

ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОГО ТЕЧЕНИЯ ИХТИОЗА У ДЕТЕЙ

Николай Николаевич Мурашкин*, Александр Игоревич Материкин,
Алекс Асланчerieвич Хотко, Александр Сергеевич Князев

Клинический кожно-венерологический диспансер, г. Краснодар

Реферат

Проанализирована заболеваемость и клинические особенности ихтиоза у детей Краснодарского края. Получены данные об увеличении распространенности этого заболевания, преобладании в группе наблюдения пациентов с аллергическими заболеваниями, инфекциями ЛОР-органов, эндокринопатиями. Обсуждена дифференциальная диагностика эритродермий периода новорожденности.

Ключевые слова: ихтиоз, дети.

THE PECULIARITIES OF THE CLINICAL COURSE OF ICHTHYOSIS IN CHILDREN

N.N. Murashkin, A.I. Materikin, A.A. Khotko, A.S. Knyazev*

Clinical Skin and Venereal Diseases Dispensary, Krasnodar city

Summary

Analyzed was the morbidity and clinical peculiarities of ichthyosis in children of the Krasnodar region. Obtained was data on the increasing prevalence of this disease, prevalence in the group of patients with allergic diseases, infections of upper respiratory tract, endocrinopathies. Discussed was the differential diagnosis of erythroderma in the neonatal period.

Key words: ichthyosis, children.

Генодерматозы — наследственные заболевания кожи, включающие несколько сотен нозологических форм, которые проявляются нарушениями ороговения и пигментации, дистрофическими изменениями кожи и ее придатков, невоидными и опухолевыми процессами. Генетически обусловленные дерматозы нередко сочетаются с болезнями нервной системы (фактодерматозы), эндокринной, костной и др. Наиболее часто встречаются ихтиоз, кератодермии, буллезный эпидермолиз. Согласно МКБ-10, врожденный ихтиоз номинирован Q 80.9, истинный ихтиоз — Q 80.0, связанный с X-хромосомой (X-сцепленный) — Q 80.1.

Ихтиоз (син.: кератома диффузная, сауриаз) — наследственное заболевание, характеризующееся диффузным нарушением ороговения по типу гиперкератоза и проявляющееся образованием на коже чешуек, напоминающих чешую рыбы. Вульгарный ихтиоз (*Ichthyosis vulgaris*) является самым распространенным генодерматозом в Краснодарском крае, его доля от всех форм ихтиоза составляет 80—95%, частота встречаемости в РФ — 1:25000. Наследование — аутосомно-доминантное, заболевание обычно встречается в нескольких поколениях подряд. Варианты экспрессивности значительны и характеризуют различную тяжесть клинических проявлений вульгарного ихтиоза [7]. Начинается дерматоз не раньше возраста трех месяцев (обычно в конце первого года жизни), проявляется чаще всего сухостью кожи и ксеродермией. В зависимости от

вида и степени образования чешуек встречаются ксеродермическая, змеевидная, фолликулярная, а также простая формы. Мы не наблюдали случаев блестящего (*ichthyosis nitida*) и белого (*ichthyosis alba*) ихтиоза. Усиление сухости, гиперкератоза наступает в зимнее время, летом же и при усилении влажности состояние улучшается.

Характерный для многих генодерматозов дебют в раннем детстве, тяжёлое течение, полиорганные поражения, нередко приводящие к инвалидизации пациентов, сложность распознавания и дифференциальной диагностики, резистентность к терапии, необходимость в постоянном медицинском контроле, отсутствие системы диспансеризации — все это определяет значимость этой патологии для практического здравоохранения [3].

Целью настоящего исследования являлось изучение заболеваемости и клинических особенностей ихтиоза у детей, проживающих в Краснодарском крае.

Нами было проанализировано 102 случая заболевания вульгарным, X-сцепленным и врожденным ихтиозом у детей в возрасте от 3 месяцев до 17 лет. С целью изучения заболеваемости и распространенности ихтиоза проводилось медицинское дерматологическое освидетельствование 1000 детей в зимнее время года, посещающих детские дошкольные учреждения Краснодара и Сочи.

Несколько чаще ихтиоз выявлялся у девочек, чем у мальчиков, — у 62 и 40 соответственно, гендерное соотношение составляло 1,55:1. Во всех семьях как минимум у одного из родителей так-

* Автор для переписки: m_nn2001@mail.ru

же обнаруживались признаки заболевания. Некоторые из них с проявлениями ихтиоза умеренной выраженности не считали себя больными и связывали эти изменения с реакцией на воду, синтетическую одежду, моющие средства, продукты питания и т.д.

Большинство детей были рождены молодыми матерями, их средний возраст к моменту родов составлял $22,3 \pm 3,8$ года. Первыми по времени появления детьми в семье были 79 (77,5%) пациентов. Без патологии беременность протекала у 48 (47%) женщин. Наиболее частыми осложнениями перинатального периода у остальных женщин были ранний гестоз — у 36 (35,3%), анемия — у 22 (21,6%), преждевременное излитие околоплодных вод — у 18 (17,6%), фетоплацентарная недостаточность и гипотрофия плода — у 16 (15,7%).

