

*Государственная образовательная организация высшего
профессионального образования «Донецкий национальный
медицинский университет имени М. Горького»
Кафедра дерматовенерологии и косметологии ФИПО
(зав. каф. Проценко О.А.)*

**Гипомеланозы: Фогта—Коянаги—Харада
синдром. Алеззандрини синдром.**

Подготовила ординатор 1 года Погребняк Т.И
Научный руководитель: проф. Проценко Т.В.

г. Донецк 09.02.2022 г.

Гипомеланоз – состояние кожных покровов, характеризующееся очаговым уменьшением количества меланина, обусловленным генетическими или некоторыми физическими (ультрафиолетовое воздействие) факторами.

Основным симптомом гипомеланоза служит появление на поверхности кожи очагов гипопигментации разных размеров и интенсивности в зависимости от формы заболевания



Причины гипомеланоза

Гипомеланоз разных типов может иметь несколько отличающиеся механизмы развития кожных проявлений.

Однако в общем плане это состояние становится следствием нарушения процесса образования меланоцитов (большинство случаев идиопатического гипомеланоза), их повышенного разрушения (при каплевидном гипомеланозе) или нарушения миграции в эмбриональном периоде (гипомеланоз Ито).

В результате этого на определенных участках кожных покровов формируются очаги с пониженным содержанием меланоцитов в дерме, что визуально оценивается как осветление с ровными и четкими контурами.



1. Первичные гипомеланозы.

1.1. Врожденные гипомеланозы:

Отдельные заболевания:

Беспигментный невус. Альбинизм тотальный.
Альбинизм частичный.

Альбинизм неполный. Пьебалдизм.

Синдромы с депигментацией

Врожденные синдромы:

Туберозный склероз или Бурневилля—Прингля
синдром.

Наследственные синдромы:

Чедиака—Штейнбринка—Хигаси синдром, или
наследственная гигантская зернистость лейкоцитов
Варденбурга—Кляйна. Синдром Менде. Титце синдром.

Зипрковского—Марголиса синдром.

Идиопатические синдромы:

Алеззандрини синдром. Фогта—Коянаги—Харада
синдром.

1.2. Приобретенные гипомеланозы:

Витилиго

2. Вторичные гипомеланозы.

2.1. Постинфекционные гипохромии:

Отрубевидный лишай. Простой лишай.

Сифилитическая лейкодерма.

Лепрозная лейкодермия.

2.2. Поствоспалительные гипохромии:

Псориаз обыкновенный. Красная
волчанка. Склеродермия.

Нейродермит. Парапсориаз

С какими жалобами
обратится больной?

