

<https://doi.org/10.15690/vsp.v20i5.2308>

Н.Н. Мурашкин^{1, 2, 3}, Э.Т. Амбарчян⁴, Р.В. Епишев¹, А.И. Материкин¹,
Л.А. Опрятин¹, Р.А. Иванов¹, Д.С. Куколева¹

¹ Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей,
Москва, Российская Федерация

² Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова
(Сеченовский Университет), Москва, Российская Федерация

³ Центральная государственная медицинская академия, Москва, Российская Федерация

⁴ НИИ педиатрии и охраны здоровья детей ЦКБ РАН, Москва, Российская Федерация

Фотодерматозы в детском возрасте

Контактная информация:

Мурашкин Николай Николаевич, доктор медицинских наук, заведующий отделением дерматологии с группой лазерной хирургии, заведующий лабораторией патологии кожи у детей отдела научных исследований в педиатрии НМИЦ здоровья детей, профессор кафедры дерматовенерологии и косметологии ЦГМА, профессор кафедры педиатрии и детской ревматологии Первого МГМУ им. И.М. Сеченова

Адрес: 119296, Москва, Ломоносовский пр-т, д. 2, стр. 1, тел.: +7 (495) 967-14-20, e-mail: m_nn2001@mail.ru

Статья поступила: 08.07.2021, принята к печати: 22.10.2021

Фотодерматозы — это гетерогенная группа заболеваний, возникающих в результате аномальной гиперчувствительности кожи к солнечному свету, выражающейся локальными или генерализованными высыпаниями. Специфическая чувствительность детской кожи к ультрафиолету часто является первым проявлением или клиническим симптомом фотодерматоза. Нарушение светочувствительности может быть представлено разнообразной группой первичных идиопатических состояний или фотоопосредованным обострением существующего дерматоза. Широко известно также о ряде генодерматозов, метаболических нарушениях и заболеваниях соединительной ткани, которые могут проявляться светочувствительностью, как правило, в дополнение к другим внекожным клиническим и лабораторным признакам. Своевременная диагностика фоточувствительности в детском возрасте позволяет свести к минимуму долгосрочные осложнения, связанные с недостаточной фотозащитой.

Ключевые слова: аутоиммунные фотодерматозы, фотоагgravированные дерматозы, метаболические фотодерматозы, генетические фотодерматозы

Для цитирования: Мурашкин Н.Н., Амбарчян Э.Т., Епишев Р.В., Материкин А.И., Опрятин Л.А., Иванов Р.А., Куколева Д.С. Фотодерматозы в детском возрасте. *Вопросы современной педиатрии*. 2021;20(5):360–369. doi: 10.15690/vsp.v20i5.2308

ВВЕДЕНИЕ

Физиологическое и патологическое влияние солнечного излучения на кожный покров хорошо изучено [1]. Дозированное ультрафиолетовое облучение необходимо для нормализации обмена витамина D, мета-

болизма кальция и формирования эстетичного вида здоровой кожи. Фоточувствительность можно определить как патологическую реакцию кожи на ультрафиолет или видимое солнечное излучение. Она является результатом аномальной реакции, возникающей при взаимодействии

Nikolay N. Murashkin^{1, 2, 3}, Eduard T. Ambarchian⁴, Roman V. Epishev¹, Alexander I. Materikin¹,
Leonid A. Opryatin¹, Roman A. Ivanov¹, Daria S. Kukoleva¹

¹ National Medical Research Center of Children's Health, Moscow, Russian Federation

² Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University), Moscow, Russian Federation

³ Central State Medical Academy, Moscow, Russian Federation

⁴ Research Institute of Pediatrics and Children's Health in "Central Clinical Hospital of the Russian Academy of Sciences", Moscow, Russian Federation

Photodermatoses in Childhood

Photodermatoses is a heterogeneous group of diseases resulting from abnormal skin hypersensitivity to sunlight and presented as local or generalized rashes. Specific sensitivity of children's skin to ultraviolet is often the first sign or clinical symptom of photodermatosis. Abnormal photosensitivity can be represented by diverse group of primary idiopathic conditions or photo-mediated aggravation of existing dermatosis. Number of genetic genodermatoses, metabolic disorders and connective tissue diseases is also widely known. These conditions can manifest with photosensitivity associated to other extracutaneous clinical and laboratory features. Timely diagnosis of photosensitivity in childhood allows to minimize long-term complications associated with insufficient photoprotection.

Keywords: autoimmune photodermatoses, photoaggravated dermatoses, metabolic photodermatoses, genetic photodermatoses

For citation: Murashkin Nikolay N., Ambarchian Eduard T., Epishev Roman V., Materikin Alexander I., Opryatin Leonid A., Ivanov Roman A., Kukoleva Daria S. Photodermatoses in Childhood. *Voprosy sovremennoi pediatrii — Current Pediatrics*. 2021;20(5):360–369. (In Russ). doi: 10.15690/vsp.v20i5.2308

отдельных компонентов электромагнитного спектра солнечного света и хромофоров в коже человека, в числе которых азотистые основания нуклеотидов ДНК, белки, липиды, меланин, порфирины и уроганиновая кислота. Под действием солнечного излучения образуются свободные радикалы, которые взаимодействуют с белками организма, в результате чего возникают соединения, обладающие антигенными свойствами и вызывающие аллергические реакции замедленного типа [2].

Клинические проявления фотодерматоза чаще возникают после воздействия солнечного света и в редких случаях могут быть вызваны источником искусственного освещения [3]. Как и у взрослых, повышенная фоточувствительность у детей характерна для многих заболеваний. Фотодерматозы зачастую являются результатом генетических или метаболических нарушений либо могут указывать на системное заболевание. При появлении у ребенка реакции на коже в виде эритемы, отека или интенсивного зуда после ограниченного пребывания на солнце либо изменении кожи с признаками ее хрупкости или формировании очагов рубцовой атрофии на участках, подверженных воздействию солнца (лицо, шея, предплечья и тыльная поверхность кистей), необходимо заподозрить заболевание, относящееся к группе фотодерматозов [4].

По данным крупного эпидемиологического исследования нарушений фоточувствительности у детей, дебют фотодерматозов у четверти пациентов наблюдается в возрасте ≤ 15 лет [5]. По данным I. Horkay и соавт., наиболее частым проявлением является полиморфная световая сыпь [6].

Нарушения фоточувствительности у детей можно подразделить на 5 основных групп (на основе модифицированной классификации H.W. Lim и J. Hawk, 2007 [7]).

1. Иммунологически опосредованные (аутоиммунные) фотодерматозы:

- полиморфная световая сыпь;
- ювенильная весенняя сыпь;
- актиническое пруриго;
- световая оспа Базена (*hydroa vacciniiforme*);
- солнечная крапивница;
- хронический актинический фоточувствительный дерматит.

2. Фотодерматозы, вызванные лекарственными препаратами или химическими веществами:

- фотосенсибилизирующие лекарственные препараты;
- фототоксичные химические вещества.

3. Фотоагgravированные дерматозы:

- атопический дерматит;
- болезнь Дарье–Уайта;
- красная волчанка и неонатальная волчанка;
- ювенильный дерматомиозит;
- пеллагра;
- псориаз.

4. Метаболические фотодерматозы:

- поздняя кожная порфирия;
- эритропозитическая протопорфирия;
- острая печеночная порфирия;
- эритропозитическая порфирия (болезнь Гюнтера).

