

## Клиническое наблюдение эритродермии ихтиозиформная Брока

Дегтярев О.В.<sup>1</sup>, Меснянкина О.А.<sup>1</sup>, Янчевская Е.Ю.<sup>1</sup>, Шашкова А.А.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>ГБОУ ВПО Астраханская государственная медицинская академия Минздрава России, г. Астрахань; <sup>2</sup>ГБУЗ Астраханской области Областной кожно-венерологический диспансер, г. Астрахань.

*Ихтиозы – гетерогенная группа наследственных заболеваний кожи, характеризующихся нарушениями процессов ороговения. Относительно невысокая частота данной патологии в общей структуре дерматологической заболеваемости, персистирующее течение, системный характер поражений, недостаточная эффективность лечения позволяют считать проблему врожденного ихтиоза одной из сложных в дерматологии. Представленное клиническое наблюдение ихтиозиформной эритродермии Брока свидетельствует о необходимости повышения диагностической настороженности в отношении врожденного ихтиоза, целесообразности проведения пренатального медико-генетического консультирования семей, особенно с отягощенным наследственным анамнезом.*

**Ключевые слова:** врожденный ихтиоз; ихтиозиформная эритродермия Брока; генодерматоз.

Для цитирования: Дегтярев О.В., Меснянкина О.А., Янчевская Е.Ю., Шашкова А.А. Клиническое наблюдение эритродермии ихтиозиформная Брока Российский журнал кожных и венерических болезней. 2015; 18 (2): 42–44.

### CLINICAL CASE WITH BROcq'S ICHTHYOSIFORM ERYTHRODERMA

Дегтярев О.В.<sup>1</sup>, Mesnyankina O.A.<sup>1</sup>, Yanchevskaya E. Yu.<sup>1</sup>, Shashkova A.A.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Astrakhan State Medical Academy, 414000, Astrakhan, Russian Federation; <sup>2</sup>Regional Center of Skin and Sexually-Transmitted Diseases, 414000, Astrakhan, Russian Federation

*Ichthyoses are a heterogeneous group of hereditary diseases of the skin, characterized by disorders in hornification processes. Rather low incidence of this abnormality in the common structure of dermatological morbidity, persistent course, total systems involvement, poor efficiency of treatment make the problem of congenital ichthyosis one of the difficult and pressing problems of dermatology. The clinical case with Brocq's ichthyosiform erythroderma, presented in this paper, attracts special attention to congenital ichthyosis and suggests prenatal medical genetic counselling of families, particularly with family history of the condition.*

**Key words:** congenital ichthyosis; Brocq's ichthyosiform erythroderma; genetic dermatosis.

Citation: Degtyarev O.V., Mesnyankina O.A., Yanchevskaya E. Yu., Shashkova A.A. Clinical case with Brocq's ichthyosiform erythroderma *Rossiyskiy zhurnal kozhnykh i venericheskikh bolezney*. 2015; 18 (2): 42–44. (in Russ.)

Ихтиозы (*син.*: ихтиозиформные дерматозы, диффузная кератома, сауриаз) – гетерогенная группа наследственных заболеваний кожи, характеризующихся нарушениями процессов ороговения [1]. Относительно невысокая частота данной патологии в общей структуре дерматологической заболеваемости, персистирующее течение, системный характер поражений, недостаточная эффективность лечения позволяют считать проблему врожденного ихтиоза одной из сложных в дерматологии.

В основе патологического процесса в коже при ихтиозе лежат нарушения ороговения, проявляющиеся избыточной продукцией кератина, обычно с изменением его структуры или замедлением процесса отторжения ороговевших клеток с поверхности кожи из-за цементирующего воздействия накоплений гликозаминогликанов в эпидермисе, обусловленные мутациями или нарушениями

экспрессии генов, кодирующих различные типы кератина [2–4]. В пределах одного гена может быть несколько точек мутаций. Не исключена возможность вовлечения различных генов, что объясняет широкий спектр клинических проявлений при врожденном ихтиозе [4–6].

