

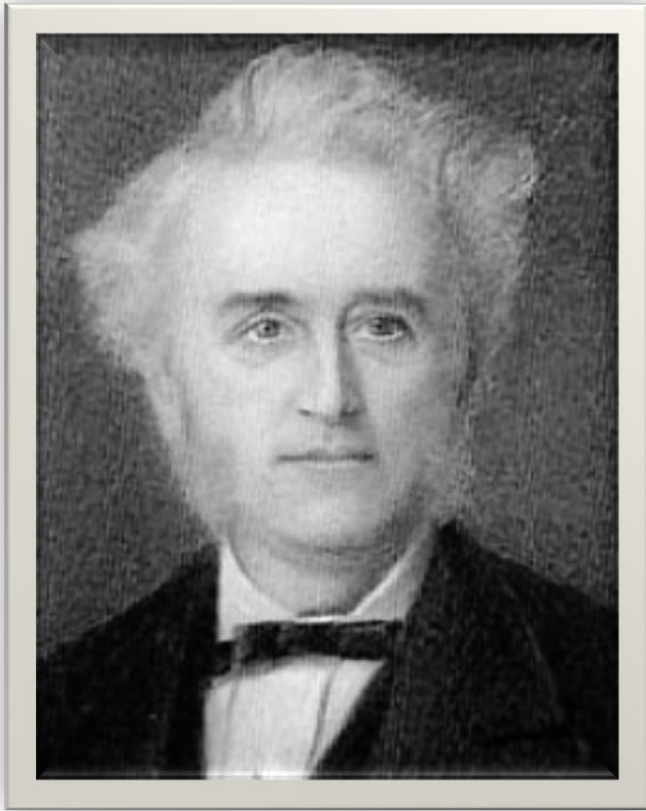


ГОО ВПО ДОНЕЦКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ  
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМ. М. ГОРЬКОГО  
Кафедра педиатрии №3

## ***Атопический дерматит у детей с синдромом Дауна***



д.мед.н., доц. Дубовая А.В.  
доц. Бордюгова Е.В.,  
асс. Науменко Ю.В.  
Донецк 15 сентября 2021 г.



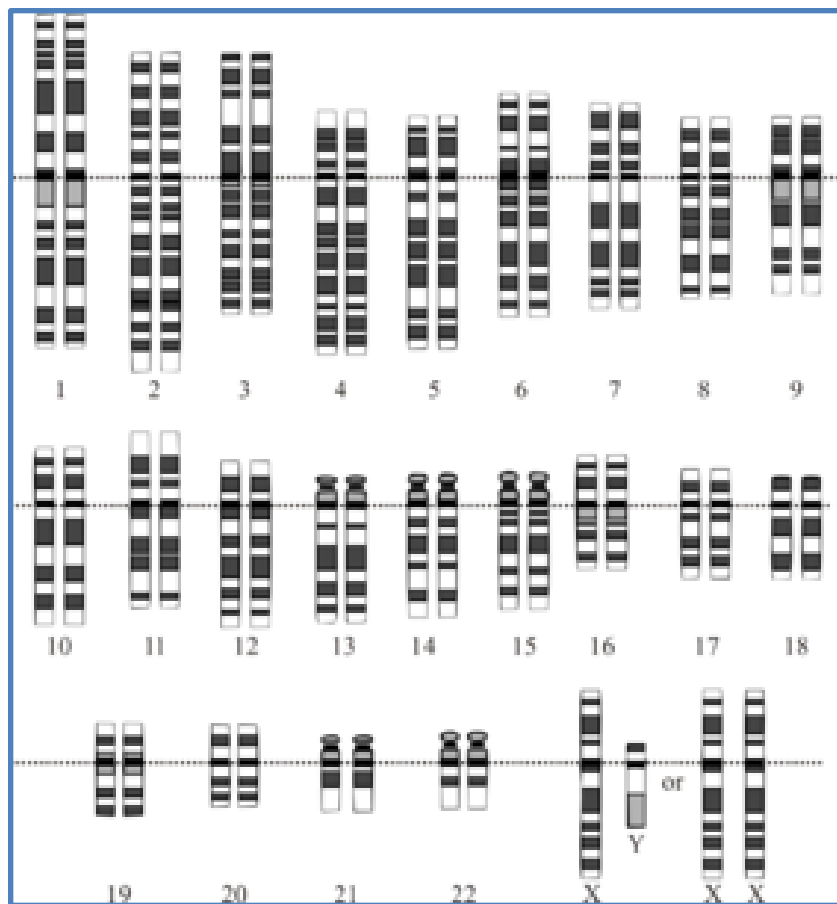
Джон Лэнгдон Даун (1828-1896)

