолевидных разрастаний



Клинический случай

- В возрасте 5 и 7 лет отдельные опухоли хирургически удаляли, гистологически каждый раз диагностирован плоскоклеточный ороговевающий рак
- В 7 лет проведено лечение роаккутаном в дозе 25 мг/сут, циклофосфаном внутримышечно (в/м) 150/сут мг, наружно примочки с раствором этакридина лактата, фукорцин, акридерм гента - без положительной динамики
- 26.06.13 взяли биопсию кожи из области опухоли на левой половине лица; гистологическое заключение – плоскоклеточный ороговевающий рак кожи



Локальный статус



- Кожа смуглая, волосы темные, фототип III–IV
- Множественные темно- и светло-коричневые пятна разного размера (до 3–5 мм), расположенные на волосистой части головы, шее, верхней части туловища, руках и ногах
- На задней поверхности шеи темные пятна чередуются со светлыми, имеются участки гиперкератоза и атрофии кожи
- Кожа головы атрофичная; диффузное разрежение волос, отсутствие роста волос в теменной и правой височной областях
- На щеках, подбородке, лбу множественные пигментные пятна округлой и овальной формы разного размера, участки гиперкератоза и желтовато-коричневые корочки
- Кожа спинки носа и за правым ухом атрофичная, сухая, лишена пигмента

Локальный статус



- В правой височной области и на щеке округлая опухоль диаметром 6–7 см с глубокой язвой, размером 3×2×2 см в центре, на дне язвы вялые грануляции и участки некроза, небольшое количество гнойного отделяемого, по краям разрастания опухолевой ткани в виде легко кровоточащего плотного валика, покрытого желтоватой корочкой
- На лбу справа опухоль размером 2×1×1 см с неровной бугристой поверхностью, частично покрытая желто-коричневой корочкой
- Правая ушная раковина деформирована, ее внутренняя поверхность изъязвлена и покрыта корочкой
- На нижней губе округлое плотное папилломатозное опухолевидное образование, покрытое желтоватой корочкой размером 0,8 см

Лечение

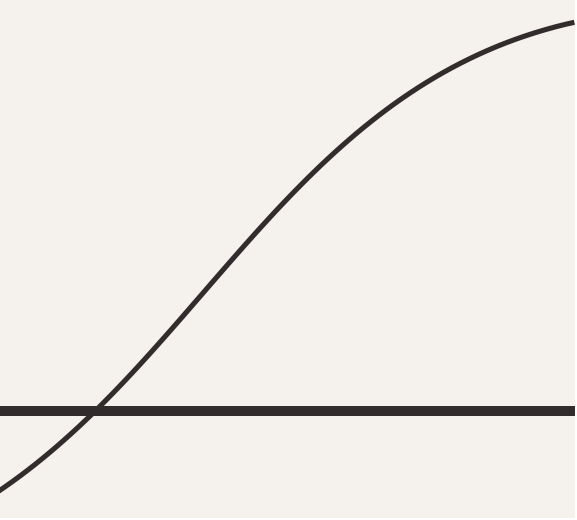
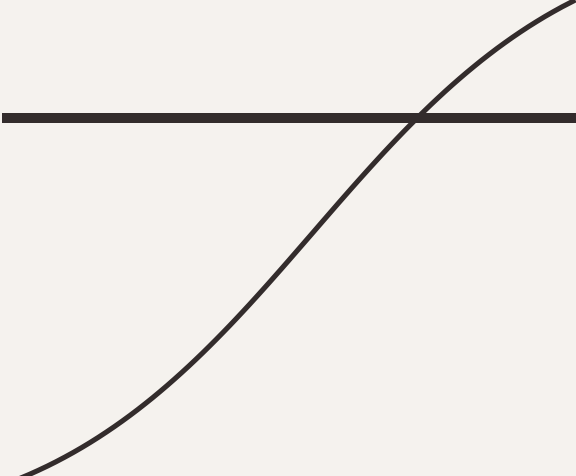


- В отсутствие специфической таргетной терапии ведение пациентов с пигментной ксеродермой основывается на профилактике онкологических заболеваний и включает:
 - - защиту кожи с использованием солнцезащитного крема
 - - ношением максимально закрывающей кожные покровы одежды, очков, головных уборов
 - - установку УФ-фильтров на окна в жилых помещениях
- При развитии опухолей - лечение у онколога с использованием лучевой терапии, химиотерапии (циклофосфан, ретиноиды)

Заключение

- **Пигментная ксеродерма - это серьезное заболевание, требующее пристального врачебного внимания, адекватного ухода и защиты кожи**
- **Ранняя диагностика как дерматоза, так и новообразований кожи, правильное лечение могут значительно улучшить качество жизни пациентов**





**Спасибо за
внимание!**