

по методу Greulich W.W. (1950). У обследованных детей выявлено отставание костного возраста по сравнению с хронологическим от 10 месяцев до 3 лет 2 месяцев, которое было обусловлено наличием выраженных костно-хрящевых нарушений.

Гормональный статус у всех больных характеризовался нормальными базальными уровнями тиреотропного гормона от 0,53 до 2,77 мкМЕ/мл (норма 0,27–4,2), T_4 свободного от 14,8 до 21,1 пмоль/л (норма 12,0–22,0), кортизола от 307,3 до 591,92 нмоль/л (норма 180–650).

При исследовании инсулиноподобного фактора роста-1 (ИФР-1) у 4 пациентов отмечены значения, соответствующие показателям 95-й перцентили здоровых сверстников [8]. Анализ проведенных стимуляционных проб для определения секреции соматотропного гормона показал, что низкие пиковые значения ГР ($ГР < 10$ нг/мл) отмечены только у больного спондилоэпифизарной дисплазией, что свидетельствовало о сопутствующей соматотропной недостаточности и требовало назначения заместительной терапии ГР. У остальных пациентов стимулированная секреция соматотропного гормона соответствовала нормальным уровням [8].

Таблица 5

Лабораторные показатели ростового статуса обследованных пациентов со скелетными дисплазиями

Пациент	П.	И.	Д.	М.
Проба с инсулином, пик ГР, нг/мл	39,17	23,3	1,29	20,87
Проба с клофелином, пик ГР, нг/мл	22,33	22,87	0,48	23,72
ИФР-1, нг/мл	219,6	245,8	815,0	457,8
Костный возраст	6 лет	6 лет	8 лет 4 месяца	9 лет 6 месяцев

Все больные начали курс лечения препаратом рекомбинантного ГР.

В настоящее время не представляется возможным оценить кратковременные результаты назначенной терапии ГР и определить окончательный рост ребенка. Рассчитанный на момент обследования прогнозируемый индивидуальный рост пациента на основании костного возраста и с учетом специальных соматограмм не является достоверным. Наличие генетической гетерогенности заболевания может существенно изменить ожидаемый эффект от проводимой гормональной терапии. Если лечение препаратами ГР приведет к увеличению конечного роста больного скелетной дисплазией, то эффективность этого вида терапии должна оцениваться по критериям успеха традиционного оперативного вмешательства (удлинение конечностей) с учетом возможных метаболических осложнений и усугубления ортопедических проблем, типа сколиоза [4, 5]. Необходимо проведение долговременных рандомизированных исследований, которые позволили бы доказать, что терапия ГР является эффективным общепринятым лечением при скелетной дисплазии.

Литература

1. Дедов И.И., Тюляков А.Н., Петеркова В.А. Соматотропная недостаточность. М., 1998. С. 138–147, 212–213.
2. Bridges N.A., Hirdmarsh P.C., Brook C.G. Growth of children with hypochondroplasia treated with growth hormone for up to three years // *Horm. Res.* 1991. Vol. 36. P. 56–60.
3. Bridges N.A., Brook C.G. Progress report: Growth hormone in skeletal dysplasia // *Horm. Res.* 1994. Vol. 42. P. 231–234.
4. Hertel T., Seino Y. Skeletal dysplasias. Growth hormone therapy in children and adults. 2004. P. 61–74.
5. Hindmarsh P.C. Current indications for growth hormone therapy. Basel, Karger, 1999. P. 94–101.
6. Horton W.A., Hecht J.T., Hood O.J. et al. Growth hormone therapy in achondroplasia // *Am. J. Med. Genet.* 1992. Vol. 42. P. 667–670.
7. Okabe T., Nishikawa K., Miyamori C. et al. Growth-promoting effect of human growth hormone on patients with achondroplasia // *Acta Paediatr. Jpn.* 1991. Vol. 33. P. 357–362.

8. Ranke M.B. *Diagnostics of endocrine function in children and adolescents.* Leipzig Heidelberg, 1996. 448 p.
9. Rousseau F., Bonaventure J., Legai-Mallet L. Clinical and genetic heterogeneity of hypochondroplasia // *J. Med. Genet.* 1996. Vol. 33. P. 749–752.
10. Shohat M., Tick D., Barakat S. et al. Short-term human growth hormone treatment increases growth rate in achondroplasia // *J. Clin. Endocr. Metab.* 1996. Vol. 81. P. 4033–4037.
11. Weber G., Prinster C., Meneghei M. et al. Human growth hormone treatment in prepubertal children with achondroplasia // *Am. J. Med. Genet.* 1996. Vol. 61. P. 396–400.