Врожденная небуллезная ихтиозиформная эритродермия (*син.*: сухая ихтиозиформная эритродермия, *erythrodermia congenita ichthyosiformis*) описана Л. Брокком в 1902 г. Заболевание наследуется преимущественно ауто-сомно-рецессивно, описаны единичные случаи ауто-сомно-доминантного наследования. Встречается с частотой 1 случай на 200 000 населения. Патогенез заболевания недостаточно изучен. Показано, что ген *TGM1* кодирует фермент трансглутаминазу 1, недостаточность которого ведет к нарушению формирования рогового конверта корнеоцитов и несостоятельности барьерной функции кожи [7].

Заболевание проявляется с рождения, его основной признак – эритродермия. Иногда тело ребенка при рождении покрыто пленкой, развивается эктропион. Кожный покров на всем протяжении диффузно гиперемирован, напряжен, сухой и обильно шелушится. Особенно много роговых чешуек на ладонях, подошвах, в подмышечных, локтевых, паховых и подколенных складках. Чешуйки крупные, толстые, многоугольные, коричневого цвета, отделяются целыми пластами. На ладонях и подошвах процесс соответствует кератодермии. В области складок могут образовываться бородавчатые разрастания.

#### Сведения об авторах:

Дегтярев Олег Владимирович, доктор мед. наук, профессор; Меснянкина Ольга Александровна, кандидат мед. наук, ассистент (olga\_mesnyankina@mail.ru); Янчевская Елена Юрьевна, кандидат мед. наук, ассистент; Шашкова Алла Анатольевна, заведующая амбулаторным отделением.

#### Corresponding author:

Mesnyankina Olga, MD, PhD, assistant (olga\_mesnyankina@mail.ru).

Характерна сглаженность кожного рисунка на подушечках пальцев (симптом Куклина–Суворовой). Степень выраженности изменений и течение этой формы заболевания различны. Иногда генерализованная эритема и шелушение протекают упорно и сохраняются до старости. Часто эритема значительно уменьшается или исчезает, но усиливаются явления гиперкератоза, особенно в складках кожи. Уплотнение кожи век, носа, губ, ушных раковин может сопровождаться деформациями, например выворотом век (эктропион). Отмечается гипергидроз ладоней и подошв, деформация ногтевых пластин, подногтевой гиперкератоз с повышенной склонностью к развитию онихомикоза и микоза гладкой кожи, а также ускоренный рост волос и ногтей [7]. Волосы на голове нередко разрежены, однако аномалии волосяного стержня, как при ламеллярном ихтиозе, не наблюдаются [8].

Гистологически выявляют гиперкератоз, роговые пробки в волосяных фолликулах, очаговый паракератоз, нормальный или утолщенный зернистый слой. Часто развивается гиперплазия эпидермиса, в том числе по типу псориазiformной. В дерме присутствуют очаговые периваскулярные лимфоцитарные инфильтраты.

При электронно-микроскопическом исследовании кожи больных с небуллезной ихтиозiformной эритродермией обнаруживают метаболическую активность эпителиоцитов, о чем свидетельствует увеличение числа митохондрий и рибосом в их цитоплазме. Биохимически отмечается накопление в эпидермисе ненасыщенных углеводов [8].

Диагноз устанавливают при наличии характерных клинических симптомов, а также на основании данных гистологического исследования. Дифференциальную диагностику проводят с ламеллярным ихтиозом, болезнью накопления нейтральных жиров, синдромом Шегрена–Ларссона. Пренатальную диагностику осуществляют с помощью электронной микроскопии кожи плода, взятой на 18–20-й неделе гестации [9].

Приводим клиническое наблюдение.

В отделении патологии новорожденных психоневрологического профиля ГБУЗ Детская городская клиническая больница №1 Минздрава Астраханской области (ГБУЗ ДГКБ №1) под наблюдением с 2 июня по 14 июля 2014 г. находился ребенок с клиническим диагнозом врожденного ихтиоза; эритродермия Брока. Сопутствующие заболевания: кефалогематома правой теменной кости; нормохромная анемия 1-й степени; малая аномалия развития сердца: открытое овальное окно; недостаточность кровообращения 0 степени.

