



Кожа новорожденных в норме и при патологии. Редкие дерматозы

Милявская Ирина Романовна доцент кафедры дерматовенерологии СПбГПМУ, к.м.н.

Особенности строения кожи новорожденных

- Эпидермис : клетки зернистого и шиповатого слоя имеют небольшие размеры
- Связь между клетками рогового слоя слабая, роговые пластинки легко отторгаются
- Дерма: граница эпидермиса и дермы сглажена
- Преобладают низкодифференцированные соединительнотканые клетки и тонкие коллагеновые волокна



Риск перкутанной абсорбции у новорожденных

Компонент	Продукт	Токсический эффект
Анилин	Анилиновые красители	Метгемоглобинемия
Резорцин	Топические антисептики	Метгемоглобинемия
Борная кислота	Детские присыпки	Рвота, диарея, судороги
Салициловая кислота	Кератолитические средства	Метаболический ацидоз, салицилизм
Изопропиловый спирт	Топический антисептик	Некрозы
Мочевина	Кератолитические эмолиенты	Уремия
Кортикостероиды	Топические кортикостероиды	Атрофия кожи, гипофункция надпочечников

Структура заболеваний кожи кожи новорожденных

- Физиологические состояния
- Пограничные состояния
- Инфекционные заболевания (бактериальные, вирусные, грибковые, паразитарные)
- Проллиферативные заболевания неясной этиологии
- Наследственные заболевания

Физиологические и пограничные состояния

- Эритема новорожденных
- Монгольские пятна
- Физиологическое шелушение
- Мраморная кожа
- Токсическая эритема
- Потница
- Гиперплазия сальных желез
- Угри новорожденных

Физиологические и пограничные СОСТОЯНИЯ



© 2007 Elsevier Inc. Weston et al. Color Textbook of Pediatric Dermatology, 4e.

Болезни кожи новорожденных

- Ограниченные врожденные дефекты (Aplasia cutis)
- Адипонекроз
- Склерема

Болезни кожи новорожденных



Пролиферативные заболевания

- Мастоцитоз
- Гистиоцитоз из клеток Лангерганса

Мастоцитоз

- Мастоцитоз – группа гетерогенных заболеваний, характеризующихся пролиферацией и скоплением тучных клеток в коже, а иногда в других органах (кости, печень, кроветворение)



Мастоцитомы



Классификация:

- Мастоцитомы
- Пятнисто-папулезный мастоцитоз (пигментная крапивница)
- Диффузный мастоцитоз

Мастоцитоз



- Положительный симптом Унны Дарье – возникновение волдыря в месте трения или давления (пигментная крапивница)

Гистиоцитоз из клеток Лангерганса



- Заболевание характеризуется диффузной или очаговой пролиферацией клеток Лангерганса
- Ребенок с мультисистемным гистиоцитозом (поражение кожи, паренхиматозных органов и системы кроветворения)

Гистиоцитоз из клеток Лангерганса



Врожденный гистиоцитоз из клеток Лангерганса



Врожденные заболевания (генодерматозы и новообразования)

- Врожденный ихтиоз
- Врожденный буллезный эпидермолиз
- Синдром недержания пигмента (Блоха- Сульцбергера)
- Невусы

Синдром недержания пигмента Блоха Сульцбергера

- Наследование доминантное Х-сцепленное с полом
- В основе синдрома лежит мутация гена NEMO, что приводит к ускоренной гибели клеток путем апоптоза
- Сочетание поражения кожи с повреждением других органов и систем эктодермального происхождения (нервной системы, глаз, зубов, волос)

Клиника

- 1 стадия – островоспалительная – эритема, пузырьки, пузыри, папулы
- 2 стадия-гиперкератотическая веррукозная
- 3 стадия пятна бурого цвета, напоминающие «брызги грязи»
- 4 стадия -атрофические гипопигментированные полосы

Характерна эозинофилия в периферической крови и в пузырях

Синдром недержания пигмента Блоха-Сульцбергера



Синдром недержания пигмента





Синдром Блоха-Сульцбергера (постзиготная мутация)