Дюбкова Т.П.
БГУ

Дифференциальный диагноз атопического дерматита у детей первого года жизни

Атопический дерматит у большинства детей впервые диагностируется на первом году жизни. Начало заболевания приходится, как правило, на 2–3-й месяцы жизни. Ведущую роль в этиологии atopического дерматита (АД) у пациентов грудного возраста играют пищевые аллергены, наиболее значимы из которых – белки коровьего молока [1]. Диагноз АД у грудных детей базируется исключительно на клинических симптомах. Лабораторные методы исследования (определение в крови аллерген-специфических IgE, уровня общего IgE и др.) имеют вспомогательное значение.

Кожные тесты с пищевыми аллергенами, выполнение которых осуществимо с 6-месячного возраста, недостаточно информативны. Положительные результаты кожного тестирования свидетельствуют о наличии сенсибилизации к пищевому продукту, но не доказывают его причинную значимость в развитии болезни и, следовательно, не могут служить основанием для исключения *подозреваемого* продукта из рациона питания кормящей матери или ребенка. Отрицательные результаты кожных проб не исключают наличие пищевой сенсибилизации.

Следует отметить, что универсального метода диагностики АД *in vitro*, позволяющего подтвердить диагноз болезни с позиций доказательной медицины, до сих пор не существует. *Виновный* пищевой аллерген может быть установлен путем назначения элиминационно-провокационной диеты. Она предусматривает исключение *подозреваемого* пищевого продукта из рациона питания кормящей матери или ребенка на срок 7–14 дней с последующим его введением и оценкой симптомов обострения дерматита (зуд, покраснение кожи, мокнутие и др.).

Золотой стандарт диагностики пищевой аллергии у пациентов грудного возраста с АД – двойная слепая плацебо-контролируемая проба с пищевым продуктом [2]. Метод точен, но достаточно трудоемок, что ограничивает его использование в повседневной практике. В связи с этим определяющую роль в диагностике АД у детей первого года жизни играют клинические проявления болезни. До настоящего времени сохранили актуальность главные диагностические критерии, предложенные Hanifin J.M. и Rajka G. четверть века тому назад [3].

Для АД у детей грудного возраста характерны:

- типичная морфологическая картина и локализация поражения кожи: основной первичный морфологический элемент сыпи – папуловезикула, вторичные элементы – эрозии, трещины, корки, эксфолиации; преимущественная локализация – лицо и разгибательные поверхности конечностей;
- кожный зуд (при его отсутствии диагноз АД маловероятен);
- хроническое рецидивирующее течение;
- отягощенный atopическими заболеваниями семейный анамнез (наследственная предрасположенность к atopии);

- ранний возраст начала болезни – первые 2 года жизни.

Заболевание обычно начинается с высыпаний в области лица и волосистой части головы. На гиперемизированной, слегка отечной коже щек, подбородка появляются обильные, сливающиеся друг с другом папулы и мелкие везикулы (последние напоминают пузырьки воздуха при закипании воды). Быстро вскрываясь, пузырьки превращаются в точечные эрозии, из которых каплями сочится серозный экссудат. В результате образуются так называемые *экзематозные колодцы*. Процесс сопровождается интенсивным зудом, вынуждающим ребенка расчесывать пораженную кожу до появления кровавистого экссудата и множественных эскориаций (ссадин). Постепенно часть пузырьков подсыхает с образованием бугроватых корок. На коже волосистой части головы также появляются гиперемия, мокнутие, зуд. Возникая на одном участке кожных покровов, у грудных детей процесс быстро распространяется на другие места, прежде всего на симметричные участки. Поражаются шея, заушные складки, подмышечные впадины, предплечья, туловище, ягодичцы, голени. По мере стихания воспаления количество пузырьков уменьшается, гиперемия постепенно угасает, и на пораженных участках кожи появляется мелкое шелушение.

Один из характерных признаков АД у детей первого года жизни – полиморфизм элементов сыпи. На пораженных участках кожи одновременно выявляются папулы, пузырьки, эрозии с мокнутием, корки, мелкие чешуйки. Описанные проявления характерны для экссудативной, или *мокнущей* формы АД, которая чаще всего встречается у детей грудного возраста.

При эритематозно-сквамозной, или *сухой*, форме заболевания преобладают выраженная сухость кожи, шелушение с большим количеством мелких отрубевидных чешуек. Основным первичным морфологическим элементом сыпи – сильно зудящие, часто сливающиеся друг с другом папулы; вторичные элементы – множественные эскориации, эрозии, корки, мелкие чешуйки. Возможен переход одной формы АД в другую.