- **Синдром Дауна** (МКБ 10: Q90.0; OMIM: 190685) - наиболее частый, хорошо диагностируемый, и достаточно изученный хромосомный синдром, вызванный наличием трех копий всей 21-й хромосомы или ее части.
- Диагностика синдрома основывается на характерном фенотипе в сочетании с дефицитом интеллекта.
- Верифицируется диагноз цитогенетически.
- Впервые синдром был описан в 1866 г. Джоном Лангдоном Дауном у детей, рожденных от разных матерей, но имеющих схожие внешние черты, как «умственная отсталость у пациентов с высокой чувствительностью к инфекциям и низкой продолжительностью жизни».

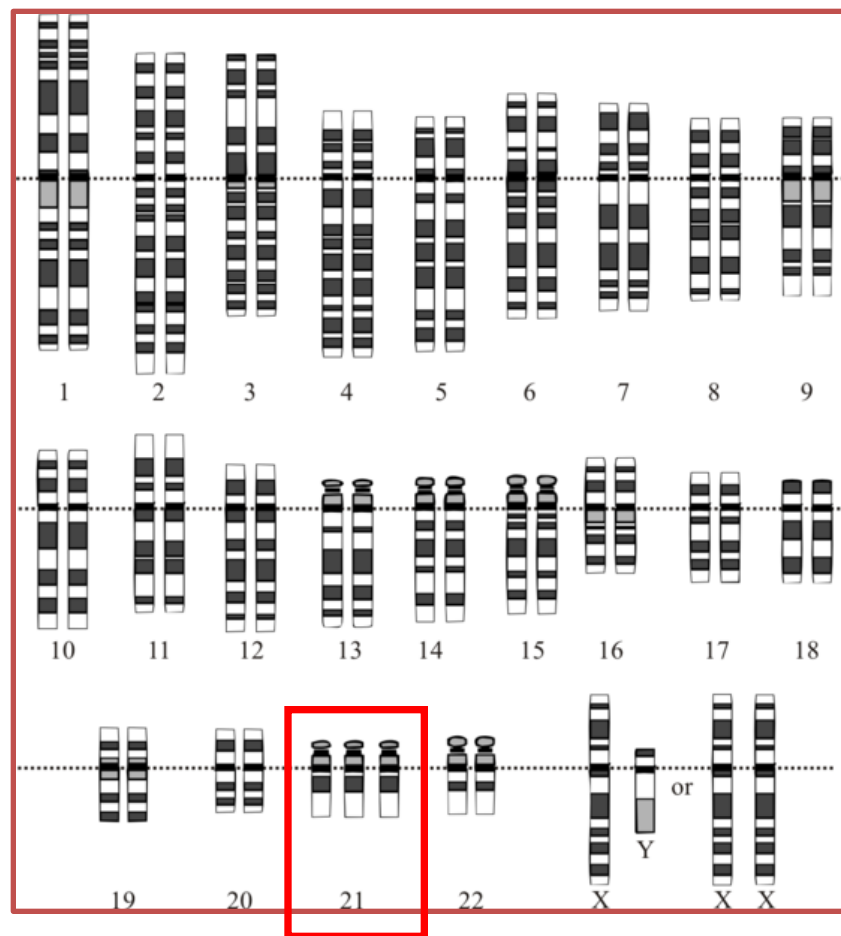
# Кариотип человека



Нормальный  
набор хромосом



Набор хромосом при  
болезни Дауна



# Фенотипические признаки синдрома Дауна

Признак	Частота встречаемости
«плоское» лицо	90%
брахицефалия	81%
кожная складка на шее у новорожденных	81%
антимонголоидный разрез глаз	80%
эпикант	80%
аркообразное небо	58%
короткие конечности	70%
низкий рост	100%
деформация грудной клетки	26,9%
короткие и широкие кисти	64,4%
клинодактилия V пальца	56%
катаракта	12%
косоглазие	54%



# Синдром Дауна (СД): проявления и сопутствующая патология (1)



Дети с СД без врожденных пороков развития -	45,33%.
Врожденные пороки сердца при СД -	45,51%,
из которых наиболее часто встречается ДМПП -	30,28%,
ООАВК -	23,95%.



## **Синдром Дауна: проявления и сопутствующая патология (2)**

Врожденные аномалии желудочно-кишечного тракта -	4,86%,
почек -	20,65%.
Патология щитовидной железы -	50,0%,
ортопедические нарушения -	37,0%,
обструктивное апноэ во сне -	34,82%,
нарушения рефракции -	33,52%.

# ***Синдром Дауна: проявления и сопутствующая патология (3)***

## ***Синдром Дауна – заболевание, ассоциированное с целиакией.***

- Исключение диагноза целиакия требуют: разжиженный стул, трудно купируемый запор, медленный рост/потеря массы тела, боль или вздутие в животе, изменения или отклонения в поведении.