5. Генетические фотодерматозы:

- пигментная ксеродермия;
- синдром Кокейна;
- трихотиодистрофия;
- синдром Блума;
- синдром Ротмунда–Томсона;
- синдром Смита–Лемли–Опица;
- болезнь Хартнупа.

АУТОИММУННЫЕ ФОТОДЕРМАТОЗЫ

Полиморфная световая сыпь является наиболее распространенной формой нарушения фоточувствительности, характеризуется периодическим возникновением высыпаний в виде нерубцующихся эритематозных папул, пузырьков или бляшек в течение нескольких часов или дней после воздействия солнечного света на кожу пациента [8]. Высыпания, как правило, локализуются на открытых для солнечного света участках кожи и могут напоминать укусы насекомых, крапивницу, реже — картину многоформной экссудативной эритемы. Вместе с высыпаниями у пациентов возникает изнуряющий зуд, который усиливается по мере распространения высыпаний и при появлении ощущения жжения. Клинические проявления длятся около недели [8]. При гистологическом исследовании биоптата кожи в период появления высыпаний наблюдается периваскулярная клеточная инфильтрация с преимущественным преобладанием лимфоцитов [9]. Для диагностики полиморфной световой сыпи проводится провокационная проба с локальным воздействием на кожу узкополосных (UVB) и/или широкополосных (UVA) ламп ультрафиолетового излучения. Более чем у 50% пациентов отмечается появление на коже эритематозных папул уже через 3 сут после проведения провокационной пробы, а при одновременном использовании UVB и UVA положительный результат теста наблюдается в 80% случаев [10]. Симптомы заболевания более выражены в начале летнего периода и менее выражены при дальнейшем воздействии солнечных лучей [11].

Ювенильная весенняя сыпь считается локализованным вариантом полиморфной световой сыпи, которым чаще страдают мальчики в возрасте от 5 до 12 лет, особенно при наличии у них короткой стрижки [12]. Клинически проявляется поражением кожи в области завитков ушей в виде эритематозных папул, которые могут трансформироваться в пузырьки и корочки. Заживление высыпаний иногда сопровождается минимальными (эстетически приемлемыми) рубцами. Гистологическая картина характеризуется апоптотическими клетками и легким или умеренным спонгиозом в эпидермисе, внутриэпидермальными и субэпидермальными пузырьками и дермальными мононуклеарными клеточными инфильтрациями [13].

Актиническое пруриго — это редкая форма аутоиммунного фотодерматоза, которая характеризуется поражением участков кожи, подверженных воздействию солнечного света (лицо, шея и предплечья) [14]. Описаны случаи актинического пруриго с поражением ягодичной области [14]. Актиническое пруриго обычно возникает весной и проявляется симметричными папулонодулярными элементами на коже, субъективно сопровождающимися интенсивным зудом. Признаки болезни могут сохраняться до конца зимнего периода [15]. У некоторых пациентов наблюдаются вторичная экзематизация и лихенификация [15]. Иногда может наблюдаться поражение нижней губы в виде отека, шелушения, формирования трещин, гиперпигментации и изъязвления красной каймы. В тяжелых случаях могут формироваться ссадины, хейлит, конъюнктивит, рубцы и псевдоптеригиум [16]. Актиническое пруриго чаще регистрируется у девочек в возрасте 10–12 лет, но может возникать в любом возрасте независимо от половой принадлежности [17]. Наиболее частым патоморфологическим признаком актинического пруриго является наличие в эпидермисе акантоза, паракератоза и спонгиоза. В дерме, как правило, наблюдается лимфоцитарный поверхностный и периваскулярный клеточный инфильтрат [18]. Типирование

генов гистосовместимости человека *HLA-DRB1*0407* позволяет подтвердить диагноз [19].

Хронический актинический фоточувствительный дерматит — это иммунологически опосредованный фотодерматоз, характеризующийся зудящими экзема-тозными и лихеноидными бляшками, расположенными преимущественно на участках, подверженных воздействию солнечного излучения [20]. Чаще поражает мужчин в возрасте старше 50 лет и практически не встречается среди детей. Считается, что хронический актинический фоточувствительный дерматит возникает в результате вторичной фотосенсибилизации к эндогенному антигену в коже [20]. При тяжелом течении может наблюдаться псевдолимфоматозный актинический ретикулоид на коже лба. Помимо зудящих и болезненных высыпаний, заболевание зачастую резистентно к проводимым методам терапии и может привести пациента к социальной изоляции и дезадаптации [21]. Наиболее частыми гистологическими признаками являются спонгиоз в эпидермисе и периваскулярный лимфогистиоцитарный инфильтрат в дерме [22]. При наличии эпидермотропизма и атипичных лимфоцитов необходима дифференциальная диагностика с Т-клеточной лимфомой кожи. Дифференциальную диагностику следует проводить также с токсикодермией и заболеваниями соединительной ткани.

Световая оспа Базена (*hydroa vacciniforme*) — это крайне редкий фотодерматоз, характеризующийся рецидивирующими везикулопапулезными высыпаниями с формированием вариолиформных рубцов [23]. Заболевание у большинства пациентов, как правило, ежегодно рецидивирует в летний период [23]. Высыпания обычно локализуются на коже лица (рис. 1), груди и верхних конечностей, реже поражается красная кайма губ.

Рис. 1. Девочка, 2 года, с диагнозом «световая оспа Базена». На лице в области щек на эритематозном фоне локализованы подсыхающие эрозии, имеющие на поверхности корочки, и вариолиформные рубцы
Источник: Мурашкин Н.Н. и соавт., 2018.

Fig. 1. Girl, 2 years old, diagnosed with *hydroa vacciniforme* (Bazin). There are dry erosions with crusts on the surface and varioliform scars with erythematous on the cheeks
Source: Murashkin N.N. et al., 2018.



Световая оспа Базена может сопровождаться кератоконъюнктивитом или увеитом. Зуд и легкое жжение могут возникнуть за несколько часов до появления первых поражений кожи [1]. Световая оспа Базена, как правило, возникает в детском возрасте и имеет тенденцию к самопроизвольному разрешению в подростковом периоде [24]. Несколько чаще дерматоз описывается у мальчиков [24]. Этиология и патогенез этого заболевания до сих пор неизвестны, однако некоторые авторы описывают его связь с латентным течением инфекционного процесса, вызванного вирусом Эпштейна–Барр [25].

Солнечная крапивница — это редкий IgE-опосредованный и хромофор-зависимый фотодерматоз [26]. На сегодняшний день точный патогенез солнечной крапивницы не выяснен. На ее долю приходится менее 0,5% всех случаев крапивницы и 7% всех фотодерматозов [27]. Треть больных солнечной крапивницей имеют в анамнезе случай атопического заболевания. Связь солнечной крапивницы с другими типами хронической крапивницы наблюдается у 16% пациентов [28]. Наиболее частыми триггерами являются ультрафиолет А и видимый свет [29]. Типичным является появление крапивницы в течение нескольких минут после воздействия солнечного света. Эритема и отечные папулы возникают на участках, подверженных воздействию солнца, в том числе покрытых тонкой белой одеждой. Высыпания сопровождаются зудом или жжением, крайне редко может наблюдаться ангионевротический отек периорбитальной области и/или слизистых оболочек. При длительной солнечной инсоляции возможно появление общей симптоматики (тошнота, шумное дыхание, одышка, в некоторых случаях — возникновение синкопального состояния). После прекращения солнечного воздействия высыпания, как правило, регрессируют в течение часа [30]. Солнечная крапивница наиболее часто возникает в возрасте от 20 до 40 лет, однако заболевание описано у пациентов всех возрастов [26, 27]. При патоморфологическом исследовании наблюдаются типичные признаки крапивницы, которые включают отек эндотелия и инфильтрацию нейтрофилов, моноцитов и эозинофилов в дерме. Диагноз солнечной крапивницы подтверждается фототестированием с определением спектра действия и минимальной дозы, вызывающей крапивницу. Источники света (UVA- и UVB-лампы) размещают на расстоянии 10–15 см от туловища пациента, и с дозы, составляющей 70% от минимальной эритемной дозы (МЭД), проводят их воздействие в область кожного покрова, свободного от высыпаний. После производится оценка ответной реакции на коже через каждые 10 мин в течение часа. Как правило, уртикарные элементы возникают сразу после фототестирования и исчезают через несколько минут после прекращения облучения. Однако во многих случаях фототестирование с искусственными источниками света не вызывает реакции со стороны кожного покрова, что свидетельствует о патогенетическом значении только естественного солнечного света [31].