Из анамнеза известно, что ребенок рожден от 1-й беременности в срок, протекавшей на фоне гестоза, острого респираторного заболевания в 18 нед. Масса тела 3900 г, рост 55 см, окружность головы 36 см, оценка по шкале Апгар 8/8 баллов. В родах преждевременное излитие околоплодных вод. Состояние при рождении тяжелое. Выявлены клинические признаки врожденного ихтиоза. Получал лечение в условиях отделения реанимации и интенсивной терапии. По стабилизации состояния на 4-е сутки жизни переведен в отделение психоневрологического профиля ДГКБ №1. Состояние при поступлении тяжелое; двигательная активность снижена; сухожильные рефлексы угнетены; мышечная гипотония. Рефлексы новорожденных вызываются ослаблено. Кефалогематома правой теменной кости размером 4 × 3 см. В легких дыхание равномерно ослаблено, хрипы не выслушиваются. Частота дыхательных движений (ЧДД) 48 в 1 мин. Тоны сердца ритмичные, приглушены. Частота сердечных сокращений (ЧСС) 134 в 1 мин. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Печень +2 см из-под края реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Стул, мочеиспускание в норме.

Status localis. Патологический процесс носит универсальный характер, кожный покров гиперемирован, напряжен, блестящий, на всем протяжении кожного покрова крупнопластинчатое шелушение светло-коричневого цвета. Выражен эктропион век, ротовое отверстие не смыкается. Эрозии в области кожного по-



Ихтиозiformная эритродермия Брока.

а – до лечения; б – на фоне терапии.

крова туловища, конечностей, естественных складок трещины. В области ладоней и стоп участки гиперкератоза (рис. 1).

Для проведения интенсивной терапии 03.06.14 ребенок переведен в отделение реанимации ДГКБ №1, а 04.06.14 – в отделение психоневрологического профиля ДГКБ №1.

Обследование. Общий анализ крови от 03.06.14: гемоглобин 135 г/л, эр.  $3,6 \cdot 10^{12}/л$ , л.  $14,4 \cdot 10^9/л$ , э. 3%, юн. 2%, п. 18%, с. 29%, лимф. 36%, мон. 12%, тромбоц.  $252 \cdot 10^9/л$ ; СОЭ 13 мм/ч. Время свертывания по Сухареву: начало – 3 мин 58 с, конец – 4 мин 37 с., длительность кровотечения по Дюке 4 мин 10 с. Протромбиновый индекс 78%. Общий анализ мочи без патологических изменений.

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости и мочевыделительной системы патологии не выявило.

ЭхоКС: открытое овальное окно 3 мм, сброс минимальный.

Консультирован заведующим кафедрой дерматовенерологии ГБОУ ВПО АГМА проф. О.В. Дегтяревым и заведующей амбулаторным отделением № 5 ГБУЗ АО ОКВД А.А. Шашковой, установлен диагноз врожденного ихтиоза; эритродермия Брока. Проведено лечение: преднизолон (дозой по 8 мг/сут 25 дней, по 6 мг/сут 7 дней, по 4 мг/сут 3 дня, по 2 мг/сут 8 дней), бифидумбактерин, форкан, мальтофер, ретинола ацетат, обработка кожи спреем D-Пантенол, физиогель интенсив крем, салфетки активтекс на область складок. За период пребывания ребенка в отделении на фоне проводимой терапии наблюдалась положительная динамика: кожные покровы приобрели розовый цвет, крупнопластинчатое шелушение разрешилось. Эрозий, трещин не наблюдалось. Гиперкератоз ладоней и стоп значительно уменьшился. Явления эктропиона и эклабиума разрешились (рис. 2). Двигательная активность достаточная. Большой родничок выполнен  $2,5 \times 2,5$  см. Кефалогематома значительно уменьшилась в размере, до  $1 \times 0,5$  см. Сухожильные рефлексы S=D, живые. Мышечный тонус ближе к физиологическому S=D. Рефлексы новорожденных – сосательный, Моро S=D, Бабкина S=D, Робинзона, защитный (симметричен), Галанта (симметричен), Переса (симметричен), – вызываются хорошо. Опора нечеткая. Рефлекс автоматической походки вызывается хорошо. Рефлекс ползания вызывается хорошо. Сосет активно. Питание усваивает. Динамика массы тела положительная.