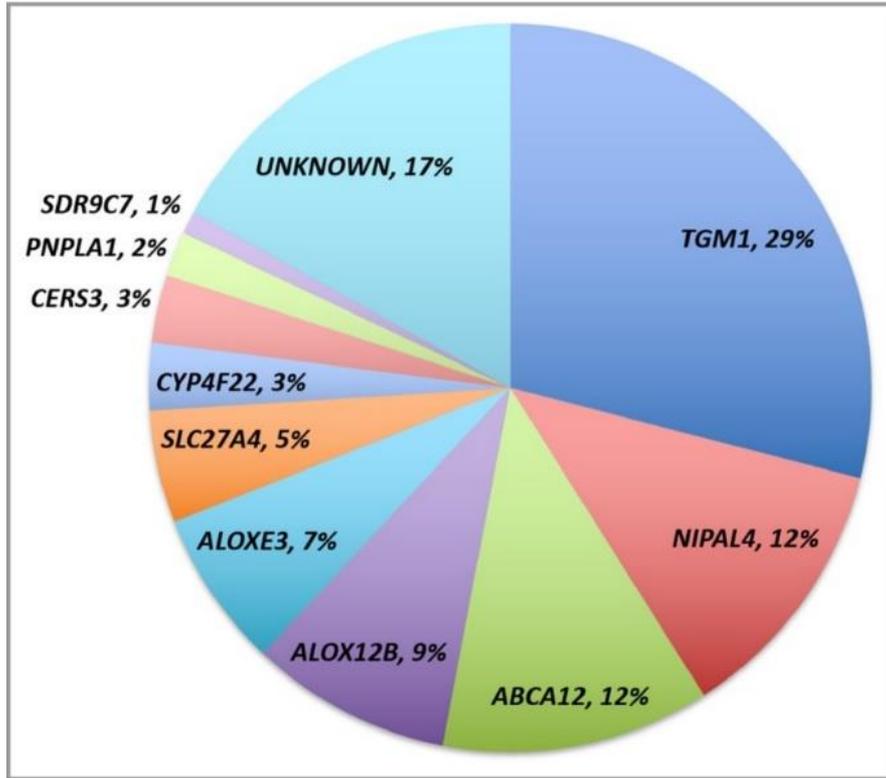


- Мальчик, высыпания с рождения, дифференциальный диагноз с герпесом
- Эозинофилия в крови 15%, в пузыре 20%

Аутосомно-рецессивный врожденный ИХТИОЗ

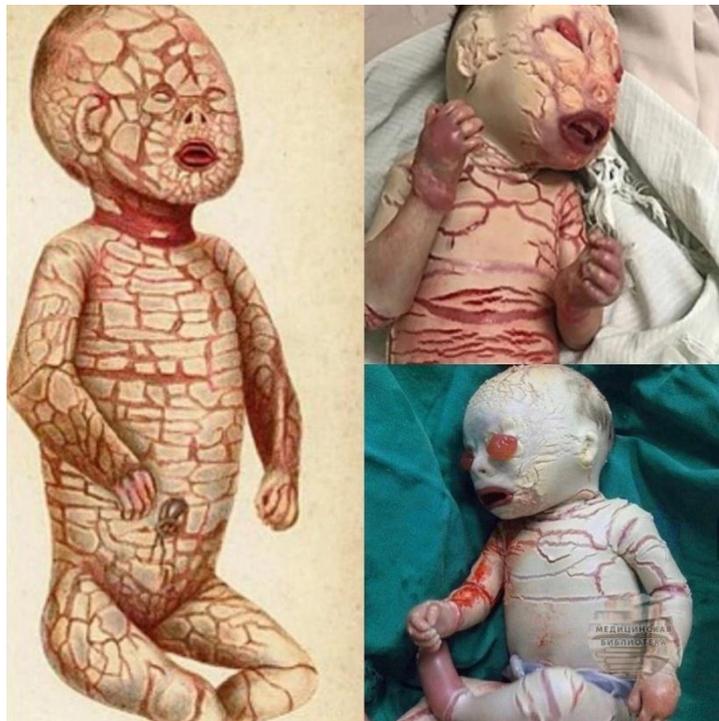
- Ихтиоз Арлекина
- Классический пластинчатый (ламеллярный) ихтиоз
1/300000
- Небуллезная врожденная ихтиозиформная эритродермия 1/100000
- Самоизлечивающийся коллоидный бэби

