

4. Вертиева Е.Ю. Обзор патогенетических механизмов и методов коррекции рубцов / Олисова О.Ю., Кочергин Н.Г., Пинсон И.Я.// Российский журнал кожных и венерических болезней. - 2015. №1.

5. Римжа М.И. Эпидемиологические особенности ожогов у взрослых и детей / Петровская О.Н., Ханенко О.Н., Золотухина Л.В // Журнал «Военная медицина» - 2018. №2 – С. 96-97.

6. Aggarwal, H., Saxena, A., Lubana, P.S., Mathur, R.K., and Jain, D.K. Treatment of keloids and hypertrophic scars using bleomycin. J Cosmet Dermatol. 2008; 7: 43–49.

7. Penn J.W., Grobbelaar A.O., Rolf J.K. The role of TGF- β family in wound healing, burns and scarring: a review. Int. J. Burn Trauma. 2012; 2(1): 18-28.

УДК 616.594

**Паскевич П.В.¹, Сорокина К.Н.¹, Алферова А.А.²
ПАТОЛОГИЯ КОЖИ И ЕЕ ДЕРИВАТОВ
ПРИ СИНДРОМЕ ШЕРЕШЕВСКОГО-ТЕРНЕРА**

¹Кафедра дерматовенерологии и безопасности жизнедеятельности
Уральский государственный медицинский университет, Екатеринбург,
Российская Федерация

²Государственное автономное учреждение здравоохранения
Свердловской области «Многопрофильный клинический медицинский центр
«Бонум»», г. Екатеринбург, Россия

**Paskevich P.V.¹, Sorokina K.N.¹, Alferova A.A.²
THE TURNER SYNDROME: PATHOLOGY OF THE SKIN AND ITS
DERIVATIVES**

¹Ural State Medical University of the Health Ministry of Russia, Russian
Federation, Ekaterinburg

²Public autonomous health care institution of the Sverdlovsk region
"Multidisciplinary clinical medical center "Bonum", Russian Federation,
Ekaterinburg

E-mail: polinapa97@gmail.com

Аннотация. В статье рассмотрен клинический случай гнездовой алопеции при синдроме Шерешевского-Тернера. Клиническое разнообразие симптомов данного синдрома требует интеграции врачей различных специальностей, в том числе дерматовенеролога, для диагностики и лечения заболеваний и пороков развития дерматологического профиля с целью максимального улучшения качества жизни больных.

Annotation. The article presents the clinical case of alopecia areata in a patient with Turner Syndrome. The clinical variety of this syndrom's symptoms requires the

integration of doctors of various specialties, including a dermatovenerologist, for diagnostics and treatment of diseases and dermatological malformations in order to improve the quality of patients' lives.

Ключевые слова: синдром Шерешевского-Тернера, очаговая алопеция, диагностика, лечение, трихоскопия.

Key words: Turner Syndrome, alopecia areata, diagnostic, treatment, trichoscopy.

Введение

Синдром Шерешевского–Тернера (СШТ) - генетически детерминированное заболевание с полной или частичной X-моносомией, представленной во всех или части клеток организма. Частота встречаемости составляет 1:2000–2500 девочек, рожденных живыми. Стадии зрелого плода достигает 1% эмбрионов с кариотипом 45X0. Невынашивание беременности в 10 % связано с 45X0 моносомией. Встречаются как структурные, так и количественные аномалии X-хромосомы в кариотипе. Наиболее часто встречается классический вариант синдрома - пациентки с кариотипом 45X0, реже мозаичный вариант 45X0/46XX (у 20-30% девочек с низкорослостью). При синдроме Шерешевского-Тернера (СШТ) между генотипом и фенотипом пациентов не выявляют четкой корреляции [1].

Заболевание представляет собой комплекс множественных пороков развития. Для синдрома СШТ характерна триада признаков: низкий рост, гипергонадотропный гипогонадизм и врожденные аномалии различных систем органов. СШТ с рождения проявляется лимфатическим отеком шеи, кистей и стоп, который разрешается в течение первых лет жизни, образуя крыловидные складки кожи, представленные в виде плотных рубцовых тяжей, лежащих под слоем жировой ткани, локализующиеся на боковых поверхностях шеи (ластовидная шея), между подбородком и грудиной, в подмышечных, паховых областях, подколенных ямках. При отсутствии заместительной терапии эстрогенами в подростковом периоде у девочек отсутствует период пубертатного развития. Первичная яичниковая недостаточность (первичное бесплодие) диагностируется у 95% женщин с СШТ [2].

Со стороны органов и систем органов проявления синдрома включают: скелетные аномалии (короткая шея с крыловидными складками ("pterygium"), воронкообразная грудная клетка, втяжение сосков, укорочение IV и V пальцев кистей рук, девиация локтевых суставов (cubitus valgus), искривление костей голени (genu valgum), микрогнатия, остеопения и остеопороз, сердечно-сосудистые аномалии (коарктация аорты и бicuspidальный аортальный клапан, дилатация корня аорты, артериальная гипертензия, пролапс митрального клапана), патологию системы мочеотделения (подковообразная почка, одно- и двухсторонняя гипоплазия почек, удвоение лоханки и мочеточников), патологию глаз и слухового аппарата, пороки расположения и развития ушных раковин [3].