Клинические признаки заболевания и их динамика на фоне лечения нередко имеют решающее значение в дифференциальной диагностике АД с другими заболеваниями, одним из симптомов которых является поражение кожи. Для АД нехарактерна манифестация в первые 4–6 недель жизни ребенка. Экзематозное поражение кожи в период новорожденности требует исключения, прежде всего, наследственных болезней обмена веществ и первичных иммунодефицитов, а выраженная сухость кожных покровов у грудного ребенка может быть симптомом генодерматоза – вульгарного ихтиоза. Упорное течение кожного процесса с частыми обострениями, несмотря на активную противовоспалительную терапию и элиминацию причинно-значимых аллергенов, свидетельствует о необходимости пересмотра диагноза АД.

Основные заболевания, с которыми необходимо дифференцировать АД у детей первого года жизни:

1. Первичные иммунодефициты:
 - комбинированные дефекты В- и Т-лимфоцитов, гуморального и клеточного иммунитета – *синдром Вискотта-Олдрича*;
 - дефекты фагоцитоза и опсонизации – *синдром гипериммуноглобулинемии Е (синдром Джоба)*;
 - другие первичные иммунодефициты: генетически детерминированный дефицит цинка – *энтеропатический акродерматит (синдром Данболта-Клосса)*.
2. Наследственные болезни обмена веществ:
 - нарушения аминокислотного обмена – *Фенилкетонурия (болезнь Феллинга)*;
 - нарушения обмена триптофана – *болезнь Хартмана, синдром Кнаппа-Комровера*.
3. Генодерматозы – *вульгарный ихтиоз*.
4. Грибковые и паразитарные заболевания кожи:
 - *кандидоз крупных складок (опрелость, интертригинозный кандидоз)*;

- *чесотка*.

5. Неопластические заболевания – *гистиоцитозы Х*.
6. Наследственные синдромы – *синдром Дубовица*.
7. Аллергический контактный дерматит.
8. Себорейный дерматит.
9. Ранний врожденный сифилис.

Синдром Вискотта-Олдрича – сцепленный с Х-хромосомой первичный иммунодефицит. Дефектный ген картирован (Хр 11.23–Хр 11.22) [4]. Заболевание проявляется у мальчиков в первые месяцы жизни. Характерна триада симптомов: геморрагический синдром, обусловленный тромбоцитопенией, упорная экзема и рецидивирующие трудноизлечимые инфекции (вирусные, бактериальные, грибковые и др.). Отмечается склонность к лимфопролиферативным заболеваниям. Причиной высокой восприимчивости к инфекциям является комбинированный дефект клеточного и гуморального иммунитета.

Тромбоцитопения выявляется обычно при рождении или в период новорожденности. Наблюдаются петехии, экхимозы, кровотечения из слизистых оболочек. Геморрагические высыпания в виде пурпуры возможны на любом участке кожи. Затем присоединяются упорная рецидивирующая экзема и инфекционный синдром (гнойный отит, пиодермия, пневмония, инфекции мочевыводящих путей, колит, частые ОРЗ и др.). Экзематозное поражение кожи локализуется преимущественно на сгибательных поверхностях конечностей, волосистой части головы и внешне напоминает себорейный или атопический дерматит. Часто возникают множественные абсцессы. Наблюдается отставание в физическом развитии.

Основной дифференциально-диагностический критерий синдрома Вискотта-Олдрича – сочетание геморрагического синдрома и тромбоцитопении, рецидивирующих гнойных инфекций (типичен гноной отит) и экземы. АД у детей первого года жизни отличается локализацией поражения кожи (лицо, разгибательные поверхности конечностей). Диагноз первичного иммунодефицита подтверждают лабораторные данные: выраженная тромбоцитопения с нарушением характеристик тромбоцитов, низкий уровень IgM, резкое (в сотни раз) увеличение IgE, увеличение IgA, прогрессивное уменьшение Т-лимфоцитов и увеличение В-клеток [5]. Точный диагноз может быть поставлен при хромосомном анализе с применением FISH-технологии. При синдроме Вискотта-Олдрича выявляется специфический белок WASP.

Синдром гипериммуноглобулинемии Е (синдром Джоба, гипер-IgE-синдром) – первичный иммунодефицит, молекулярно-генетическая природа которого до сих пор точно не установлена. По последним научным данным, дефектный ген локализован в 4-й хромосоме. Заболевание проявляется, как правило, в первые месяцы жизни. Характерна триада симптомов: тяжелый дерматит, повторные *холодные* абсцессы кожи и подкожной клетчатки, высокий уровень общего IgE в сыворотке крови (более 2000 кЕ/л) [2, 6]. Дети с синдромом Джоба имеют особые признаки дисморфогенеза: грубые черты лица (широкая переносица, широкий курносый нос, глубоко посаженные глаза, гипертелоризм, prognatia, высокое небо), рыжий цвет волос, сверххрупкость суставов. Отмечается склонность к переломам трубчатых костей. Часто выявляются сколиоз, позднее прорезывание молочных зубов, значительная задержка или отсутствие их самостоятельной смены. Аномалии скелета и зубочелюстной системы – важный дифференциально-диагностический критерий синдрома гипериммуноглобулинемии Е. Характерна высокая восприимчивость к инфекциям, особенно вызванным *Staphylococcus aureus* и грибами.