ФОТОДЕРМАТОЗЫ, ВЫЗВАННЫЕ ЛЕКАРСТВЕННЫМИ ПРЕПАРАТАМИ ИЛИ ХИМИЧЕСКИМИ ВЕЩЕСТВАМИ

Фотодерматозы могут быть вызваны наружными и системными фотосенсибилизаторами. Патологическим их можно разделить на две группы: фототоксические и фотоаллергические. Фототоксические реакции протекают с участием видимого или ультрафиолетового излучения и непосредственно фотосенсибилизаторов, в результате чего активируются фотохимиче-

ские процессы, запускающие кожный патологический процесс [32]. Наиболее распространенными фотосенсибилизирующими препаратами являются антимикробные лекарственные средства (гризеофулвин, дапсон, сульфаниламиды, антибиотики тетрациклинового и фторхинолонового ряда), нестероидные противовоспалительные препараты, диуретики (амилорид, гидрохлортиазид, фуросемид, хлортиазид). Применение amitriptilina, бензилпероксида, изотретиноина, хинина также повышает чувствительность к солнечному излучению. Высыпания на коже появляются в первые часы после воздействия ультрафиолетового излучения и, как правило, на открытых участках кожи. Фотоаллергические реакции возникают при сочетанном воздействии химического вещества и света, что ведет к образованию антигена и сенсибилизации через иммунокомпетентные клетки. Фотоаллергические реакции наблюдаются через 24–48 ч и характеризуются полиморфными высыпаниями, которые могут распространяться с открытых участков кожи на зоны, не подвергшиеся солнечному излучению [33].

ФОТОАГГРАВИРОВАННЫЕ ДЕРМАТОЗЫ

Фотоагgravированные заболевания кожи — это заболевания, при которых ультрафиолетовое излучение не является ключевым патогенетическим фактором, однако оно приводит к ухудшению течения болезни у некоторых пациентов [34]. Так, при красной волчанке независимо от формы заболевания фотоагgravация наблюдается у большинства пациентов. Фотосенсибилизация наблюдается также и у больных с дерматомиозитом, болезнью Дарье и пеллагрой [35]. При красной волчанке наблюдаются эритематозные очаги на переносице и щеках, которые обычно не затрагивают носогубные складки (рис. 2)

Рис. 2. Подросток, 14 лет, с красной волчанкой. Симметричные эритематозные высыпания на коже лица в области скул, переносицы, периорбитальной области, а также на коже лба и подбородка
Источник: Мурашкин Н.Н. и соавт., 2019.

Fig. 2. Adolescent, 14 years old, with lupus. Symmetrical erythematous rashes on the face skin on cheekbones, nose bridge, periorbital area, as well as on the skin of the forehead and chin
Source: Murashkin N.N. et al., 2019.



Рис. 3. Девочка, 9 лет, с дерматомиозитом. Красно-фиолетовые эритематозные высыпания на веках («симптом лиловых очков») и в области щек. Высыпания с четкими границами, не возвышающиеся над поверхностью кожи
Источник: Мурашкин Н.Н. и соавт., 2019.

Fig. 3. Girl, 9 years old, with dermatomyositis. Red-purple erythematous rashes on eyelids («purple glasses») and cheeks. Rashes have distinct boundaries and do not rise above the skin surface

Source: Murashkin N.N. et al., 2019.



[36]. Возникающая и усиливающаяся на фоне солнечного излучения неспецифическая пойкилодермия при дерматомиозите характеризуется тетрадой: гиперпигментация, гипопигментация, атрофия эпидермиса и телеангиэктазии; наблюдается в области лица, век, разгибательной поверхности локтевых и коленных суставов, иногда в области груди и спины. При дерматомиозите, в отличие от красной волчанки, пойкилодермия имеет более фиолетовый оттенок (рис. 3) [37, 38]. Болезнь Дарье (син.: болезнь Дарье–Уайта) — генодерматоз, который обычно проявляется в течение первых двух десятилетий жизни с пиком заболеваемости в подростковом периоде [39]. Клинические характеристики болезни Дарье включают множественные кератотические папулы, которые могут сливаться в бляшки и локализируются в основном на себорейных зонах туловища, на коже волосистой части головы и в области лба (рис. 4) [39]. Пеллагра, обусловленная клеточным дефицитом ниацина, характеризуется деменцией и диареей, а также симметрично локализованными высыпаниями на участках кожи, подвергшихся воздействию солнечного света [40]. Наоборот, при псориазе и атопическом дерматите воздействие ультрафиолетового излучения, как правило, приводит к положительной динамике и лишь у небольшого процента пациентов может вызвать обострение заболевания [41, 42]. Так, например, по данным R. Chantorn и соавт., атопический дерматит сопровождается патологической фоточувствительностью примерно у 3% пациентов [1].

МЕТАБОЛИЧЕСКИЕ ФОТОДЕРМАТОЗЫ

Порфирии — это клинически и генетически гетерогенная группа метаболических заболеваний, возникающих вследствие наследуемой либо приобретенной дисфункции (дефицита активности) хотя бы одного из 8 ферментов, участвующих в синтезе гема [43]. В случае нарушения цепочки формирования гема образуются промежуточные соединения — порфирины, которые оказывают токсические эффекты, приводящие к кожным и неврологическим поражениям. Порфирины являются и мощными фотосенсибилизаторами, основной спектр их

Рис. 4. Девочка, 14 лет, с болезнью Дарье. В области шеи локализуется множество мелких папул 3–4 мм в диаметре, розоватого цвета, склонных к слиянию с образованием гиперкератотических бляшек
Источник: Мурашкин Н.Н. и соавт., 2016.

Fig. 4. Girl, 14 years old, with Darier's disease. There are many small pink papules (3–4 mm in diameter) with tendency to fuse in hyperkeratotic plaques on the neck.
Source: Murashkin N.N. et al., 2016.



действия находится в диапазоне от 400 до 405 нм с малым диапазоном спектра действия от 600 до 650 нм, в связи с чем доступные солнцезащитные средства неэффективны [3]. Наиболее часто в детском возрасте встречается эритропоэтическая протопорфирия, при которой клиническая картина может наблюдаться после кратковременного воздействия солнечного или ультрафиолетового света. Симптомы эритропоэтической протопорфирии варьируют в зависимости от интенсивности и продолжительности пребывания на солнце и характеризуются гипо- и гиперпигментацией, папулезными элементами и очагами рубцовой атрофии линейной формы с восковидным блеском, реже — формированием пузырей на коже (рис. 5) [44]. Болезненность кожи может быть нечувствительна к анальгетикам, сохраняясь в течение нескольких часов или дней. Симптомы могут показаться несоизмеримыми по отношению к видимым повреждениям кожи. При гистологическом исследовании в эпидермисе определяются очаговый гиперкератоз с формированием роговых пробок в складках эпидермиса с прилежащими участками паракератоза, неравномерное утолщение зернистого слоя, неравномерный акантоз, очаговая вакуольная дистрофия клеток базального слоя. В субэпидермальном слое дермы обнаруживается периваскулярный лимфоцитарный инфильтрат [45].

