

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования “ Донецкий государственный
медицинский университет имени М.Горького ”
Министерства здравоохранения Российской Федерации
Кафедра дерматовенерологии и косметологии ФНМФО

Отличительные особенности атопического дерматита и синдрома Джобба

Подготовила врач-ординатор
1 года обучения
Хроменкова Анастасия Сергеевна

Донецк- 13 декабря 2023

Актуальность темы: отличия атопического дерматита и синдрома Джоба

Атопический дерматит (АтД)-мультифакторное генетически детерминированное воспалительное заболевание кожи, характеризующееся зудом, хроническим рецидивирующим течением, возрастными особенностями локализации и морфологии очагов поражения.

Распространенность АтД среди детского населения составляет до 20%, среди взрослого населения – 2–8%. Согласно данным Федерального статистического наблюдения в 2018 году в Российской Федерации заболеваемость атопическим дерматитом составила 188,2 случаев на 100000 населения, а распространенность – 426.3 случая на 100000 всего населения. Среди детей в возрасте от 0 до 14 лет заболеваемость атопическим дерматитом составила 774,4 случаев на 100000 соответствующего населения, а распространенность – 1589,4 случаев на 100000 всего населения. Заболеваемость атопическим дерматитом среди детей в возрасте от 15 до 17 лет в Российской Федерации составила 374,1 случаев на 100000 соответствующего населения, распространенность – 1134,0 случаев на 100000 соответствующего населения

Синдром гипериммуноглобулинемии E (гипер-IgE-синдром, синдром Джоба) включает ряд первичных иммунодефицитных синдромов, сопровождающихся повышением уровня иммуноглобулина E (IgE) сыворотки, типичными рецидивирующими стафилококковыми абсцессами кожи, экземой и легочными инфекциями

Данное заболевание с одинаковой частотой встречается у лиц мужского и женского пола, преобладаний по полу не наблюдается. Аутосомно-доминантный и аутосомно-рецессивный варианты наследуются с различной степенью пенетрации.

Пациенты с гипер-IgE-синдромом принадлежат к разным возрастным группам (от 0 до 60 лет). Учитывая тот факт, что в зависимости от возраста спектр проявления клинических симптомов различен (рецидивирующие инфекции, аномалии строения и развития лица, костей и др. Большинству пациентов с аутосомно-рецессивным гипер-IgE-синдромом диагноз выставляется в возрасте до 20 лет по наличию характерных клинических симптомов: тяжелых вирусных инфекций, рецидивирующих инфекций респираторного тракта и лёгких, повышения сывороточных уровней IgE.

Диагноз Атопический дерматит выставляется на основании анамнестических данных, осмотра и результатам лабораторных исследований .

Основными критериями при постановке диагноза являются :

1 Кожный зуд

2 Типичная морфология и локализация поражения кожи: у детей первых лет жизни – покраснение и высыпания на лице и разгибательных поверхностях конечностей, у детей более старшего возраста и взрослых лиц – лихенификация и расчёсы в области сгибов конечностей

3 *Хроническое рецидивирующее течение*

4 *Наличие атопических заболеваний у пациента или его родственников*

Клинические проявления синдрома Джоба возникают в младенческом возрасте. Сразу после рождения выявляются типичные аномалии строения черепа: у детей грубые черты лица, выступающие нос и подбородок, широкие крылья носа. Пор мере взросления становятся заметнее [асимметрия лица](#), грубая кожа.

Патологии опорно-двигательного аппарата дополняются гиперрастяжимостью связок, [остеопенией](#), дегенеративными поражениями суставов.

Также возможно развитие следующих заболеваний :

- 1 Экзематозный дерматит.
- 2 Формирование холодных абсцессов.
- 3 Рецидивирующие инфекции придаточных пазух носа, бронхов, легких.
- 4 Присоединение грибковой инфекции с развитием [аспергиллеза легких](#).

Синдром Джоба является наследственным заболеванием , в основе которого лежит первичный иммунодефицит. Возникает вследствие мутаций в генах STAT3, TYK2, DOCK8.

Классическая **триада** симптомов включает экзематозный дерматит, рецидивирующие кожные инфекции, инфекционные поражения легких. Также отмечаются деформации черт лица, костные аномалии, нарушения формирования зубов.

Для диагностики синдрома Джоба проводится иммунологическое исследование крови, генетическое тестирование.

Атопический дерматит , напротив , является менее агрессивным заболеванием , которое не вызывает деформаций и тяжелых осложнений .

Благодарю за внимание