Дерматологические проявления у пациентов с СШТ заключаются в наличии многочисленных доброкачественных невусов от малых размеров до достаточно крупных, которые начинают появляться на коже с 3-4 лет с наибольшим их ростом в период пубертата. Существует повышенный риск образования келоидных, гипертрофических рубцов при проколе ушей или при удалении невусов с целью косметической коррекции у пациентов с СШТ. Иногда появляются пиломатрикомы. Отмечается гипертрихоз разгибательной поверхности предплечий, а также характерен гипотрихоз на задней поверхности шеи. Могут наблюдаться аномалии роста ресниц – дистихиаз, очаговая алопеция. Одной из особенностей кожных проявлений является витилиго. У нескольких пациентов отметили невозможность создания паролей по отпечаткам пальцев, вследствие гипопластической дерматоглифики пальцев. Аномалии в строении ногтей представлены в виде деформаций ногтевых пластин: узкие и короткие, глубоко сидящие в ногтевом ложе [4].

Цель исследования - демонстрация клинического случая гнездовой алопеции у пациентки с синдромом Шерешевского-Тернера.

Материалы и методы исследования

Проведен обзор зарубежных и отечественных литературных источников с помощью поисковых систем eLIBRARY.RU, SCOPUS, PubMed, РИНЦ. Проанализирована история болезни с изучением анамнеза жизни и заболевания, объективный осмотр, анализ трихоскопического исследования волос с помощью компьютерной программы TrichoScience Pro V 1.1.

Результаты исследования и их обсуждение

Пациентка 24 года, весной 2019 года обратилась к дерматологу по месту жительства с жалобами на выпадение волос в теменной области в течение 1 месяца. Появление заболевания ни с чем не связывала.

Наследственность неотягощена. Аллергоанамнез спокоен. В 16 лет выставлен диагноз синдром Шерешевского-Тернера в медико-генетическом центре г. Екатеринбург.

Пациентка находится на диспансерном наблюдении у эндокринолога с диагнозом: Первичный гипотиреоз в исходе аутоиммунного тиреоидита (АИТ), некомпенсированный; нарушение толерантности к глюкозе. Гормональный статус (апрель 2019): ТТГ - 6,7 мкМЕ/мл (референсные значения 0,23-3,4 мкМЕ/мл), коэффициент ТПО 943,0 ЕД/мл (референсные значения до 30,0 МЕ/мл), АЛТ 54,0 МЕ/л (референсные значения 8 - 34 МЕ/л), креатинин 0,09 ммоль/л (референсные значения 0,044 - 0,088 ммоль/л). УЗИ щитовидной железы от 21.11.18: эхопризнаки неоднородности структуры щитовидной железы, узлов обеих долей щитовидной железы. Получает L-тироксин 150 мкг 1 раз в день, метформин 500 мг по 1 таблетке 2 раза в сутки в течение длительного времени.

У гинеколога данная пациентка наблюдается с диагнозом: Первичная аменорея, аплазия яичников. Гормональный статус: пролактин 154,0 мЕд/л, кортизол 992, 0 нмоль/л (референсные значения 150-660 мЕд/л). УЗИ органов малого таза от 20.07.19: эхопризнаки отсутствия визуализации обоих яичников.

Получает гормонозаместительную терапию - дидрогестерон + эстрадиол 2 мг в сутки. Дерматовенерологом по месту жительства выставлен диагноз: гнездная алопеция неуточненная. Проведено обследование кала на яйца глист и цисты лямблий 5.04.2019 – отрицательно. Назначено лечение: негормональный шампунь против выпадения волос с растительными экстрактами и пептидным комплексом, наружно перцовые маски на очаги 2 раза в неделю, витаминкомплекс. Проведенное лечение без эффекта. Пациентка направлена в МКМЦ «БОНУМ» г. Екатеринбург, где совместно с сотрудниками кафедры дерматовенерологии и безопасности жизнедеятельности ФГБОУ ВО УГМУ Минздрава России была консультирована и взята под динамическое наблюдение.

Status praesens: общее состояние удовлетворительное, положение активное, сознание ясное. Температура тела 36,4 С°. Рост – 145 см, вес – 61 кг, ИМТ – 29 кг/м². При осмотре вторичные половые признаки соответствуют полу и возрасту. Оволосение по женскому типу. Общая диспластичность (симптом Оршанского – положительный), бочкообразная грудная клетка, укорочение шеи, деформация ушных раковин в виде неправильной формы.