Заболевание начинается с поражения кожи в виде гиперемии, инфильтрации, папулезных высыпаний, склонных к сливанию. Преобладает экссудативный характер сыпи. Процесс сопровождается интенсивным зудом, осложняется пиодермией. Поражаются преимущественно лицо, шея, волосистая часть го-

ловы, разгибательные поверхности конечностей, ягодицы. Гнойные очаги оставляют на коже рубцы, спайки. Отличительный признак синдрома Джоба – повторные *холодные* абсцессы кожи и подкожной клетчатки, не сопровождающиеся общей и местной воспалительными реакциями. Характерны рецидивирующие гнойные отиты, синуситы, конъюнктивиты, тяжелые повторные пневмонии (у 50% пациентов – бактериальная деструкция легких), реже – абсцессы печени и др. Особенностью гнойных процессов является отсутствие генерализации и септических состояний. Диагноз подтверждают лабораторные данные: уровень общего IgE в крови резко увеличен и может достигать нескольких десятков тысяч (до 40 000 кЕ/л), хемотаксис и фагоцитарная активность нейтрофилов снижены [7]. Необходимо повторное (минимум двукратное) выявление высоких уровней сывороточного IgE.

В отличие от синдрома гипериммуноглобулинемии E, для IgE-зависимого АД нехарактерны *холодные* абсцессы, признаки дисморфогенеза костей лицевого черепа, зубочелюстной системы и другие фенотипические особенности синдрома Джоба. Уровень общего IgE в сыворотке крови при АД не достигает столь высоких значений, как при описанном первичном иммунодефиците.

Энтеропатический акродерматит (синдром Данболта-Клоса) – генетически детерминированное заболевание с аутосомно-рецессивным типом наследования. В основе лежит нарушение всасывания цинка и его внутриклеточного транспорта вследствие дефекта низкомолекулярного цинксвязывающего лиганда. Цинкдефицитное состояние ведет к нарушению функционирования иммунной системы с резким снижением резистентности к инфекциям и их склонностью к рецидивирующему (хроническому) течению. В связи с этим по современной классификации генетически обусловленный дефицит цинка относят к группе первичных иммунодефицитов [5].

Клинически заболевание проявляется поражением кожи и слизистых оболочек, желудочно-кишечными расстройствами, изменениями со стороны центральной нервной системы (задержка развития эмоциональной сферы, нарушение поведенческих реакций и др.). Симптомы развиваются обычно в первые месяцы жизни ребенка. Начало болезни нередко совпадает с прекращением грудного вскармливания (в женском молоке содержится цинксвязывающий лиганд).

Кожа поражается преимущественно вокруг естественных отверстий (рта, ануса), в области кожных складок: в локтевых сгибах, подколенных ямках, складках лучезапястных и межфаланговых суставов, в дистальных отделах конечностей (пальцы кистей, стоп). Высыпания везикуло-буллезные или эритематозно-экссудативные. Пузырьки и пузыри сгруппированы, содержимое их серозное или гнойное. Элементы сыпи склонны к сливанию. Симптом Никольского отрицательный. На месте пузырей, покрытых серозно-гнойными корками, могут возникать очаги поражения наподобие бляшек с пластинчатым псориазоподобным шелушением. При длительном существовании таких очагов в дистальных отделах ног могут образовываться длительно незаживающие эрозивно-язвенные участки. Часто в процесс вовлекаются слизистые оболочки с развитием хейлита, стоматита, глоссита, блефарита, конъюнктивита со светобоязнью, у девочек – также вульвита. В углах рта образуются трещины, эрозии, губы отечны. Нарушается рост волос, бровей, ресниц. Нередко деформируются ногти (дистрофия).

При энтеропатическом акродерматите обязательно поражается желудочно-кишечный тракт (ЖКТ). Характерный симптом – диарея. Стул обильный, испражнения пенные.

АД отличается от энтеропатического акродерматита характером и локализацией поражения кожи. Основным диагностическим критерий энтеропатического акродерматита – связь высыпаний вокруг естественных отверстий с поражением ЖКТ. Диагноз подтверждают низкий уровень цинка в крови и поло-

жительная динамика симптомов на фоне лечения препаратами цинка (цинктерал и др.). Достоверный критерий цинкдефицитного состояния – снижение уровня металлотioneина (транспортного белка) в крови и прирост концентрации цинка в сыворотке крови после приема препаратов цинка.