Этиология



- В патогенезе врожденного ихтиоза участвует более 12 генов, кодирующих белки, которые различными путями, участвуют в метаболизме и транспорте липидов в роговом слое или образовании рогового конверта

Ихтиоз Арлекина



Ихтиоз Арлекина



- Ребенок рождается недоношенным в роговом панцире, который растрескивается на пластины, напоминающие костюм Арлекина
- Наблюдаются эктропион и эклябион, деформация ушных раковин, ладонно-подошвенная кератодермия

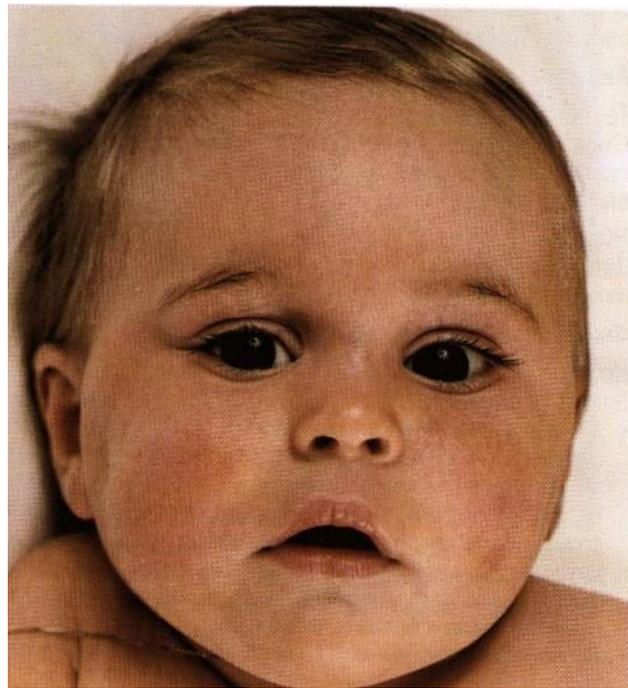
Врожденный ихтиоз – коллоидный бэби



Врожденный ихтиоз – коллоидный бэби



Коллоидный бэби (самоизлечивающийся)



Пластинчатый ихтиоз



Кератинопатические ихтиозы: Эпидермолитический ихтиоз. Врожденная буллезная ихтиозиформная эритродермия Брока



Эпидермолитический ихтиоз



Синдром Ноя-Лаксовой



- NLS – комплексная нейроэктодермальная дисплазия, включает ихтиозиформное поражение кожи по типу ихтиоз Арлекина, контрактуры и укорочение конечностей, пороки развития ЦНС, микроцефалию

Синдром Нетертона



- Синдром связан с мутацией гена *SPINK5*, кодирующего ингибитор сериновой протеазы LEKTI
- Включает ихтиозиформную эритродермию, атопический дерматит, нарушение роста волос

Врожденный буллезный эпидермолиз



Эпидермальные невусы

Органоидные

- Невус сальных желез (Ядассона)
- Комедонный невус
- Эккринный невус

Неорганойдные

- Кератиноцитанный эпидермальный невус
- Воспалительный линейный веррукозный эпидермальный невус

Лимфангиома кожная форма



Линейный гиперкератотический невус неорганоидный невус, расположен по линиям Блашко



Невус сальных желез (органоидный невус)



© 2007 Elsevier Inc. Weston et al. Color Textbook of Pediatric Dermatology, 4e



Синдром Шиммельпеннинга-Фейерштейна-Мимса -



- Синдром эпидермальных невусов-нейроэктодермальный синдром, сочетание крупного линейного невуса сальных желез(невус Ядассона) с неврологической симптоматикой(эпилепсия, задержка психического и речевого развития, поражением глаз (врожденная катаракта, колобомы радужки или сетчатки, помутнение роговицы) и опорно-двигательного аппарата

Меланоцитарные невусы



Уход за кожей новорожденных детей

- Своевременное устранение провоцирующих факторов
- Применение адекватных дермато-репаративных препаратов, способствующих быстрому заживлению поврежденной кожи и восстановлению ее защитных свойств
- Рекомендуется применение индифферентных средств , включающих декспантенол и цинксодержащие пасты

Благодарю за внимание