Status localis: на коже волосистой части головы в теменно-затылочной области отмечаются обширные зоны облысения неправильной формы (Рис.1). Отсутствие волос составляет около 26%, согласно шкале SALT (E. Olsen и J. Canfield). Волосы тусклые, сухие. При проведении pull-теста удаляется 5 - 10 волос. Волосы эпилируются легко, безболезненно во всех зонах. Зона расшатанных волос вблизи очагов отсутствует. Брови и ресницы сохранены. Ногтевые пластины без видимых изменений.

При трихоскопическом исследовании волос были выявлены следующие признаки:

- 1) «желтые точки» (пустые фолликулы, заполненные гиперкератотическими массами) как признак, отражающий задержку роста новых волос и свидетельствующий о прогрессировании заболевания;
- 2) множество vellusных депигментированных волос.

Клинический диагноз: Гнездная алопеция, стационарная стадия. Проведена наружная терапия в течение 4 месяцев на очаги выпадения волос наносить препарат на основе миноксидила 2% 1 раз в сутки, шампунь, стимулирующий рост волос ежедневно. Внутрь: омега-3 (950 мг) по 1 капсуле 1 раз в сутки в течение 3 месяцев, препарат селена и препарат цинка сульфата моногидрата 124 мг по 1 капсуле каждого 1 раз в сутки, витаминкомплекс по 1 капсуле 1 раз в сутки 2 месяца.

После проведенного лечения через 4 месяца было выполнено контрольное диагностическое исследование волос. Из пустующих фолликулов зафиксирован рост депигментированных vellusных волос (Рис.2). Большая часть vellusных волос трансформировалась в стержневые пигментированные волосы.



Рис. 1. Обширные зоны облысения неправильной формы



Рис. 2. Депигментированные vellus-волосы

Выводы

Данное клиническое наблюдение представляет интерес, как случай редкого синдрома с проявлением заболевания дерматологического профиля, отвечающего на стандартную терапию, несмотря на отягощенный анамнез и нарушения эндокринологического статуса, что позволило быстро достичь ремиссии кожного процесса и повысить качество жизни пациента.

Список литературы:

1. Федеральные клинические рекомендации «Синдром Шерешевского—Тернера (СШТ): клиника, диагностика, лечение». 4-ый выпуск. / Под редакцией Н.Н. Волеводз, экспертный совет Российской Ассоциации эндокринологов // Москва. – 2014.
2. Andersen N. H. Recognition and management of adults with Turner syndrome: from the transition of adolescence through the senior years / N. H. Andersen, C. H. Gravholt, L. L. Levitsky // Am J Med Genet A. – 2019. - № 10. – P. 1987-2033.
3. Gianfaldoni S. A Case of Alopecia Areata in a Patient with Turner Syndrome / S. Gianfaldoni, T. Lotti, G. Tchernev // Open Access Maced J Med Sci. – 2017. – Т.5. - № 4. – P. 493-496.

4. Liedmeier A. Psychosocial well-being and quality of life in women with Turner syndrome/ A. Liedmeier, D. Jendryczko, M. Rapp // Psychoneuroendocrinology. – 2019. – № 5. – P. 113-118.

УДК 541.182

Паскевич П.В.¹, Белоконова Н.А.², Сорокина К.Н.¹, Медведева О.М.²
СРАВНИТЕЛЬНАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ФИЗИКО-ХИМИЧЕСКИХ СВОЙСТВ МИЦЕЛЛЯРНЫХ ВОД И ВОЗДЕЙСТВИЕ ИХ НА КОЖУ

¹Кафедра кожных и венерических болезней

²Кафедра общей химии

Уральский государственный медицинский университет
Екатеринбург, Российская Федерация

Paskevich P.V.¹, Belokonova N.A.,² Sorokina K.N.¹, Medvedeva O.M.²
COMPARATIVE CHARACTERISTICS OF THE PHYSICO-CHEMICAL PROPERTIES OF MICELLAR WATERS AND THEIR EFFECT ON THE SKIN

¹Department of skin and venereal diseases

²Department of general chemistry

Ural state medical university
Yekaterinburg, Russian Federation

E-mail: polinapa97@gmail.com

Аннотация. В статье представлены результаты проведенного анонимного опроса 181 женщины, использующих мицеллярную воду в ежедневном уходе за кожей, и наличия нежелательных эффектов после ее использования. Проведена оценка физико-химических свойств мицеллярных вод: электропроводность, поверхностное натяжение, осмоляльность, ККМ (критическая концентрация мицеллообразования), с целью определения очищающей способности и параметров, соответствующих типу кожи.

Annotation. The article presents the results of an anonymous survey of 181 women who use micellar water in their daily skin care, and the presence of undesirable effects after using it. In order to determine the cleansing ability and parameters corresponding to the skin type an assessment of the physicochemical properties of micellar waters was carried out: electrical conductivity, surface tension, osmolality, CMC (critical concentration of micelle formation).

Ключевые слова: мицеллярная вода, мицеллы, косметология, поверхностно-активные вещества.

Key words: micellar water, micelles, cosmetology, surfactants .