ГЕНЕТИЧЕСКИЕ ФОТОДЕРМАТОЗЫ

Пигментная ксеродерма — аутосомно-рецессивное заболевание, характеризующееся выраженной фоточувствительностью, поражением органов зрения, высоким риском малигнизации и неврологических нарушений. Примерно у 50% больных в анамнезе имеется указание на остро возникший солнечный ожог с образованием пузырей или стойкой эритемы после минимального воздействия ультрафиолета [4]. Первые проявления заболевания, проявляющиеся эффеидами на лице и других открытых участках кожи, можно заметить до 2-летнего возраста. При продолжительном пребывании на солнце у пациентов формируются актиниче-

ские повреждения: сухая и похожая на пергамент кожа с гиперпигментацией, койлодермия, множественные кератомы (рис. 6). Типично формирование участков атрофии кожи, наблюдаются гиперпигментации на фоне мелких рубцов белого цвета с блестящей поверхностью [46]. Приблизительно у 25% пациентов имеются неврологические проявления (приобретенная микроцефалия, уменьшение или отсутствие глубоких рефлексов растяжения сухожилия, прогрессирующая сенсоневральная тугоухость и прогрессирующая когнитивная недостаточность) [47]. Офтальмологические поражения, как и кожный синдром, характеризуются ранним началом и манифестируют в среднем в возрасте 4 лет [47]. У пациентов могут быть диагностированы хронический ультрафиолет-индуцированный конъюнктивит и кератит, приводящий к помутнению роговицы и повышенной васкуляризации. Они также могут прогрессировать до воспалительных поражений, таких как пингвекула и птеригиум. В редких случаях можно наблюдать атрофию век с формированием эктропиона. Эпителиома, плоскоклеточная карцинома и меланома в передней камере глаза являются частым явлением при пигментной ксеродерме [1]. Плоскоклеточный рак, базальноклеточный рак и меланома в целом очень часто встречаются у пациентов с пигментной ксеродермой. Пациенты с этим заболеванием имеют > 10 000-кратный риск развития

Рис. 5. Девочка, 7 лет, с эритропоэтической протопорфирией. Разлитая эритема на лице и груди, очаги рубцовой атрофии линейной формы с восковидным блеском на эритематозном фоне в области верхних конечностей. При лабораторном исследовании в плазме крови обнаружено повышение всех исследуемых порфиринов, особенно мезопорфирина и протопорфирина IX; повышенное содержание копропорфиринов I и III, мезопорфирина IX и протопорфирина IX
Источник: Мурашкин Н.Н. и соавт., 2015.

Fig. 5. Girl, 7 years old, with erythropoietic protoporphyria. Spread erythema on the face and chest, foci of ulerythema of linear form with waxy gloss and erythematoses on upper limbs. Laboratory tests of blood plasma have revealed the increase of all studied porphyrins, especially mesoporphyrin and protoporphyrin IX (increased amount of coproporphyrins I and III, mesoporphyrin IX and protoporphyrin IX)
Source: Murashkin N.N. et al., 2015.



Рис. 6. Мальчик, 5 лет, с пигментной ксеродермой. В области лица, шеи и верхней трети груди очаги гиперпигментации, пойкилодермия, множественные кератомы, гиперпигментации на фоне мелких рубцов белого цвета с блестящей поверхностью. Офтальмологические нарушения: дисфункция мейбомиевых желез (синдром «сухого глаза»). Секвенирование экзона: в экзоне 09 гена XPC (OMIM: *613208) выявлена делеция c.1413del в гомозиготном состоянии, приводящая к сдвигу рамки считывания p.A472Lfs*54. Делеция ранее не описана

Источник: Мурашкин Н.Н. и соавт., 2019.

Fig. 6. Boy, 5 years old, with xeroderma pigmentosum. There are foci of hyperpigmentation, poikiloderma, multiple keratomas, hyperpigmentation and small white scars with shiny surface on face, neck and upper third of chest. Ophthalmological disorders: dysfunction of the meibomian glands (dry eye syndrome). Exome sequencing: we have revealed homozygous deletion c.1413del in exon 9 of the XPC gene (OMIM: *613208) leading to frameshift p.A472Lfs*54. This deletion is novel.

Source: Murashkin N.N. et al., 2019.



немеланоцитарного рака кожи в течение своей жизни по сравнению со здоровыми людьми и более чем 2000-кратный риск развития меланомы [48].

Синдром Кокейна — редкое аутосомно-рецессивное заболевание, характеризующееся низким ростом, атрофией подкожно-жировой клетчатки и прогрессирующей неврологической дегенерацией. У пациентов обычно ярко выражены клинические стигмы заболевания: микроцефалия, западение глаз, тонкий нос и большие уши [49]. Могут наблюдаться пигментная ретинопатия, катаракта, нейросенсорная глухота и «кахектическая карликовость». Неврологическая картина характеризуется отставанием в умственном развитии. Фоточувствительность является частым признаком заболевания [4]. Непродолжительное пребывание на солнце приводит к кожной реакции, проявляющейся эритемой, отеком и образованием пузырьков на открытых участках. Гиперпигментация, рубцы и телеангиэктазии возникают в результате длительной и систематической инсоляции. В отличие от пигментной ксеродермии и синдрома Блума, у пациентов нет пигментных изменений, для них нехарактерен высокий риск развития рака кожи [1].

Трихотиодистрофия — аутосомно-рецессивное заболевание, характеризующееся ломкостью волос и ногтей, ихтиозиформными изменениями кожи, отставанием в физическом и умственном развитии [50]. Клиническая картина трихотиодистрофии весьма разнообразна: от поражения только волос до тяжелых неврологических и соматических аномалий развития. Также, в зависимости от подтипа трихотиодистрофии, у пациентов могут наблюдаться фоточувствительность, гематологические аномалии и снижение фертильности [51]. Волосы при трихотиодистрофии за счет низкого содержания серы и цистеина кажутся редкими, короткими и сухими, отмечается их повышенная ломкость даже при незначительном механическом воздействии. Аналогичные изменения наблюдаются и с ногтевыми пластинами. Можно наблюдать их расщепление, ломкость, формирование гребней, тусклый цвет и медленный рост [52]. Для трихотиодистрофии характерен высокий риск развития врожденной катаракты, периферической остеопении и остеосклероза [52]. Неврологические проявления включают микроцефалию, умственные нарушения и атаксии.

Синдром Блума — редкое аутосомно-рецессивное заболевание, которое распространено среди евреев-ашкенази [53, 54]. Заболеваемость выше среди мальчиков [53]. Для синдрома Блума характерны следующие клинические проявления: фоточувствительность, низкий рост, высокий риск злокачественных новообразований и иммунодефицит различной степени тяжести. Заболевание обычно проявляется уже в первые годы жизни в виде эритематозных очагов в форме «бабочки» в центральной части лица. При дальнейшей инсоляции на коже лица формируются телеангиэктазии, могут развиваться хейлит и пойкилодермия. Иногда на участках, подвергшихся солнечному излучению, формируются пятна цвета «кофе с молоком» и очаги гипопигментации. Иммунодефицитное состояние часто сопровождается возникновением инфекционных заболеваний, нередко с развитием пневмонии и летальным исходом [55]. Онкологическими осложнениями синдрома Блума являются лейкоз и карцинома, в том числе кожная форма, обычно возникающие только в зрелом возрасте [56].