Фенилкетонурия (болезнь Феллинга) – генетически детерминированная ферментопатия с аутосомно-рецессивным типом наследования. Мутантный ген, отвечающий за синтез фермента фенилаланингидроксилазы, картирован (12q22–q24), идентифицирован и секвенирован (определена последовательность нуклеотидов) [8].

Основные проявления болезни обусловлены токсическим поражением центральной нервной системы продуктами метаболизма аминокислоты фенилаланина. Ведущий клинический симптом – прогрессирующая умственная отсталость (при отсутствии специальной диеты). У новорожденных возможны судороги, гиперкинезы, тремор. Поражение кожи наблюдается у половины больных фенилкетонурией. Высыпания экземопоподобные, внешне напоминают проявления АД, но отличаются болезненностью [2]. Характерна фоточувствительность, наблюдаются гиперкератозы ладоней и подошв. Большинство детей имеет светлые волосы, голубые глаза. Кожа слабо пигментирована, что обусловлено ограниченной способностью превращения фенилаланина в тирозин из-за метаболического дефекта. Дифференциальный диагноз с АД основан на учете симптомов поражения нервной системы и результатов биохимического исследования крови и мочи. При фенилкетонурии в моче определяется фенилпировиноградная кислота, в крови – высокое содержание фенилаланина. Уровень тирозина в крови снижен.

Наследственные нарушения обмена триптофана объединяют синдромы, связанные с дефектами транспорта триптофана на уровне клетки (синдром Хартнапа), и синдромы, обусловленные энзимными дефектами (синдром Кнаппа-Комровера). Тип наследования – аутосомно-рецессивный. Общие признаки обоих синдромов – поражение кожи и психоневрологические нарушения.

Синдром (болезнь) Хартнапа проявляется обычно в первые месяцы жизни. На открытых участках кожи развивается пеллагроподобный дерматит, фотодерматоз. Поражаются преимущественно лицо, шея, разгибательные поверхности конечностей. Вначале возникает диффузная эритема, затем на ее фоне появляются пузыри, заполненные серозным или геморрагическим содержимым. После их вскрытия образуются эрозии, покрытые кровянистыми корками, затем развивается шелушение, а на носу – характерные атрофические изменения (напоминающие кожу стариков) и небольшие рубчики. Неврологические симптомы: спонтанный нистагм, пирамидная симптоматика, интенционный тремор, мозжечковая атаксия.

Лабораторные данные (хроматография аминокислот мочи и крови, нагрузочный тест с триптофаном) подтверждают диагноз и являются основным дифференциально-диагностическим критерием в сложных клинических ситуациях. Обнаруживаются генерализованная гипераминоацидурия (без повышения концентрации аминокислот в крови) и повышенная секреция с мочой индольных соединений. Нагрузочный тест с триптофаном демонстрирует плоскую кривую триптофана в крови.

При **синдроме Кнаппа-Комровера** кожные симптомы напоминают симптомы дефицита витамина B₆. Неврологические расстройства характеризуются повышенной нервной возбудимостью, судорожными припадками, нарушением поведенческих реакций. Для диагностики ферментопатии необходимы нагрузочный тест с триптофаном, тест на ксантуреновую кислоту (экскреция ее с мочой повышена) [2].

Вульгарный ихтиоз – генетически детерминированное заболевание с аутосомно-доминантным типом наследования. Проявляется на первом году жизни, но не ранее трехмесячного возраста. Поражается кожа туловища, конечностей (за исклю-

чением крупных складок, ладоней, подошв, живота). Характерна выраженная сухость кожи (без эритемы!), шелушение, особенно на боковых поверхностях туловища. Кожа становится шершавой, с большим количеством чешуек, приобретает грязно-серый цвет. Значительно снижены пото- и салоотделение. В зависимости от клинической формы вульгарного ихтиоза чешуйки могут быть различного цвета и размеров: от мелких тонких белых отрубевидных до крупных толстых темных. Наличие чешуек – патогномоничный симптом вульгарного ихтиоза. Преимущественная локализация процесса у детей первого года жизни – разгибательные поверхности конечностей (особенно область локтевых и коленных суставов), лодыжки, спина (область крестца). Может быть вовлечена кожа щек, лба, которая позднее очищается от чешуек.

