ВОПРОСЫ ДИАГНОСТИКИ СИНДРОМА КИНДЛЕРА

А.Б.Рахматов[1], Д.Х.Абдиева[2], М.К.Халдарбеков[3]

[1,2,3]Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр дерматовенерологии и косметологии Министерства здравоохранения Республики Узбекистан и кафедра дерматовенерологии Таджикского Государственного медицинского университета

DOI: 10.67620/dermajournal.1730133

Врожденный буллезный эпидермолиз (ВБЭ) представляет собой группу заболеваний, общей чертой которых является образование пузырей и ранимость кожи, ее чувствительность к любому механическому воздействию. В настоящее время ВБЭ подразделяется на следующие типы: простой, пограничный, дистрофический и синдром Киндлера, обусловленные местом образования пузырей.

При синдроме Киндлера возникают распространенные пузырные образования, формирующиеся к моменту рождения, позже развиваются характерные признаки в виде светочувствительности и пойкилодермии. Клинические проявления в виде дистрофии ногтевых пластинок и атрофических рубцов часто имитируют симптомы неостро протекающего пограничного ВБЭ. Внекожные проявления включают в себя острый колит, эзофагит, уретральные стриктуры, реже выворот век. Зубо-челюстная система особых изменений не имеет. Согласно имеющимся литературным данным часто на очагах могут развиваться осложнения в виде плоскоклеточного рака кожи. Многообразие клинических проявлений и схожесть отдельных симптомов заболевания создают определенные сложности в плане диагностики ВБЭ. Многочисленные данные по проведению методов световой микроскопии, иммуногистохимическим и электронно-микроскопическим исследованиям позволяют определять наличие, отсутствие или снижение экспрессии структурных белков кератиноцитов или базальной мембраны, а также распределение тех или иных белков в естественно образующихся или искусственно вызванных пузырях. Длительное наблюдение за 4 больными, проживающих в Узбекистане и 2 больных – в Таджикистане, показывает, что клиническая картина синдрома Киндлера отличается от дистрофической формы, при которой довольно часто регистрируются внекожные проявления генодерматоза. При синдроме Киндлера процесс носит более доброкачественный характер, когда практических у всех наблюдаемых больных наиболее выраженный признаком было явление пойкилодермии в области шеи и лица. Как и при других типах ВБЭ необходимо динамическое наблюдение за больными синдромом Киндлера, в основном использование симптоматической терапии, причем полостные элементы носят ограниченный характер, что сказывается на методах наружной терапии генодерматоза.