Синдром Ротмунда–Томсона — редкое аутосомно-рецессивное заболевание. Выделяют тип I, характеризующийся пойкилодермией, эктодермальной дисплазией и ювенильной катарактой неизвестной этиологии, и тип II, который проявляется пойкилодермией, врожденными аномалиями костей, отличается высоким риском развития злокачественных новообразований, особенно остеосаркомы [57]. Изменения на коже развиваются обычно в возрасте от 3 до 6 мес, реже — до 2 лет [57]. Кожными проявлениями синдрома являются эритема, отек и образование уртикарных элементов на лице, которые впоследствии можно наблюдать на конечностях и в ягодичной области. Стоит отметить клинические изменения высыпаний, ключевыми паттернами которых являются ливедообразные очаги гипо- и гиперпигментации, образование телеангиэктазий и точно локализованные очаги атрофии (рис. 7), которые сохраняются на протяжении всей жизни. Гиперкератотические поражения встречаются примерно у 30% пациентов [58]. Скелетные аномалии могут включать дефекты лучевых и локтевых костей, отсутствие или гипоплазию надколенника и остеопению [58].

Синдром Смита–Лемли–Опица — это аутосомно-рецессивно наследуемый синдром, вызванный нарушением метаболизма холестерина в результате дефицита фермента 7-дегидрохолестерол редуктазы [59]. Основными особенностями синдрома Смита–Лемли–Опица являются

Рис. 7. Мальчик, 10 мес, с синдромом Ротмунда–Томсона. Отмечается мраморность кожи за счет сетевидных тонких красных полосок, которые слегка шелушатся; на их месте постепенно развиваются атрофические полосы; чередование красных атрофических и пигментных полос придает коже пестрый вид. Сопутствующие заболевания: сложный гиперметропический астигматизм, гипотрофия 2-й степени (дефицит массы тела 20–30%), низкорослость синдромального генеза, идиопатическая эпилепсия
Источник: Мурашкин Н.Н. и соавт., 2019.

Fig. 7. Boy, 10 months, with Rothmund–Thomson syndrome. There is mottled skin due to the web of thin red stripes that slightly flake, then they gradually develop to striae atrophicae. Such alternation of red atrophic and pigment stripes makes the skin mottled. Comorbidities: compound hyperopic astigmatism, 2nd degree hypotrophy (weight deficit — 20–30%), syndrome-based low growth, idiopathic epilepsy
Source: Murashkin N.N. et al., 2019.



микроцефалия, битемпоральное сужение (уменьшенное расстояние между висками), птоз, короткий нос, обращенные вперед ноздри и микрогнатия. У большинства пациентов наблюдается синдактилия 2–3 пальца стопы [60]. Почти у всех пациентов присутствует повышенная фоточувствительность, которая проявляется возникновением эритематозных очагов на открытых участках кожного покрова. У большинства пациентов с синдромом Смита–Лемли–Опица наблюдается выраженное отставание умственного развития. Затруднено кормление, обусловленное слабым сосательным рефлексом, частыми эпизодами рвоты и отсутствием интереса к пище. Поведенческие особенности включают нарушения сна, раздражительность, агрессивность, самоповреждение, социальные и коммуникативные нарушения, синдром дефицита внимания с гиперактивностью и расстройство аутистического спектра [61].

Болезнь Хартнупа — редкое аутосомно-рецессивное нарушение обмена веществ, вызванное нарушением транспорта нейтральных аминокислот, включая триптофан, через желудочно-кишечный тракт и почки и последующим снижением синтеза ниацина. Синдром может протекать бессимптомно до 3-летнего возраста [1]. Затем, как правило, развивается неврологическая симптоматика и появляются первые высыпания на коже. Кожный синдром характеризуется симметрично локализованными эритематозными высыпаниями (пятнами) на открытых участках кожи, которые появляются весной или ранним летом. Пятна имеют четкие границы, склонны к слиянию, а на их поверхности может наблюдаться шелушение. Неврологические симптомы включают атаксию,

спастичность, умственную отсталость и психиатрические проявления, такие как беспокойство, эмоциональная нестабильность. Кроме того, могут наблюдаться выпадение и ломкость волос, а также изменение ногтей в виде усиленной продольной исчерченности [1].

ДИАГНОСТИКА ФОТОДЕРМАТОЗОВ

Для своевременной верификации фотодерматоза необходим комплекс диагностических мероприятий. Так, сбор анамнеза должен включать вопросы, касающиеся возраста пациента на момент начала заболевания, сезонности, симптомов после пребывания на солнце, продолжительности высыпаний, принимаемых лекарственных препаратов и семейного анамнеза [62]. При физикальном осмотре необходима тщательная оценка локализации и морфологии поражений. При некоторых клинических ситуациях полезно проведение анализов крови, мочи и кала на содержание порфиринов. При подозрении на порфирию необходима оценка функций печени и концентрации железа в крови [43]. Пациентам с клинической картиной аутоиммунного заболевания, например красной волчанки, целесообразно проведение исследований антинуклеарных антител и антител к экстрагируемому нуклеарному антигену. Проведение биопсии кожи с последующим гистологическим исследованием рекомендовано большинству пациентов при подозрении на фотодерматоз. Хромосомный анализ и молекулярно-генетические исследования позволяют подтвердить синдром Блума или синдром Ротмунда–Томсона. Фоточувствительность иногда подтверждают методом определения МЭД для установления пороговой дозы ультрафиолетового облучения. Также проводится провокационная процедура с использованием многократных воздействий ультрафиолетовых лучей группы А и/или В в течение 4 дней подряд в попытке воспроизвести дерматоз [63]. Фотопатч-тесты в сочетании со стандартными патч-тестами являются вариантами диагностики при определении фотоаллергии [64].

ФОТОПРОТЕКЦИЯ

Кожный покров человека подвергается постоянно-му фотоповреждению, преимущественно за счет длинноволнового и средневолнового диапазона излучения. Ультрафиолетовое излучение является одним из наиболее известных факторов, инициирующих фотодерматозы и усугубляющих их течение. Проведение эффективной фотопroteкции является неотъемлемым базисом в их профилактике и лечении. Следует особо отметить, что незамедлительное принятие мер фотозащиты в некоторых случаях может быть ключом к предотвращению осложнений — злокачественных новообразований или калечащих рубцов.

В качестве метода профилактики фотодерматозов следует использовать солнцезащитные средства, нивелирующие большинство негативных воздействий солнечного излучения на кожный покров. В настоящее время используются комбинированные наружные средства, сочетающие свойства химических ультрафиолетовых фильтров, минеральных экранов и антиоксидантов. При фотодерматозах предпочтение следует отдавать средствам с высокой степенью защиты (SPF (sun protection factor) не менее 50) и использовать их рутинно на все потенциально открытые участки кожного покрова [4]. Пациентов с фотодерматозами необходимо информировать о необходимости правильного подбора одежды в летний период, основанного на достижении удовлетворительной фотозащиты. Известно, что льняные ткани более эффективны в этом отношении, чем хлопчатобумажные, а цветные ткани обладают

большим протективным эффектом по сравнению с белыми [65]. Пациенты должны быть осведомлены о необходимости ношения головных уборов (шляпы, бейсболки, кепки) и в некоторых случаях — ношения перчаток. Пациентам с фоточувствительностью глаз следует носить солнцезащитные очки [66].