Различают несколько клинических форм вульгарного ихтиоза. Наибольшие трудности возникают при дифференциальной диагностике АД с легкой формой ихтиоза – *ксеродермой*. Она проявляется обычно на 3–6-м месяцах жизни сухостью кожи и отрубевидным шелушением, в процессе которого образуются нежные мелкие чешуйки, напоминающие муку или отруби. Шелушение отчетливо прослеживается в виде мучнисто-белой полосы при проведении по коже шпателем (дополнительный диагностический прием) [9]. При наличии более выраженного шелушения и сухости кожи с обилием пластинчатых чешуек диагностируют *простой ихтиоз*. Среднетяжелые и тяжелые формы вульгарного ихтиоза обычно не требуют дифференциального диагноза с АД, так как имеют отчетливые клинические проявления.

Важный отличительный признак вульгарного ихтиоза – отсутствие воспалительных явлений со стороны кожи. Преобладают ее сухость, шершавость, шелушение с образованием чешуек. Не поражается кожа подмышечных впадин, локтевых и подколенных сгибов, паховые и другие крупные складки. Интактной остается область половых органов и живота. При вульгарном ихтиозе наблюдается положительный эффект наружной кератолитической терапии, при АД – топических глюкокортикостероидов. В пользу АД свидетельствует также наличие атопических заболеваний у родителей и сибсов пациента. Но необходимо помнить о возможном сочетании обоих заболеваний у детей грудного возраста, в связи с чем клиническая картина может включать симптомы как АД, так и вульгарного ихтиоза.

Кандидоз крупных складок (опрелость, интертригинозный кандидоз) начинается с появления в глубине складок мелких пузырьков с вялыми крышками. При их вскрытии образуются обширные эрозированные поверхности темно-красного цвета, резко отграниченные от окружающей кожи. Участки поражения имеют фестончатые края, окаймленные бордюром из белесоватого отслаивающегося мацерированного эпидермиса. У детей первого года жизни поражаются преимущественно межъягодичные и паховые складки, реже – подмышечные складки. Характерный признак интертригинозного кандидоза, отличающий его от АД, – наличие мелких *дочерних* очажков (отсевов), сконцентрированных вокруг основного очага. Диагноз подтверждают результаты микроскопического исследования (обнаружение кандид в нативных препаратах). Наблюдается также положительный эффект наружной терапии, включающей противогрибковые средства.

Чесотка – контактное заболевание, вызываемое чесоточным клещом. В последние годы растет число случаев чесотки у детей первого года жизни, но ее диагностика, как правило, несвоевременна. АД – самый распространенный ошибочный диагноз. Основным клиническим симптомом чесотки – кожный зуд, усиливающийся вечером и ночью. Нередко он является первым признаком заболевания. Для чесотки характерно появление на коже парных и рассеянных точечных узелково-пузырьковых высыпаний (папуловезикул), чесоточных ходов и ссадин от расчесов кожи. Чесоточные ходы представляют собой стрихопо-

добные пунктирные линии сероватого цвета длиной от 2 мм до 1–2 см. Часто их можно обнаружить в области лучезапястных суставов и в межпальцевых складках кисти. Из-за расчесов на месте высыпаний образуются эрозии, кровянистые корки. Более чем у 80% детей чесотка осложняется вторичной пиококковой инфекцией, что приводит к появлению фликтен, гнойных корок, пустул и значительно затрудняет диагностику.

Чесоточный клещ предпочитает участки кожи с тонким роговым слоем (межпальцевые складки кисти, сгибательная поверхность лучезапястных суставов, область подмышечных впадин, бедер, живота, ягодиц, мошонка и половой член). У грудных детей чесотка может иметь иную локализацию: поражаются внутренние края стоп, подошвы, ладони, ягодицы, лицо, волосистая часть головы. Преобладает экссудативный характер сыпи.

Основные отличительные признаки чесотки от АД: парное расположение папуловезикул, наличие чесоточных ходов, излюбленная локализация, усиление зуда ночью, появление зудящих высыпаний у нескольких членов семьи [10]. Для подтверждения диагноза производится соскоб кожи с целью обнаружения чесоточного клеща.

Гистиоцитозы X – группа заболеваний с неизвестной этиологией, в основе которых лежит диффузная или очаговая пролиферация макрофагов во внутренних органах, коже, лимфоузлах, костном мозге, костях и др. АД требует дифференциального диагноза с синдромом (болезнью) Эбта-Леттерера-Сиве, который проявляется обычно в грудном возрасте. Это гистиоцитоз со злокачественным течением и неблагоприятным прогнозом, имеющий общий с АД симптом – поражение кожи.