- Целиакия может повлиять на поведение.
- Целиакию регистрируют у детей с синдромом Дауна в 3,7% наблюдений.
- При синдроме Дауна о возможности целиакии следует помнить всегда, и она может проявиться не только в первый год жизни, не обязательно клиническая манифестация по времени связана с моментом введения злакового прикорма.
- Рекомендуют пошаговый алгоритм диагностики целиакии с оценкой клинических показателей, определением серологических маркеров, HLA DQ2, DQ8, морфологическим исследованием биоптатов слизистой 12-перстной кишки.

# ! Дети с болезнью Дауна нуждаются в дерматологической помощи:

- младшего возраста (6 месяцев до 7 лет) - 80,0%,
- дети старшего возраста (7-16 лет) - 95,0%.

У детей с болезнью Дауна младшего и старшего возраста наблюдается:

- вульгарный ихтиоз и ониходистрофии - 66,7%,
- контагиозный моллюск - 20,0%,
- стрептококковая пиодермия - 20,0%,

## ***атопический дерматит:***

- у детей младшего возраста - 80,0%,
- у детей старшего возраста - 52,0%.



# **Синдром Дауна: проявления и сопутствующая патология (3)**

У детей с болезнью Дауна в старшем возрасте появляются

невусы	- 55,6% ,
витилиго	- 13,3%,
гипотрофические рубцы и патомимии	- 3,3%,
угревая болезнь	- 38,3%.





- Экспрессивность клинических проявлений atopического дерматита у детей с болезнью Дауна с возрастом снижается.
- До 7 летнего возраста преобладают эритематозно-сквамозные формы atopического дерматита.
- В возрасте 7-16 лет atopический дерматит проявляется в эритематозно-сквамозной форме с лихенификацией.

# Клинический случай (1)

Ребенок Иван, 2 лет 10 мес., находится под наблюдением с рождения.