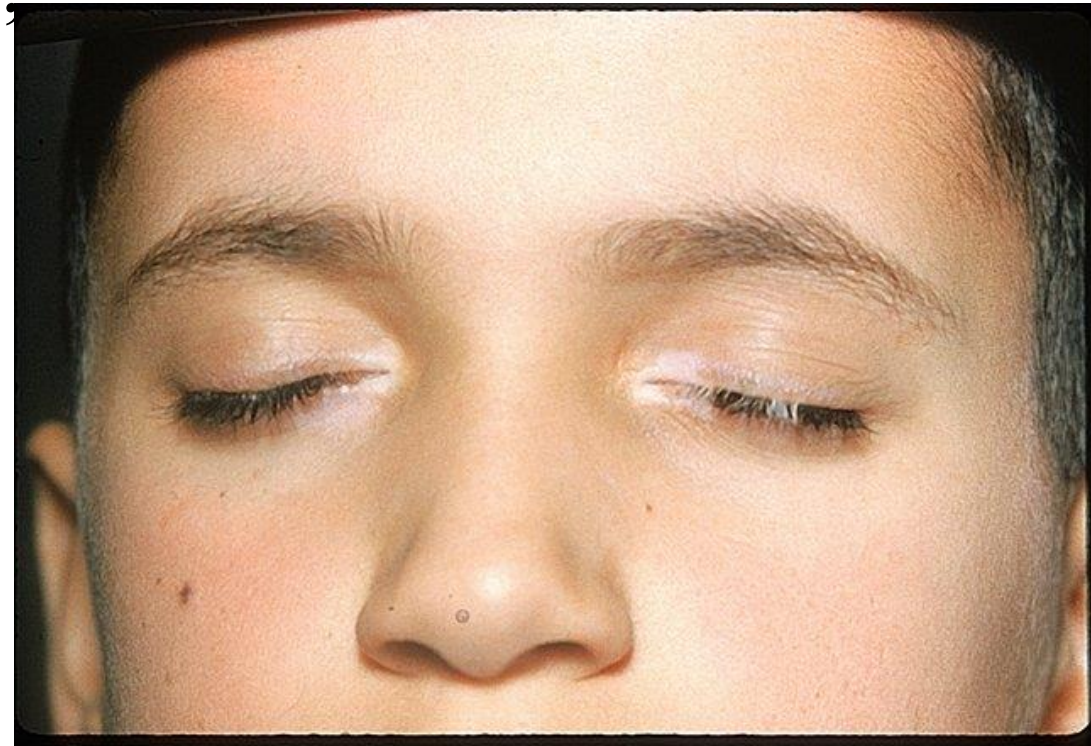
1. Витилиго

2. Полиоз

3. Алопеция



- **Болезнь Фогта–Коянаги–Харада** является редким полиорганным заболеванием. Болезнь редко встречается у лиц белой расы и поражает, в основном, представителей народностей с более выраженной пигментацией, например, азиатов, испанцев, индейцев. В России заболевание обычно регистрируют в районе Среднего и Нижнего Поволжья. Среди лиц белой расы чаще страдают женщины с более тёмной пигментацией кожи и волос в возрасте от 30 до 50 лет



- Впервые воспаление, ассоциированное с полиозом, было описано ещё в 10 веке. В 1906 году А. Vogt опубликовал статью, в которой была описана данная сочетанная патология.
- В 1926 Е. Narada описал первичный задний увеит, ассоциированный с экссудативной отслойкой сетчатки и плеоцитозом спинномозговой жидкости.
- В 1929 году Y. Koyanagi описал шесть пациентов с двусторонним хроническим иридоциклитом, ассоциированным с витилиго, алопецией, полиозом, глухотой и шумом в ушах.
- Позже, в 1949 американские ученые выделили заболевания, описанные А. Vogt, Y. Koyanagi, Е. Narada, и предположили, что данные изменения являются продолжением одного заболевания.



В основе патогенеза **болезни Фогта–Коянаги–Харада** лежит аутоиммунное поражение меланоцитов, в связи с этим после острого воспаления развиваются депигментация кожи (**витилиго**), частичное выпадение волос (**алопеция**), в том числе ресниц и бровей, их локальное поседение (**полиоз**) и **депигментация глазного дна** (по типу «заходящего солнца»), являющиеся наиболее характерными симптомами заболевания.

Поражение меланоцитов в оболочках головного мозга и внутреннего уха приводит к развитию менингеальных симптомов и понижению слуха.

Патогенез заболевания связан с измененным Т-опосредованным иммунным ответом против своих антигенов, связанных с меланоцитами.



В 2007 году N.A. Rao предложил единые критерии для постановки диагноза болезни Фогта-Коянаги-Харада:

1. Отсутствие в анамнезе проникающего ранения глаза или операции, предшествующих началу воспаления.
2. Отсутствие клинических или лабораторных данных, достоверно указывающих на другую патологию глазного яблока.

3. Неврологические проявления или симптомы поражения внутреннего уха (могут исчезать со временем в процессе развития заболевания):
 - а. Менингизм (беспокойство, тошнота, лихорадка, головная боль, абдоминальные боли, скованность в шее и спине или сочетание данных симптомов);
 - б. Звон в ушах;
 - с. Плеоцитоз спинномозговой жидкости.
4. Проявления со стороны кожи: алопеция, или полиоз, или витилиго.