В легких пуэрильное дыхание. ЧДД 40 в 1 мин. Тоны сердца ритмичные. ЧСС 140 в 1 мин. Живот мягкий; печень и селезенка не увеличены. Стул и мочеиспускание в норме.

Общий анализ крови от 12.07.14: гемоглобин 100 г/л, эр.  $3,16 \cdot 10^{12}/л$ , л.  $12,5 \cdot 10^9/л$ , э. 2%, п. 2%, с 31%, лимф. 52%, мон. 13%; СОЭ 2 мм/ч; анизохромия+, анизоцитоз+.

## ЛИТЕРАТУРА [REFERENCES]

Общий анализ мочи от 12.07.14 без патологических изменений. Ребенок выписан 14.07.14 в удовлетворительном состоянии под наблюдение педиатра, дерматолога, кардиолога. Масса тела при выписке 5060 г, температура тела 36,7°C; группа здоровья III; группа риска 3,4. При выписке рекомендовано: грудное вскармливание, наблюдение педиатра и дерматолога, ретинола пальмитат 5 капель 2 раза внутрь постоянно, обработка кожи мазью D-Пантенол 3 раза в день, физиогель интенсив крем 1 раз в день, наблюдение кардиолога, ЭхоКС 1 раз в 3 мес, мальтофер 5 капель 3 раза внутрь в течение 1 мес, контроль гемограммы через 2 нед.

Врожденный ихтиоз является гетерогенным по своим формам генетическим заболеванием, которое даже при самом легком течении оказывает определенные негативные последствия на организм человека, а в тяжелых случаях приводит к инвалидности и летальному исходу. Прогноз зависит от тяжести процесса и времени начала лечения. Необходимо проведение диспансерного наблюдения с периодическим ежегодным противорецидивным лечением, систематическое применение жирных кремов и мазей для обеспечения состояния длительной ремиссии.

Учитывая редкую встречаемость данной патологии, следует говорить о необходимости повышения диагностической настороженности в отношении врожденного ихтиоза, целесообразно проводить пренатальное медико-генетическое консультирование семей, особенно с отягощенным наследственным анамнезом.

