

шей профессиональной деятельности. Этот отбор отсутствовал и до сих пор отсутствует в системе высшего профессионального образования (по крайней мере, в большинстве вузов).

Приоритет технократического подхода к высшему инженерному образованию в настоящее время сохраняется и его преодоление требует достаточно больших усилий в различных областях образования и науки. Современный инженер конечно же должен отвечать запросам времени, но тем не менее идеология инженерной деятельности не должна порождать негативные последствия, касающиеся здоровья специалиста, окружающих людей и экологического пространства, которое так или иначе неразрывно связано с системой «общество – производство».

ПОРАЖЕНИЕ ГОРТАНИ И ТРАХЕОБРОНХИАЛЬНОГО ДЕРЕВА ПРИ СИНДРОМЕ ЛАРСЕНА У НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЕНКА. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Кияшкин Р.С., Федько Н.А., Мещерякова Н.В.,
Добриков А.В.

*Краевая детская клиническая больница,
Ставропольская государственная медицинская
академия, Ставрополь, e-mail: kiromans@mail.ru*

Различные голосовые расстройства возникают преимущественно в детском возрасте. По данным литературы заболеваемость голосового аппарата у детей варьирует от 10 до 35% (Солдатский Ю.Л. 2010 г.) Однако проблемы диагностики выявления причины и своевременной коррекции нарушений голоса, особенно в дошкольном и младшем школьном возрасте остаются наименее изученными в педиатрии и отоларингологии. Стойкое расстройство голосовой функции с рождения связано с преимущественным органическим поражением гортани. В литературе малочисленны и крайне разноречивы сведения о частоте и этиопатогенетической роли в нарушении голосообразования дисфункции соединительной ткани, которая обуславливает морфологические и функциональные изменения гортани. Описано немало врожденных и наследственных заболеваний, сопровождающихся органическими нарушениями гортани и голосообразующей функции. Среди них синдромы Барта, Барнеса, Шварца-Джампля (ларингомаляция, мембрана гортани, миотония), Вильсона – Микити, трахеобронхомегалгия (синдром Мунье–Куна). К числу последних относится и *синдром Ларсена*, который выделен в самостоятельную нозологическую единицу в 1950 г. (L. Larsen с соавт.). Популяционная частота неизвестна. Наиболее типичным для него является высокий порог стигматизации и характерные вывихи в коленных, тазобедренных, плечевых, локтевых суставах, косолапость, цилиндрическая форма пальцев рук, короткие ногти, широ-

кие первые пальцы, камптодактилия. Больные имеют своеобразное лицо: выступающий лоб, вдавленная спинка носа, гипертелоризм, в некоторых случаях имеется расщелина неба. При рентгенологическом исследовании выявляются, смещение кпереди большеберцовой кости по отношению к бедренной, аномалии костей запястья и плюсны (кости укорочены, их окостенение задерживается), уплощение тел шейных позвонков, кифоз. Большинство аномалий при данном синдроме связано с гипоплазией носовых, плечевых, пястных, малоберцовых и плюсневых костей. Описаны случаи летального исхода на 1-м году жизни от нарушения дыхания, вследствие недостаточной ригидности надгортанника, черпаловидного хряща, трахеи. Аномалии внутренних органов, как правило не характерны, известны лишь отдельные наблюдения пороков сердца, гидроцефалии, гидронефроза. *Приводим клинический случай из собственной практики синдрома Ларсена с морфофункциональными изменениями в гортани и трахеобронхиальном дереве, приведший к смерти ребенка.*

Ребенок Оля И. находился после рождения на лечении в отделении патологии недоношенных в Краевой детской клинической больнице с 18.03.11 по 4.04.11. Девочка от 4-й беременности, предыдущие прерваны по желанию женщины. Настоящая беременность протекала с угрозой прерывания в 31-32 недели. Выраженное многоводие, гипоплазия плаценты. Масса при рождении 3100 г. Оценка по шкале Апгар 5-7 баллов. Состояние с рождения тяжелое, без кислорода не обходится. Отмечался гидроторакс, асцит. При извлечении плода сломано правое бедро, наложена лонгета. Из семейного анамнеза известно, что у матери имеется пролапс митрального клапана, гипермобильность суставов, заживление ран происходит с образованием грубых рубцов. При внешнем осмотре ребенка выявлена повышенная растяжимость кожи, гипермобильность суставов, микроаномалии ушных раковин, сандалевидная щель на стопах. В возрасте 17 суток переведена в отделение интенсивной терапии и реанимации. Нарушен процесс глотания. Активных движений в конечностях нет. В возрасте 1 мес. 7 дней ребенок скончался.

Данные гистологического исследования: легкие – интерстициальная пневмония, острый бронхит. Бронхи спазмированы в некоторых из них отмечается дивертикулёз. Острый трахеит, десквамация эпителия слизистой. РДС с образованием гиалиновых мембран. В трахее хрящевые кольца деформированы. В слизистой найдены фрагменты неоформленного гиалинового хряща. В кольце найден участок разряжения и замещения хряща костным мозгом с утолщением кольца. Хрящевая ткань гомогенная, ядра расположены беспорядочно, мелкие. В хрящах гортани участки разряжения.