ЛЕЧЕНИЕ

При обострении фотодерматозов зачастую целесообразно топическое применение глюкокортикостероидов, которые обладают выраженным противовоспалительным действием и позволяют ускорить купирование клинических и субъективных симптомов [67]. Положительный эффект краткосрочного применения топических глюкокортикостероидов обусловлен снижением синтеза провоспалительных медиаторов, таких как простагландины и лейкотриены, снижением количества антигенпрезентирующих и тучных клеток, а также ингибированием синтеза и выброса гистамина в местах поражения [67]. Подавление активности гиалуронидазы и лизосомальных ферментов приводит к снижению микрососудистой активности, тем самым уменьшая отек. Благодаря этому топические глюкокортикостероиды являются неотъемлемыми в лечении и контроле множества заболеваний из группы фотодерматозов [32]. Всем этим требованиям к наружной терапии соответствует метилпреднизолона ацепонат (Адвантан, LEO Pharma). Эмульсия и крем метилпреднизолона ацепоната оптимально подходят для лечения фитофотодерматозов. Одно из основных отличий препарата — создание депо-эффекта в коже с последующим постепенным высвобождением. Скорость высвобождения напрямую зависит от интенсивности воспаления: чем оно интенсивнее, тем сильнее противовоспалительный и противозудный эффект. Именно поэтому метилпреднизолона ацепонат — единственный глюкокортикостероид, все лекарственные формы которого относятся к сильному классу. Это оригинальный топический стероид последнего поколения, который выбирают врачи и пациенты во всем мире. Сравнительное 6-недельное исследование применения метилпреднизолона ацепоната и мометазона фуората для терапии эритемы, вызванной ультрафиолетовым излучением, показало их одинаковую эффективность [68]. Однако атрофия кожи и телеангиэктазии отмечались чаще и были более выражены в группе применения мометазона фуората. Также продемонстрировано отсутствие снижения концентрации кортизола в сыворотке крови в группе применявших метилпреднизолона ацепонат, в отличие от пациентов, применявших мометазона фуорат. Метилпреднизолона ацепонат выпускается в нескольких формах (эмульсия, крем, мазь), благодаря чему не возникает сложностей его применения как на различных участках кожи, так и при локальных клинических особенностях. Согласно инструкции по применению, препарат в форме эмульсии показан при фотодерматите и солнечном ожоге и разрешен к применению с 4-месячного возраста.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Термин «фотодерматозы» объединяет многочисленные и разнообразные заболевания, которые возникают или течение которых ухудшается при воздействии солнечного света, проявляющиеся разнообразными изменениями кожного покрова. Особенности фотодерматоза определяют подходы к лечению, однако в период обострения в качестве наружной терапии рекомендовано применение топических глюкокортикостероидов. В настоящее время препаратом выбора в лечении фотодерматозов у детей является метилпреднизолона ацепонат. Метилпреднизолона ацепонат

обеспечивает быстрое, безопасное и высокоэффективное лечение воспалительных изменений на коже и обладает отличной местной и системной переносимостью, что обуславливает его широкое применение в детской дерматологической практике.

ИНФОРМИРОВАННОЕ СОГЛАСИЕ

Информированное добровольное согласие законного представителя пациента на проведение фотосъемки и использование фотоматериалов в образовательных и научных целях, в т.ч. в публикациях книг и/или статей, для рис. 1 получено 10.02.2018, для рис. 2 — 05.08.2019, для рис. 3. — 17.10.2019, для рис. 4 — 24.03.2016, для рис. 5 — 06.09.2015, для рис. 6 — 10.09.2019, для рис. 7 — 03.10.2019.

INFORMED CONSENT

Informed voluntary consents of patients' legal representatives on photography and use of any photo materials for educational and scientific purposes (including its publications in books and/or articles) were received for Fig. 1 on 10.02.2018, Fig. 2 — 05.08.2019, Fig. 3 — 17.10.2019, Fig. 4 — 24.03.2016, Fig. 5 — 06.09.2015, Fig. 6 — 10.09.2019, Fig. 7 — 03.10.2019.

ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ

Статья опубликована при финансовой поддержке компании «LEO Pharma».

FINANCING SOURCE

The article has been funded by LEO Pharma.

РАСКРЫТИЕ ИНТЕРЕСОВ

Н.Н. Мурашкин — получение исследовательских грантов от фармацевтических компаний Janssen, Eli Lilly, Novartis, AbbVie, Pfizer, Amryt Pharma plc. Получение гонораров за научное консультирование от компаний Galderma, Pierre Fabre, Bayer, LEO Pharma, Pfizer, AbbVie.

А.И. Материкин, Р.В. Епишев — получение исследовательских грантов от компаний Eli Lilly, Novartis.

Э.Т. Амбарчян — получение исследовательских грантов от компаний Eli Lilly, Novartis, AbbVie, Pfizer, Amryt Pharma plc, гонораров за научное консультирование от Johnson & Johnson.

Остальные авторы статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов, о котором необходимо сообщить.

DISCLOSURE OF INTEREST

Nikolay N. Murashkin — receiving research grants from pharmaceutical companies Janssen, Eli Lilly, Novartis, AbbVie, Pfizer, Amryt Pharma plc. Scientific consultant of Galderma, Pierre Fabre, Bayer, LEO Pharma, Pfizer, AbbVie.

Alexander I. Materikin, Roman V. Epishev — receiving research grants from pharmaceutical companies Eli Lilly, Novartis.

Eduard T. Ambarchyan — receiving research grants from pharmaceutical companies Eli Lilly, Novartis, AbbVie, Pfizer, Amryt Pharma plc, scientific consultant of Johnson & Johnson.

The other contributors confirmed the absence of a reportable conflict of interests.