При синдроме Эбта-Леттерера-Сиве поражаются преимущественно волосистая часть головы, туловище. Болезнь проявляется множеством мелких лихеноидных шелушащихся папул с геморрагическим компонентом. В их центре развивается некроз, в дальнейшем формируются мелкие рубчики [11]. Характерно также поражение кожных складок. Отмечаются гиперемия, шелушение, возможны изъязвления кожи. В связи со спленомегалией, как правило, развивается гиперспленизм, проявляющийся тромбоцитопенией и перемежающейся тромбоцитопенической пурпурой. Наличие геморрагического синдрома – важный дифференциально-диагностический критерий гистиоцитоза. Наряду с поражением кожи при синдроме Эбта-Леттерера-Сиве отмечаются множественные очаги деструкции в костях черепа, конечностей, в ребрах, ключицах, лопатках. На рентгенограмме они напоминают географическую карту. Выражена гепатоспленомегалия. Диагноз гистиоцитоза подтверждают биопсия кожи и стерильная пункция.

Синдром Дубовица имеет схожий с АД признак – шелушение кожи, особенно выраженное в области лица и сгибательных поверхностей конечностей. Нередко это служит причиной ошибочной диагностики. Основным дифференциально-диагностическим критерием – комплекс наследственных аномалий (тип наследования – аутосомно-рецессивный), характерных для синдрома Дубовица: прогрессирующая микроцефалия (облигатный признак), гипоплазия надбровных дуг, широкая переносица, односторонний птоз, микрогнатия, отсутствие верхних резцов и др. Дети с синдромом Дубовица отстают в умственном и физическом развитии (преобладает дефицит массы).

Аллергический контактный дерматит является следствием непосредственного контакта с кожей веществ, обладающих сенсибилизирующими свойствами. У детей первого года жизни причиной могут быть средства ухода за кожей (крем, мыло), пластмасса (*горшечный* дерматит), одноразовые детские подгузники (Pampers и др.), латекс (резиновые детские игрушки, соски).

В месте контакта возникают эритема и отечность кожи, появляются папулезные и везикулезные высыпания, склонные к группированию, иногда – буллезные элементы. Возможно образование эрозий, из которых сочится прозрачное содержимое. Кожа инфильтрирована, характерно мокнутие. Высыпания со-

проводятся зудом, жжением. При локализации воспаления в области промежности и половых органов усиливается жжение после дефекации и мочеиспускания. В отличие от АД, при устранивании контакта с сенсибилизирующим агентом, процесс быстро подвергается обратному развитию.

Себорейный дерматит – генетически детерминированное заболевание, характеризующееся нарушением функции сальных желез, количественными и качественными изменениями кожного сала. У грудных детей поражаются участки кожи, богатые сальными железами: волосистая часть головы, верхняя часть груди, область между лопатками, естественные складки: заушные, носогубные, нососечные, подмышечные, паховые и др. Начальные проявления возникают, как правило, в первые недели жизни ребенка, иногда – в конце первого месяца. Основную этиологическую роль играют патогенные грибы *Pityrosporum ovale*.

При себорейном дерматите волосистой части головы на фоне гиперемии и инфильтрации образуется корковидное скопление жирных чешуек серовато-желтоватого цвета. Очаги имеют четко очерченные границы. Зуд выражен умеренно. В естественных складках кожи отмечаются яркая гиперемия, мацерация эпидермиса, трещины. Мокнутие выражено слабо. В глубине складок выявляются шелушащиеся пятна и сливные милиарные папулы, покрытые по периферии серовато-желтоватыми чешуйками. Себорейный дерматит у грудных детей характеризуется самопроизвольным разрешением. Регрессия высыпаний обычно происходит к трехмесячному возрасту. От АД заболевание отличается как локализацией, так и характером поражения кожи. Основным клиническим симптом себорейного дерматита – скопление обильных жирных желтоватых чешуек. Указания на атопические заболевания в семье, как правило, отсутствуют.

Ранний врожденный сифилис чаще проявляется в первые 2 месяца жизни, хотя развитие симптомов возможно и сразу после рождения. Один из признаков заболевания – поражение кожи. Оно может быть распространенным или ограничиваться аногенитальной областью, ладонями, подошвами.

АД требует дифференциального диагноза, прежде всего, с *диффузной папулезной инфильтрацией Гохзингера*, которая проявляется обычно на 8–10-й неделях жизни ребенка. Типичная локализация процесса – область лица, ладоней, подошв, ягодиц. На лице поражается преимущественно кожа вокруг рта и на подбородке, реже – в области рта и надбровных дуг. Сначала появляются отдельные пятна или возникает диффузная эритема. Затем кожа уплотняется, утолщается, приобретает темно-красный цвет. Сифилитический инфильтрат вокруг рта прерывается глубокими трещинами, образующимися при плаче и сосании ребенка. Губы отечны, утолщены. Через 2–3 месяца даже без лечения диффузная инфильтрация разрешается, но на месте глубоких трещин в углах рта формируются радиальные рубцы – характерный отличительный признак раннего врожденного сифилиса [9].