Выделяют три периода:

- **первый** (менингиальный) период длится 15-30 дней и проявляется головными болями и рвотой на фоне лихорадки; отмечается отёк сосочка зрительного нерва; зрение понижено;
- **второй** (офтальмологический) период – острым и хроническим рецидивирующим увеитом; в этот период бывает отслойка сетчатки, вторичная глаукома, потеря слуха и головокружение;
- **третий** (дерматологический) период – происходит регресс увеита и появляются изменения со стороны кожи и волос (витилиго, облысение и поседение волос головы и ресниц).



Тактика обследования и лечения больного

1. МРТ головного мозга (поражение 8 черепно-мозгового нерва)
2. Люмбальная пункция - Плеоцитоз спинномозговой жидкости (в основном, лимфоциты и моноциты)
3. Индоцианиновая или флуоресцеиновая ангиография - обнаружение гранул в хориоиде
4. Сбор жалоб, анамнез. Физикальное обследование с обследованием кожного покрова

1. Высокие дозы ГКС и цитостатических препаратов
2. Управление симптомами с помощью междисциплинарных взаимодействий (невролог, офтальмолог, дерматолог и т. д.)

С какими жалобами
обратится больной к
дерматологу?


1. Витилиго

2. Одностороннее
поседение волос.



Синдром Алеззандрини - Редкое врожденный гипомеланоз, связанный с односторонним разрушением меланоцитов в коже, волосах, глазной системы и внутреннего уха. Впервые синдром описанный Александрини и Касала в 1959 г. С момента первого наблюдения во всем мире было зарегистрировано лишь несколько случаев. Причина развития синдрома Алеззандрини остается неизвестной, в связи с немногочисленным количеством регистрируемых случаев . Основные предполагаемые этиологические факторы - вирусные и аутоимунные процессы, ведущие к разрушению меланоцитов.





Синдром Александрины, вероятно, связан с синдромом **Фогта-Коянаги-Харады (VKH)**, поскольку они имеют сходные кожные и глазные признаки, за исключением того, что синдром Александрины является односторонним.

Неврологическое вовлечение, типичное для синдрома ВКГ (повреждение 8-го черепного нерва, стерильный менингит), не описано при синдроме Александрины. Связь между двумя синдромами остается неизвестной.

Клинические проявления

Синдром Алеззандрини характеризуется триадой симптомов:

- односторонний дегенеративный ретинит;
- витилиго;
- одностороннее поседение волос.

Процесс начинается с медленно развивающегося, но неуклонно прогрессирующего дегенеративного ретинита одного глаза. Спустя неопределенный отрезок времени (от нескольких месяцев до 2-3 лет) на стороне потерянного зрения развивается типичный симптомокомплекс витилиго.



Депигментированный участок имеет неправильные очертания с несколько насыщенной (гиперпигментированной) краевой зоной. Центральная же (депигментированная или ахромичная) часть имеет вид типичного витилиго.

Воспаление, а также субъективные ощущения в очагах отсутствуют.

Типично для этого синдрома — **одностороннее поседение волос**. Также может развиваться ипсилатеральное снижение чувствительности к звуку или гипоакузия. Редким проявлением является двухсторонняя глухота.



Тактика обследования и лечение синдрома Алеззандрини

Синдром Алеззандрини — это клинический диагноз!

Офтальмологические обследования :

1. Осмотр глазного дна (отек зрительного нерва)
2. Проверка остроты зрения (снижение остроты зрения)
3. Аутофлюоресценция (АФ) глазного дна (изменение РПЭ)
4. Оптическая когерентная томография глаза

Для оценки потери слуха:

1. Аудиометрия (снижение остроты слуха)

Консультация дерматолога: 1.Сбор жалоб, анамнез.Физикальное обследование.

1. Высокие дозы системных ГКС и цитостатических препаратов при остром увеите.
2. Топические ГКС
3. SPF защита
4. Управление симптомами с помощью междисциплинарных взаимодействий (офтальмолог, дерматолог и т. д.)

Выводы

Синдромы Фогта—Коянаги—Харада и Алеззандрини, являются идиопатическими синдромами, которые представлены не только кожными проявлениями (**витилиго, полиоз, алопеция**) а и другими клиническими симптомами, что требует комплексного медицинского обследования и междисциплинарного взаимодействия врачей.



Спасибо за внимание