1. Панкратов В.Г. *Дерматология*. Минск: БГМУ; 2008. [Pankratov V.G. *Dermatology*. Minsk: BGMU; 2008]. (in Russian)
2. Вульф К., Джонсон Р., Сюрмонд Д. *Дерматология по Томасу Фицпатрику: атлас-справочник*. Пер. с англ. М.: Практика; 2007: 118–30. [Wolff K., Johnson R., Suurmond D. *Clinical Dermatology by Thomas Fitzpatrick. Color Atlas and Synopsis*. Transl. from Engl. Moscow: Practice; 2007: 118–30]. (in Russian)
3. DiGiovanna J.J., Robinson-Bostom L. Ichthyosis: etiology, diagnosis, and management. *Am. J. Dermatol.* 2003; 4(2):81–95.
4. Фицпатрик Т., Джонсон Р., Вульф К., Полано М., Сюрмонд Д. *Дерматология. Атлас-справочник*. Пер. с англ. М.: Практика; 1999. [Fitzpatrick T., Johnson R., Wolff K., Polano M., Suurmond D. *Dermatology. Color Atlas and Synopsis*. Transl. from Engl. Moscow: Praktika; 1999]. (in Russian)
5. Мордовцев В. Н., Мордовцева В.В., Мордовцева В.В. *Наследственные болезни и пороки развития кожи. Атлас*. М.: Наука; 2004. [Mordovtsev V.N., Mordovtseva V.V., Mordovtseva V.V. *Genetic diseases and malformations of skin (atlas)*. Moscow: Nauka; 2004]. (in Russian)
6. Christiano A.M. Frontiers in keratodermas: pushing the envelope. *Trends Genet.* 1997; 13(6): 227–32.
7. Скрипкин Ю.К., Мордовцев В.Н. *Кожные и венерические болезни*. М.: Медицина; 1999. т. 2. [Skripkin Yu.K., Mordovtsev V.N. *Skin and venereal diseases*. M.: Meditsine; 1999. vol. 2]. (in Russian)
8. Суворова К.Н., Антоньев А.А., Гребенников В.А. *Генетически обусловленная патология кожи*. Ростов-на-Дону: РГУ; 1990. [Suvorova K.N., Antonyev A.A., Grebennikov V.A. *Genetically caused skin pathology*. Rostov-on-Don: RSU; 1990]. (in Russian)
9. Скрипкин Ю.К., Бутов Ю.С. *Клиническая дерматовенерология*. М.: GEOTAP-Медиа; 2009. т.2 [Skripkin Yu.K., Butov Yu.S. *Clinical dermatovenereology*. Moscow: GEOTAR-Media; 2009. vol. 2]. (in Russian)

Поступила 22.11.14  
Received 22.11.14

© ШАРАФУТДИНОВА Л.А., ЛОМОНОСОВ К.М., 2015  
УДК 616.5-003.85-092:612.017.1]-078.33

## Иммунные аспекты сегментарного и несегментарного витилиго

Шарафутдинова Л.А., Ломоносов К.М.

Кафедра кожных и венерических болезней (зав. – проф. О.Ю. Олисова) лечебного факультета ГБОУ ВПО Первого МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России, 119991, г. Москва

*Проведена оценка особенностей иммунного статуса у больных сегментарным (СВ) и несегментарным витилиго (НСВ), а также у здоровых людей, выявлены статистически значимые различия между больными двух клинических форм. Установлен дисбаланс в клеточном звене иммунитета у больных НСВ, характеризующийся более выраженным снижением показателей Т-лимфоцитов и Т-хелперов наряду с повышенной супрессивной активностью. Кроме того, у больных НСВ выявлено статистически значимое повышение содержания циркулирующих иммунных комплексов и снижение нулевых клеток по сравнению с показателями больных СВ и контрольной группы. Полученные результаты свидетельствуют о различных патогенетических механизмах, приводящих к деструкции меланоцитов у больных СВ и НСВ.*

**Ключевые слова:** витилиго; иммунные нарушения; популяции лимфоцитов.

Для цитирования: Шарафутдинова Л.А., Ломоносов К.М. Иммунные аспекты сегментарного и несегментарного витилиго. *Российский журнал кожных и венерических болезней*. 2015; 18(2): 44–46.

### IMMUNE ASPECTS OF SEGMENTARY AND NONSEGMENTARY VITILIGO

*Sharafutdinova L.A., Lomonosov K.M.*

I.M. Setchenov First Moscow State Medical University, Moscow, Russia

*The immune status was evaluated in patients with segmentary (SV) and nonsegmentary (NSV) vitiligo and normal subjects. Significant differences were detected between the patients with the two clinical forms. Cellular immunity imbalance was detected in NSV patients: a more marked reduction of T-lymphocytes and T-helpers paralleled by high suppressor activity. In addition, these patients developed a significant increase in the levels of circulating immune complexes and a reduction of the zero cell levels in comparison with SV patients and controls. The results indicated that different pathogenetic mechanisms led to melanocyte destruction in SV and NSV patients.*

**Key words:** vitiligo; immune disorders; lymphocyte populations.

Citation: *Rossiyskiy zhurnal kozhnykh i venericheskikh bolezney*. 2015; 18(2): 44–46. (in Russ.)