- Мальчик от III беременности, протекавшей на фоне угрозы прерывания в 6-8 нед., 22-24 нед. В 18 нед., по данным УЗИ, размеры шейной складки выше нормы, угроза преждевременных родов.
- Роды II преждевременные (36 недель), путем кесарева сечения (ножное предлежание).
- Масса тела при рождении - 2830,0 г. длина- 48 см, окр. головы - 32 см, окр. грудной клетки – 33 см, оценка по шкале Апгар- 7/8 баллов.
- К груди приложен на 3-и сутки.
- НСГ на 5-е сутки жизни: Эхо-признаки незрелости структур головного мозга.

## Клинический случай (2)

- В связи с клинической картиной (монголоидный разрез глаз, кожная складка на шее, эпикант, плоский затылок, мышечная гипотония, «лягушачий живот», поперечная ладонная складка, низко расположенные ушные раковины, «плоское» лицо) ребенку проведено цитогенетическое исследование хромосомного набора.
- Выявлена хромосомная патология - трисомия 21 хромосомы.
- Консультирован генетиком в Республиканском специализированном центре медицинской генетики и пренатальной диагностики: «Синдром Дауна».

## Клинический случай (3)

Врожденный порок сердца выявлен в роддоме.

•**Эхо-КГ в роддоме:** перимембранозный ДМЖП 0,45\*0,5 м с аневризмой,  $\Delta p$  ЛЖ/ПЖ 60 мм рт.ст. ООО 0,4 см, ОАП 0,16 см. Умеренная дилатация камер сердца. Недостаточность ТК I-II ст. Давление в ЛА по ТР 38,0 мм рт.ст.

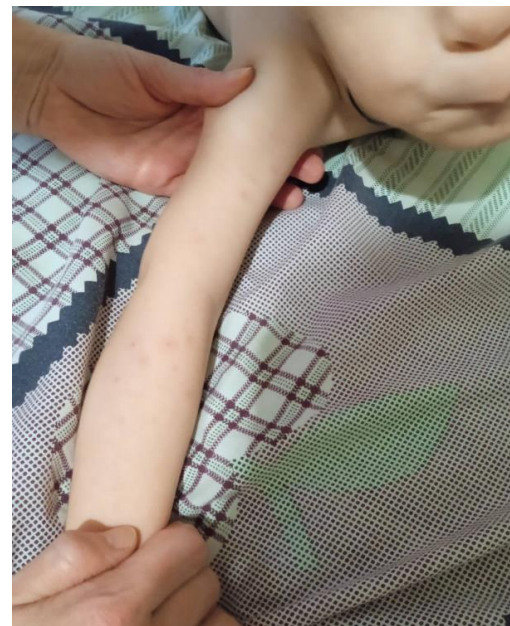
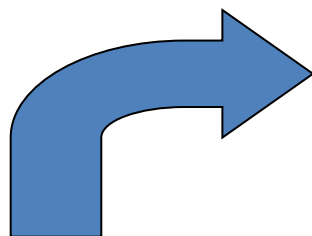
•**Эхо-КГ в 6 мес.:** ДМЖП 0,58 см перимембранозный,  $\Delta p$  на ДМЖП 68 мм рт.ст., ДМЖП 0,15 см мышечный. Р в ЛА 24,2 мм рт.ст. Ао – 1,0/1,1/1,56 см, ЛА 1,09 см. ЛП 1,98 см, ПП 1,84 см, ПЖ 1,0 см. ЛЖ КДО 29,3 мл, СИ 6,02 л/мин/м<sup>2</sup>. ФВ 62%. Получал верошпирон, каптоприл.

•**Эхо-КГ в 12 мес:** аневризма мембранозной части МЖП 0,8 см с ДМЖП 0,56 см,  $\Delta p$  на ДМЖП 68 мм рт.ст., ДМЖП 0,15 см мышечный. Р в ЛА 32,0 мм рт.ст. Ао син – 1,74см, ААо – 1,68 см. ЛП 2,41 см, ПП 2,61 см, ПЖ 1,5 см. ЛЖ КДО 35,3 мл. ФВ 72%.

•Проведена оперативная коррекция ВПС.