Диагноз основной: Синдром Ларсена с поражением конечностей, хрящей гортани, трахеи, бронхов, в сочетании с другими пороками развития: смешанная гидроцефалия, неполное удвоение левой почки, дефект межпредсердной перегородки, множественные псевдокисты головного мозга. Генерализованная хламидийная инфекция: двусторонняя пневмония, интерстициальный кардит, гепатит, нефрит, серозный менингоэнцефалит, энцефалит.

Осложнения: Перелом правого бедра в родах с патологическим заживлением. Легочное сердце. Анемия. Гнойный бронхит (выделена синегнойная палочка). Белковая дистрофия паренхиматозных органов. Отек легких. Отек и набухание головного мозга.

Таким образом, наличие антенатальных факторов риска, отягощенного акушерского анамнеза, имеющих инфекционных заболеваний у матери, внешних фенотипических маркеров у ребенка с измененным голосом, признаками ДН с рождения могут рассматриваться в качестве критериев тяжести поражения в.д. путей и трахеобронхиального дерева. Алгоритм диагностики нарушения голосообразования должен предполагать исключение органической патологии гортани.

СОВРЕМЕННЫЙ ВЗГЛЯД НА ДИАГНОСТИКУ И ЛЕЧЕНИЕ АУТОИММУННЫХ БУЛЛЕЗНЫХ ДЕРМАТОЗОВ

Махнева Н.В.

*ГУ «Московский областной
научно-исследовательский клинический институт
им. М.Ф. Владимирского», Москва,
e-mail: makhneva@mail.ru*

Аутоиммунные заболевания различных органов и систем, включая кожу как активный орган иммунной системы, представляют собой одну из серьезных и сложных проблем в медицине. Несмотря на достигнутые успехи в понимании этиологических и патогенетических факторов, способствующих развитию аутоиммунных заболеваний, большинство из них, включая аутоиммунные болезни кожи, остаются «энigmой» для многих клиницистов и исследователей. В течение последних 50 лет многими исследователями разных стран мира ведется активная и постоянная работа по изучению патогенеза аутоиммунных буллезных дерматозов. Благодаря глубоким молекулярно-биологическим исследованиям удалось выявить, что аутоиммунные буллезные дерматозы такие как аутоиммунная пузырчатка, буллезный пемфигоид, линейный IgA-зависимый буллезный дерматоз и приобретенный буллезный эпидермолиз представляют собой гетерогенную группу хронических, нередко смертельно опасных органоспецифических заболеваний кожи и слизистых оболочек,

покрытых многослойным плоским эпителием. Выявленные циркулирующие аутоантитела и фиксированные иммунные комплексы, направленные против различных молекул адгезии десмосомального аппарата, поверхности кератиноцитов, белковых компонентов базальной мембраны эпидермиса и дермо-эпидермального соединения свидетельствуют о сложных механизмах развития аутоиммунных буллезных дерматозов и о наличии разнообразных их клинических проявлений.

Широкий спектр клинических и нередко атипичных форм проявлений аутоиммунных буллезных дерматозов требуют от врача высокой квалификации и знаний особенностей манифестаций и течения аутоиммунных буллезных дерматозов в современных условиях.

Так, основы, на которые опирается определение «пузырчатка» с момента первого описания, в течение многих десятилетий претерпевают эволюцию. Известно, что клиническая картина аутоиммунной пузырчатки характеризуется появлением пузырей на коже и слизистых оболочках с образованием обширных эрозивных поверхностей и нередко механической отслойкой эпидермиса (симптом Никольского). В последующем клиницисты обратили внимание на необычные высыпания, напоминающие картину многоформной экссудативной эритемы, токсического эпидермального некролиза и частоту их сочетания с неопластическими заболеваниями. В дальнейшем позволило выделить в самостоятельную форму паранеопластическую пузырчатку.

Необычные высыпания можно наблюдать и при буллезном пемфигоиде. Известно, что буллезный пемфигоид имеет два периода развития – это продромальный (небуллезный) и буллезный. Если наличие булл, как правило, не вызывает сомнений в постановке диагноза, то в небуллезной фазе пемфигоид манифестирует часто неспецифически, таким образом, вводе клинициста в заблуждение при постановке правильного диагноза. Среди диагнозов часто встречаются: пруриго, экзема, кандидоз, герпетический дерматит Дюринга, чесотка. Сложности в диагностике буллезного пемфигоида наблюдаются и в случаях паранеоплазии, где клиническая картина может напоминать вульгарную пузырчатку, синдром Стивенса-Джонсона и синдром Лайела.

Постановка клинического диагноза линейного IgA-зависимого буллезного дерматоза и приобретенного буллезного эпидермолиза затруднена (практически не возможна) в силу клинического сходства с другими аутоиммунными буллезными дерматозами, такими как герпетический дерматит Дюринга и буллезный пемфигоид. В случае приобретенного буллезного эпидермолиза паранеопластического генеза картина может напоминать вульгарную пузырчатку.