ORCID

Н.Н. Мурашкин

<https://orcid.org/0000-0003-2252-8570>

Э.Т. Амбарчян

<https://orcid.org/0000-0002-8232-8936>

Р.В. Епишев

<https://orcid.org/0000-0002-4107-4642>

А.И. Материкин

<https://orcid.org/0000-0002-6034-8231>

Л.А. Опрятин

<https://orcid.org/0000-0002-0858-8780>

Р.А. Иванов

<https://orcid.org/0000-0002-0081-0981>

Д.С. Куколева

<https://orcid.org/0000-0002-8268-069X>

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ / REFERENCES

- Chantorn R, Lim HW, Shwayder TA. Photosensitivity disorders in children: part I. *J Am Acad Dermatol*. 2012;67(6):1093.e1–e18; quiz 1111–1112. doi: 10.1016/j.jaad.2012.07.033
- Mang R., Krutmann J. Mechanisms of phototoxic and photoallergic reactions. In: *Textbook of contact dermatitis*. Rycroft RJG, Menne T, Frosch PJ, Lepoittevin J-P, eds. 3rd ed. Berlin: Springer; 2001. pp. 134–143.
- Grossberg AL. Update on pediatric photosensitivity disorders. *Curr Opin Pediatr*. 2013;25(4):474–479. doi: 10.1097/mop.0b013e328362c2c3
- Pacha O, Hebert AA. Pediatric Photosensitivity Disorders. *Dermatol Clin*. 2013;31(2):317–326. doi: 10.1016/j.det.2012.12.008
- Jansen CT. Photosensitivity in childhood. *Acta Derm Venereol Suppl (Stockh)*. 1981;95:54–57.
- Horkay I, Emri G, Varga V, et al. Photosensitivity skin disorders in childhood. *Photodermatol Photoimmunol Photomed*. 2008;24(2):56–60. doi: 10.1111/j.1600-0781.2008.00341.x
- Lim HW, Hawk J. Evaluation of the photosensitive patient. In: *Photodermatology*. Lim HW, Hönigsmann H, Hawk J, eds. New York: Informa Healthcare USA; 2007. pp. 139–148.
- Guarrera M. Polymorphous Light Eruption. *Adv Exp Med Biol*. 2017;996:61–70. doi: 10.1007/978-3-319-56017-5_6
- Norris PG, Morris J, McGibbon DM, et al. Polymorphic light eruption: an immunopathological study of evolving lesions. *Br J Dermatol*. 1989;120(2):173–183. doi: 10.1111/j.1365-2133.1989.tb07781.x
- Das S, Lloyd JJ, Walshaw D, Farr PM. Provocation testing in polymorphic light eruption using fluorescent ultraviolet (UV) A and UVB lamps. *Br J Dermatol*. 2004;151(5):1066–1070. doi: 10.1111/j.1365-2133.2004.06235.x
- Lembo S, Raimondo A. Polymorphic Light Eruption: What's New in Pathogenesis and Management. *Front Med (Lausanne)*. 2018;5:252. doi: 10.3389/fmed.2018.00252
- Tan E, Eberhart-Phillips J, Sharples K. Juvenile spring eruption: a prevalence study. *N Z Med J*. 1996;109(1027):293–295.
- Stratigos AJ, Antoniou C, Papadakis P, et al. Juvenile spring eruption: clinicopathologic features and phototesting results in 4 cases. *J Am Acad Dermatol*. 2004;50(2 Suppl):S57–S60. doi: 10.1016/s0190-9622(03)02469-1
- Pile HD, Crane JS. Actinic Prurigo. In: *StatPearls [Internet]*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021. Available online: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK499957/>. Accessed on October 25, 2021.
- Valbuena MC, Muvdi S, Lim HW. Actinic Prurigo. *Dermatol Clin*. 2014;32(3):335–344. doi: 10.1016/j.det.2014.03.010
- Crouch R, Foley P, Baker C. Actinic prurigo: a retrospective analysis of 21 cases referred to an Australian photobiology clinic. *Australas J Dermatol*. 2002;43:128–132.
- Cuevas-Gonzalez JC, Vega-Memije ME, Borges-Yáñez SA, Rodríguez-Lobato E. Risk factors associated with actinic prurigo: a case control study. *An Bras Dermatol*. 2017;92(6):774–778. doi: 10.1590/abd1806-4841.20175105
- Pardo-Zamudio AC, Valbuena MC, Jiménez-Torres HD, Colmenares-Mejía CC. Actinic prurigo in a dermatological reference center in Colombia: 108 cases. Prurigo actínico en un centro dermatológico de referencia en Colombia: 108 casos. *Biomedica*. 2020;40(3):487–497. doi: 10.7705/biomedica.5139
- Grabczynska SA, McGregor JM, Kondeatis E, et al. Actinic prurigo and polymorphic light eruption: common pathogenesis and the importance of HLA-DR4/DRB1*0407. *Br J Dermatol*. 1999;140(2):232–236. doi: 10.1046/j.1365-2133.1999.02654.x
- Paek SY, Lim HW. Chronic actinic dermatitis. *Dermatol Clin*. 2014;32(3):355–361, viii–ix. doi: 10.1016/j.det.2014.03.007
- Huang CM, Asai Y. Chronic actinic dermatitis. *CMAJ*. 2018;190(10):E297. doi: 10.1503/cmaj.171111
- Dawe RS, Ferguson J. Diagnosis and treatment of chronic actinic dermatitis. *Dermatol Ther*. 2003;16(1):45–51. doi: 10.1046/j.1529-8019.2003.01607.x
- Haddad JM, Monroe HR, Hardin J, et al. Hydroa vacciniforme: a rare photodermatosis. *Dermatol Online J*. 2014;20(8):13030/qt7961b22b.
- Ott H, Baron JM. Nichtereditäre Photodermatosen im Kindesalter. *Hautarzt*. 2006;57(12):1059–1066. doi: 10.1007/s00105-006-1255-z
- Ahad T, Rhodes LE. Images in paediatrics: Haemorrhagic vesicles and varioliform scarring: consider photosensitivity. *Arch Dis Child*. 2020;105(3):302–303. doi: 10.1136/archdischild-2018-316272
- Goetze S, Elsner P. Solar urticaria. *J Dtsch Dermatol Ges*. 2015;13(12):1250–1253. doi: 10.1111/ddg.12809
- Fityan A, McGibbon D, Fasshi H, Sarkany RS. Paediatric solar urticaria: a case series. *Br J Dermatol*. 2018;178(6):1453–1454. doi: 10.1111/bjd.16325
- Raigosa M, Toro Y, Sánchez J. Solar urticaria. Case report and literature review. *Rev Alerg Mex*. 2017;64(3):371–375. doi: 10.29262/ram.v64i3.202
- Hölzle E. Lichturtikaria. In: *Hölzle E: Photodermatosen und Lichtreaktionen der Haut*. Stuttgart: Wissenschaftliche Verlagsgesellschaft; 2003. pp. 130–153.
- Harris BW, Badri T, Schlessinger J. Solar Urticaria. In: *StatPearls [Internet]*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021. Available online: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK441986>. Accessed on October 25, 2021.
- Botto NC, Warshaw EM. Solar urticaria. *J Am Acad Dermatol*. 2008;59:909–920; quiz 921–922. doi: 10.1016/j.jaad.2008.08.020
- Хлебникова А.Н. Современные подходы к наружной терапии фотозависимых дерматозов // *Вестник дерматологии и венерологии*. — 2011. — № 4. — С. 88–95. [Khlebnikova AN. Current approaches to the external therapy of photodermatoses. *Vestnik Dermatologii i Venerologii*. 2011;(4):88–95. (In Russ).]
- Lim HW. Abnormal responses to ultraviolet radiation: photosensitivity induced by exogenous agents. In: *Fitzpatrick's dermatology in general medicine*. Goldsmith LA, Katz SL, Gilchrist BA, et al, eds. 8th ed. New York: McGraw-Hill; 2012. pp. 1066–1074.
- O'Gorman SM, Murphy GM. Photoaggravated disorders. *Dermatol Clin*. 2014;32(3):385–398, ix. doi: 10.1016/j.det.2014.03.008
- Oakley AM, Badri T, Harris BW. Photosensitivity. In: *StatPearls [Internet]*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021. Available online: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK431072>. Accessed on October 25, 2021.
- Askanase A, Shum K, Mitnick H. Systemic lupus erythematosus: an overview. *Soc Work Health Care*. 2012;51(7):576–586. doi: 10.1080/00981389.2012.683369
- Bendewald MJ, Wetter DA, Li X, Davis MD. Incidence of dermatomyositis and clinically amyopathic dermatomyositis: a population-based study in Olmsted County, Minnesota. *Arch Dermatol*. 2010;146(1):26–30. doi: 10.1001/archdermatol.2009.328
- Strowd LC, Jorizzo JL. Review of dermatomyositis: establishing the diagnosis and treatment algorithm. *J Dermatolog Treat*. 2013;24(6):418–421. doi: 10.3109/09546634.2012.697540
- Alsharif SH, Alesa D, Baabdullah A. Type 1 Segmental Darier Disease: Case Report and Discussion of the Treatment Options. *Case Rep Dermatol*. 2020;12(3):159–167. doi: 10.1159/000509177
- Naji Rad S, Vashisht P, Malar Rash. In: *StatPearls [Internet]*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021. Available online: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK555981>. Accessed on October 25, 2021.
- Wolf P, Weger W, Patra V, et al. Desired response to phototherapy vs photoaggravation in psoriasis: what makes the difference? *Exp Dermatol*. 2016;25(12):937–944. doi: 10.1111/exd.13137
- Napolitano M, Monfrecola G, Fabbrocini G, et al. Impact of sun exposure on adult patients affected by atopic dermatitis. *G Ital Dermatol Venereol*. 2020. doi: 10.23736/S0392-0488.20.06582-7
- Balwani M. Erythropoietic Protoporphyrria and X-Linked Protoporphyrria: pathophysiology, genetics, clinical manifestations, and management. *Mol Genet Metab*. 2019;128(3):298–303. doi: 10.1016/j.ymgme.2019.01.020

