

**Я.Ф. Кутасевич, д.м.н.,** профессор, директор,

**И.А. Олейник, д.м.н.,**

**И.А. Маштакова, к.м.н.**

отдел дерматологии, инфекционных и паразитарных заболеваний кожи  
ГУ «Институт дерматологии и венерологии НАМН Украины», г. Харьков



Д.м.н., профессор  
Я.Ф. Кутасевич



Д.м.н.  
И.А. Олейник



К.м.н.  
И.А. Маштакова

## Случай энтеропатического акродерматита

Энтеропатический акродерматит (ЭАД) – это редкое генетическое заболевание, обусловленное нарушением всасывания цинка; наследуется аутосомно-рецессивно. Развитие заболевания связано с генетическим дефектом, вследствие которого нарушается синтез цинк-связывающего лиганда в поджелудочной железе, что ведет к нарушению всасывания цинка в кишечнике. При этом возникает нарушение синтеза фермента олигопептидазы, который участвует в усвоении белка и обмене веществ в целом, что приводит к перенасыщению клеток жирными кислотами, снижению клеточного и гуморального иммунитета. Возможны X-сцепленный тип наследования (самоизлечивающийся ЭАД) и спорадические случаи. Дефицит цинка в организме (концентрация в плазме ниже 68–112 мкг/дл) приводит к иммунным нарушениям, в частности к снижению активности Т-киллеров, неполноценным реакциям гиперчувствительности замедленного типа, а также к атрофии тимуса. Нарушение кератинизации связано с наличием в кератиносоме цинк-зависимых ферментных систем.

При самоизлечивающемся ЭАД отмечается уменьшение содержания цинка в грудном молоке вследствие изменения генетического механизма его регуляции у матери. Спорадические случаи возможны из-за

вторичного дефицита цинка при недостатке его в продуктах питания, нарушении всасывания или потери цинка при воспалительных заболеваниях пищеварительного тракта, алкогольном циррозе.

У больных ЭАД детей отмечается пониженная активность ферментов в тонком кишечнике и абсорбция цинка составляет 2–3%, в то время как нормальные показатели всасывания – 27–66%. У детей, которые находятся на грудном вскармливании, абсорбция цинка обеспечивается цинк-связывающим лигандом, содержащимся в грудном молоке, в коровьем молоке данное вещество отсутствует, поэтому ЭАД впервые проявляется в период введения прикорма.

**Основными симптомами** заболевания являются изменения кожи, диарея, алоpecia, ониходистрофия, блефарит, конъюнктивит, стоматит, гингивит. Высыпания полиморфные, характерным является первоначальное появление их вокруг естественных отверстий. Вначале возникают эритематозные, везикуло-пустулезные, буллезные высыпания, которые сливаются в обширные очаги поражения с явлениями мокнутия, образованием эрозий. Крупные мокнущие эрозии, покрытые корочками серозного или серозно-гнойного характера, имеют четкие границы, причудливые очертания, на кончиках пальцев – трещины, паронихии. Характерно вторичное



а



б

Пациентка М., 4 мес. Диагноз: «Энтеропатический акродерматит» (фото предоставлено автором)

инфицирование. Тяжелая степень выраженности диареи (стул обильный, пенный, до 20–30 раз в сутки) приводит к тяжелому обезвоживанию и нарушению электролитного баланса.

*Под нашим наблюдением* находилась *девочка 4 мес.*, жительница Харьковской области, родители которой обратились в клинику ГУ «Институт дерматологии и венерологии НАМН Украины» с *жалобами* на высыпания на коже вокруг рта, в области носа, анальной области, кистей и стоп.

*Из анамнеза* известно, что ребенок заболел 2 мес назад, когда впервые был введен прикорм, лечился по месту жительства без положительного результата.

**Объективно:** общее состояние ребенка было расценено как удовлетворительное. Дерматоз носил симметричный характер и был представлен на коже лица, вокруг рта, в области носа, в перианальной области эритематозными очагами с четкими границами, умеренно инфильтрованными, по периферии покрытыми серозно-гнойными корочками (см. рисунок).

Больной был установлен диагноз «Энтеропатический акродерматит» и назначена окись цинка по 100 мг в сутки в течение 10–14 дней с дальнейшим переводом на поддерживающую дозу 50 мг в сутки, витаминотерапия, наружная терапия: анилиновые красители, соблюдение санитарно-гигиенических мероприятий.

Следует отметить, что ЭАД – это редкий, тяжелый, угрожающий жизни дерматоз, в то же время при своевременном назначении адекватной патогенетической терапии наступает быстрое купирование проявлений заболевания. Больные ЭАД подлежат диспансерному наблюдению.

#### Литература

1. Дерматология. Атлас-справочник / Т. Фицпатрик, Р. Джонсон, К. Вулф и др. – М.: Мак-Гроу-Хилл. – «Практика», 1998. – 1088 с.
2. Клинико-морфологическая диагностика и принципы лечения кожных болезней / М.А. Пальцев, Н.Н. Потехаев, И.А. Казанцева, С.С. Кряжева. – М.: Медицина, 2006. – 512 с.
3. О.Д. Морфофункциональная дерматология / О.Д. Мяделец, В.П. Адашкевич. – М.: Медицинская литература, 2006. – 752 с.