Важным дифференциально-диагностическим критерием является также *сифилитическая пузырчатка*, которая в последние годы стала регистрироваться у грудных детей чаще, чем диффузная инфильтрация Гохзингера и папулезные сифилитические элементы. Пузыри заполнены серозно-гнойным содержимым, напряжены, расположены симметрично. Их излюбленная локализация – ладони, подошвы, сгибательная поверхность предплечья и голени, реже – туловище. После вскрытия пузырей образуются участки мокнутия, окруженные остатками покрывшейся пузырей, эрозии. Сифилитическая пузырчатка – достоверный признак раннего врожденного сифилиса. В содержимом пузырей и папулах диффузной инфильтрации обнаруживаются бледные трепонемы. Диагноз подтверждают положительные серологические реакции на сифилис [12].

Для раннего врожденного сифилиса характерен *сифилитический насток* с обильным гноющим отделяемым. Он может быть

единственным ранним проявлением заболевания. У 85% детей в первые 3 месяца жизни выявляются *сифилитические остеохондриты* длинных трубчатых костей конечностей (чаще верхних). Они сохраняются до 12 месяцев жизни. Указанные клинические симптомы нехарактерны для АД. Для дифференциального диагноза важен также анамнез (сифилис у матери).

Таким образом, дифференциальный диагноз АД у детей первого года жизни в ряде случаев является трудной задачей. Это обусловлено, в первую очередь, спецификой возраста пациентов. Его отличительная особенность – разнообразие патологии, протекающей с поражением кожи. Речь идет о врожденных и наследственных заболеваниях (нарушения обмена веществ, ранний врожденный сифилис и др.), болезнях с наследственным предрасположением (АД), приобретенных болезнях кожи различной этиологии (грибковые, паразитарные, бактериальные). Дифференциальный диагноз требует анализа всех клинических признаков болезни, прежде всего – правильной оценки первичного морфологического элемента сыпи. Наряду с кожными проявлениями необходимо учитывать симптомы поражения других органов и систем (ЖКТ, костно-суставного аппарата, нервной системы). И, наконец, диагностика многих болезней основана на сопоставлении клинической картины с результатами цитологических, иммунологических, биохимических и других лабораторных методов исследования. Они являются одновременно важными дифференциально-диагностическими критериями различных форм патологии, протекающей с поражением кожи.

Литература

1. Жерносок В.Ф., Дюбова Т.П. Пищевая аллергия у детей первого года жизни: Учеб.-метод. пособие. Мн., 2006. 43 с.
2. Современная стратегия терапии атопического дерматита: программа действий педиатра: Сопласительный документ Ассоциации детских аллергологов России. М., 2004.
3. Hanifin J.M., Rajka G. Diagnostic features of atopic dermatitis // *Derm. Venereol.* 1980. Vol. 92. P. 44–47.
4. Иммунодефицитные состояния / Под ред. В.С. Смирнова, И.С. Фрейдлина. СПб., 2000. 568 с.
5. Михайленко А.А., Коненков В.И., Базанов Г.А., Покровский В.И. Руководство по клинической иммунологии, аллергологии, иммуногенетике и иммунофармакологии / Под ред. В.И. Покровского. Т. 1. Тверь, 2005. 512 с.
6. Grimbacher B., Holland S.M., Puck J.M. Hyper-IgE syndromes // *Immunol. Rev.* 2005. Vol. 203. P. 244–250.
7. Новиков Д.К., Новикова В.И., Янченко В.В. Первичные иммунодефицитные болезни. Витебск, 2006. 57 с.
8. Заяц Р.Г., Рачковская И.В. Основы общей и медицинской генетики: Учеб. пособие. Мн., 1998. 255 с.
9. Кожные и венерические болезни: Руководство для врачей / Под ред. Ю.К. Скрипкина, В.Н. Мордовцева: В 2 т. Т. 1. М., 1999. 880 с.
10. Скрипкин Ю.К., Селицкий Г.Д., Федоров С.М., Хубиева Ф.В. Болезни кожи и инфекции, передаваемые половым путем: Справочник. М., 2006. 544 с.
11. Горланов И.А., Леина Л.М., Миляевская И.Р. Ошибки в диагностике атопического дерматита у детей // *Аллергология*. 2004. № 4. С. 58–61.
12. Панкратов В.Г., Панкратов О.В. Серологическая диагностика сифилиса: клиническая интерпретация результатов отдельных тестов и их сочетаний // *Здоровье*. 2005. № 4. С. 5–8.

Волкова О.Н., Сукало А.В.
БГМУ

Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь у детей

Органы пищеварения – второе по уязвимости для болезней (после органов дыхания) место в детском организме. Большую часть болезней, поражающих эти органы, можно отнести к так называемым болезням цивилизации, число которых в