44. Gouya L, Martin-Schmitt C, Robreau AM, et al. Contribution of a common single-nucleotide polymorphism to the genetic predisposition for erythropoietic protoporphyria. *Am J Hum Genet.* 2006;78(1):2–14. doi: 10.1086/498620
45. Horner ME, Alikhan A, Tintle S, et al. Cutaneous porphyrias part I: epidemiology, pathogenesis, presentation, diagnosis, and histopathology. *Int J Dermatol.* 2013;52(12):1464–1480. doi: 10.1111/ijd.12305
46. Гаджимурадов М.Н., Алиева М.Г., Мамашева Г.Д., Гаджимурадова К.М. Пигментная ксеродерма // *Клиническая дерматология и венерология.* — 2019. — Т. 18. — № 4. — С. 442–447. [Gadzhimuradov MN, Alieva MG, Mamasheva GD, Gadzhimuradova KM. Xeroderma pigmentosa. *Russian Journal of Clinical Dermatology and Venereology = Klinicheskaya dermatologiya i venerologiya.* 2019;18(4):442–447. (In Russ).] doi: 10.17116/klinderm.201918041442
47. Kraemer KH, Lee MM, Scotto J. Xeroderma pigmentosum. Cutaneous, ocular, and neurologic abnormalities in 830 published cases. *Arch Dermatol.* 1987;123(2):241–250. doi: 10.1001/archderm.123.2.241
48. Black JO. Xeroderma Pigmentosum. *Head Neck Pathol.* 2016;10(2):139–144. doi: 10.1007/s12105-016-0707-8
49. Soffer D, Grotsky HW, Rapin I, Suzuki K. Cockayne syndrome: unusual neuropathological findings and review of the literature. *Ann Neurol.* 1979;6:340–348. doi: 10.1002/ana.410060407
50. Liang C, Kraemer KH, Morris A, et al. Characterization of tiger-tail banding and hair shaft abnormalities in trichothiodystrophy. *J Am Acad Dermatol.* 2005;52:224–232. doi: 10.1016/j.jaad.2004.09.013
51. Ferrando J, Mir-Bonafé JM, Cepeda-Valdés R, et al. Further insights in trichothiodystrophy: a clinical, microscopic, and ultrastructural study of 20 cases and literature review. *Int J Trichology.* 2012;4(3):158–163. doi: 10.4103/0974-7753.100075
52. Itin PH, Sarasin A, Pittelkow MR. Trichothiodystrophy: update on the sulfur-deficient brittle hair syndromes. *J Am Acad Dermatol.* 2001;44:891–920; quiz 921–924. doi: 10.1067/mjd.2001.114294
53. Pesce K, Rothe MJ. The premature aging syndromes. *Clin Dermatol.* 1996;14(2):161–170. doi: 10.1016/0738-081x(95)00151-5
54. Kaneko H, Kondo N. Clinical features of Bloom syndrome and function of the causative gene, BLM helicase. *Expert Rev Mol Diagn.* 2004;4(3):393–401. doi: 10.1586/14737159.4.3.393
55. German JC. Bloom's syndrome. *Dermatol Clin.* 1995;13(1):7–18.
56. German J. Bloom syndrome: a mendelian prototype of somatic mutational disease. *Medicine (Baltimore).* 1993;72(6):393–406.
57. Guerrero-González GA, Martínez-Cabriales SA, Hernández-Juárez AA, et al. Rothmund-thomson syndrome: a 13-year follow-up. *Case Rep Dermatol.* 2014;6(2):176–179. doi: 10.1159/000365625
58. Wang LL, Plon SE. Rothmund-Thomson Syndrome. In: *GeneReviews® [Internet].* Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA, et al., eds. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993–2021.
59. Witsch-Baumgartner M, Fitzky BU, Ogorelkova M, et al. Mutational spectrum in the Delta7-sterol reductase gene and genotype-phenotype correlation in 84 patients with Smith-Lemli-Opitz syndrome. *Am J Hum Genet.* 2000;66(2):402–412. doi: 10.1086/302760
60. DeBarber AE, Eroglu Y, Merckens LS, et al. Smith-Lemli-Opitz syndrome. *Expert Rev Mol Med.* 2011;13:e24. doi: 10.1017/S146239941100189X
61. Tierney E, Nwokoro NA, Porter FD, et al. Behavior phenotype in the RSH/Smith-Lemli-Opitz syndrome. *Am J Med Genet.* 2001;98(2):191–200. doi: 10.1002/1096-8628(20010115)98:2<191::aid-ajmg1030>3.0.co;2-m
62. Yashar SS, Lim HW. Classification and evaluation of photodermatoses. *Dermatol Ther.* 2003;16(1):1–7. doi: 10.1046/j.1529-8019.2003.01601.x
63. Kim JJ, Lim HW. Evaluation of the photosensitive patient. *Semin Cutan Med Surg.* 1999;18(4):253–256. doi: 10.1016/s1085-5629(99)80024-8
64. Lehmann P. Diagnostic approach to photodermatoses. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2006;4(11):965–975. doi: 10.1111/j.1610-0387.2006.06010.x
65. Аравийская Е.Р., Соколовский Е.В. Фотопротекция в современной дерматологии и косметологии: классические представления и новые сведения // *Вестник дерматологии и венерологии.* — 2013 — № 3. — С. 114–118. [Aravitskaya ER, Sokolovsky EV. Photoprotection in contemporary dermatology and cosmetology: traditional issues and new data. *Vestnik Dermatologii i Venerologii.* 2013;(3):114–118. (In Russ).]
66. American Academy of Ophthalmology. *Sunglasses.* Available online: <http://www.aao.org/eyecare/tmp/Sunglasses.cfm>. Accessed on November 11, 2012.
67. Luger T. Balancing efficacy and safety in the management of atopic dermatitis: the role of methylprednisolone aceponate. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2011;25(3):251–258. doi: 10.1111/j.1468-3083.2010.03789.x
68. Kecskés A, Heger-Mahn D, Kuhlmann RK, Lange L. Comparison of the local and systemic side effects of methylprednisolone aceponate and mometasone furoate applied as ointments with equal antiinflammatory activity. *J Am Acad Dermatol.* 1993;29(4):576–580. doi: 10.1016/0190-9622(93)70224-h