## Клинический случай (4)

- К моменту рождения ребенка матери было 40 лет, отцу – 43 года. Старшему ребенку в семье - 15 лет (здорова).
- Мальчик находился на смешанном вскармливании. Прикорм введен своевременно, но в малом объеме.
- С 3-х – месячного возраста признаки атопического дерматита.
- В 6 мес. - введение в рацион прикорма сопровождалось метеоризмом, неустойчивым стулом, беспокойством. Сохранялся кожный синдром.
- При обследовании: уровень IgE незначительно повышен; повышен уровень IgG к глиадину, остальные маркеры целиакии – отрицательные. Исключена первичная лактазная недостаточность. Выявлен субклинический гипотиреоз, назначен эутирокс.
- В рационе к грудному молоку добавлена полуэлементная смесь. В качестве прикорма – безмолочная гречневая каша, затем овощное пюре (кабачок, брокколи и др.).
- Из медикаментов – зодак, према, фермент (панкреатин, мезим, креон), местно – элидел, увлажняющие средства.



Собственные фотоматериалы

## Клинический случай (4)

На фоне проводимого лечения была достигнута ремиссия. Однако после оперативной коррекции ребенок получал большое количество медикаментов и это спровоцировало очередное обострение.

В течение последующих 1,5 лет рецидивируют признаки атопического дерматита. Любая респираторная инфекция сопровождается обострением. Необходимость приема заместительной терапии по поводу гипотиреоза, лечение неврологической симптоматики также поддерживает аллергический процесс.

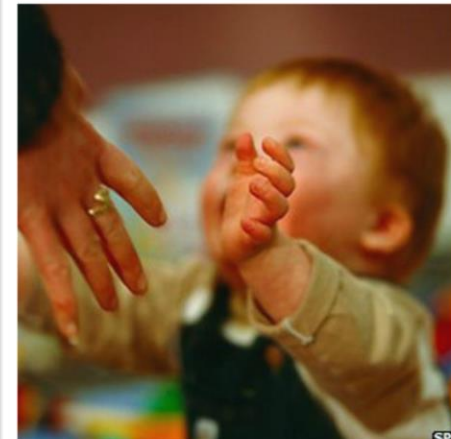
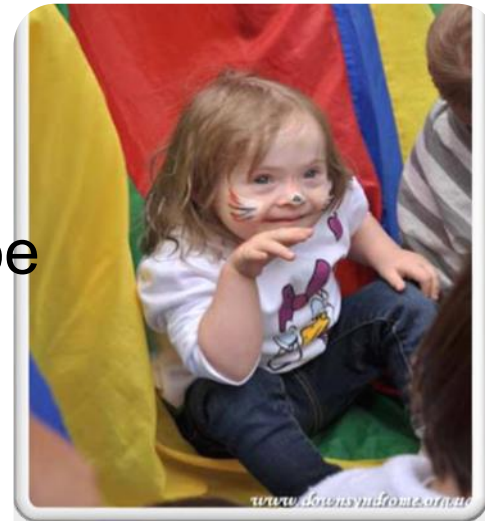
В свою очередь, кожные проявления АД не позволяют проводить необходимые курсы массажа.

Ребенок к 2 годам 10 мес. самостоятельно сидит, ходит «за ручку», произносит отдельные слова, но активно пользуется пультом телевизора и включает мультфильмы на планшете.



## Выводы:

- Атопический дерматит – частое коморбидное состояние у пациентов с синдромом Дауна.
- В диспансерное наблюдение детей с болезнью Дауна, кроме осмотра врача-педиатра, детского кардиолога, невролога, эндокринолога и генетика обязательно нужно включать консультацию дерматолога.
- Упорное течение атопического дерматита у пациента с синдромом Дауна требует исключения гипотиреоза, целиакии, лактазной недостаточности, аллергии на белок коровьего молока, ферментопатии, первичного иммунодефицита и др.



Спасибо за Ваше внимание!