При обследовании установлено, что более 50% детей страдали различными аллергическими заболеваниями: сезонным поллинозом, круглогодичным ринитом, атопической бронхиальной астмой, атопическим дерматитом. 36% пациентов имели патологию ЛОР-органов в виде субатрофического фарингита, рецидивирующего отита, врожденного искривления носовой перегородки. Среди эндокринных расстройств (21%) чаще других наблюдался аутоиммунный тиреоидит. К сожалению, учет таких детей практически отсутствует и судить о заболеваемости можно только косвенно. В зимнее время года нами было проведено медицинское дерматологическое освидетельствование 1000 детей, посещающих разные детские дошкольные учреждения Краснодар и Сочи. Диагноз «вульгарный ихтиоз» (Q 80.0) впервые был установлен у 163 детей.

Таким образом, вульгарный ихтиоз является достаточно частым генетическим заболеванием с предположительной популяционной частотой встречаемости в Краснодарском крае от 0,15 до 0,2%.

Нередко (в 30% случаев) в условиях края диагностируют и самостоятельную форму обычного ихтиоза — X-сцепленный ихтиоз (1:600000), которым болеют исключительно мальчики [5]. Несмотря на то что заболевание у таких детей обычно возникает уже через несколько недель после рождения и, по мнению некоторых авторов, проявления заболевания с возрастом ослабевают, в наших наблюдениях чернеющие чешуйки, типичные для данного состояния, отчетливо визуализируются и в старшем возрасте — после 5-7 лет. До этого возраста, как правило, пациентам выставлялся диагноз вульгарного ихтиоза. С возрастом патологические изменения в области туловища и конечностей усиливаются, достигая своего пика к периоду полового созревания, напоминая в ряде случаев змеевидную или иглистую форму обычного ихтиоза (плотно сидящие чешуйки коричнево-черного цвета).

Течение заболевания улучшается в летнее время года. Удаётся достичь значительного регресса симптомов в случае получения детьми санаторно-курортного лечения в условиях Черно-

морского побережья края по программе этапной реабилитации в летнее время, разработанной и внедренной в практику дерматологической помощи. Продолжительность ремиссии, как правило, не превышает 1-2 месяцев, и выраженность клинических симптомов достигает максимума уже через 3-4 месяца после возвращения из приморских зон отдыха.

Врожденный ихтиоз как понятие, объединяющее группу различных форм ихтиоза и проявляющийся уже при рождении в результате формирования внутриутробных патологических процессов, также представлен в крае. Одним из наиболее тяжелых и достаточно редких форм врожденного ихтиоза является фетальный тип ламеллярного ихтиоза. Заболевание манифестирует при рождении ребенка картиной так называемого «коллодийного плода». По данным различных авторов [4], частота рождения таких детей составляет 1 на 300 тысяч родов. Согласно нашим наблюдениям, с 1999 по 2010 г. в Краснодарском крае «коллодийный плод» с классическим симптомокомплексом, присущим данному состоянию, наблюдался в двух случаях (оба — женского пола) — в 2005 и 2010 гг., что составило 1:250 тысяч родов, — это в 2 раза чаще, чем по данным литературы (1: 500 тысяч родов) [5]. При отсутствии адекватной помощи такие дети, доживая до взрослого возраста, остаются глубокими инвалидами, без каких-либо возможностей радикально облегчить существующее состояние. В рамках созданной краевой службы экстренной и плановой консультативной помощи таких детей своевременно консультирует краевой консультант дерматолог с выездом на место. Адекватная терапия с первых суток рождения дает положительные результаты. В дальнейшем у детей оставались проявления облегченной формы ламеллярного типа врожденного ихтиоза. Следует отметить, что эти дети были рождены молодыми, соматически здоровыми родителями. В одной семье такой ребенок был вторым, первый родился здоровым. Беременность матерей протекала без каких-либо патологических отклонений, роды были в срок, естественным путем.

Более частым врожденным состоянием в Краснодарском крае является ихтиозиформная эритродермия Брока. Частота ее встречаемости, по данным литературы, — 1:10000. В процессе наблюдения за некоторыми детьми, у которых при рождении диагностировали врожденную ихтиозиформную эритродермию Брока, было уточнено, что ихтиозиформное состояние являлось лишь частью сложных синдромов, которых возникли позднее. Уточнение генеза эритродермии в периоде новорожденности на практике — весьма непростая задача, требующая дифференциального и взвешенного подхода.

Заболеваемость различными типами ихтиоза в Краснодарском крае находится на более высоком уровне, чем можно было предполагать ранее. Это наглядно демонстрирует необходимость более пристального внимания дерматологов и

педиатров к данной проблеме в связи с высокой степенью социальной дезадаптации не только самих пациентов, но и всей семьи в целом, в которой растет ребенок с генетическим заболеванием кожи. Изучение распространенности наследственных болезней и пороков развития в различных регионах Российской Федерации и современных особенностей клинической симптоматики позволит улучшить качество и своевременность специализированной дерматовенерологической помощи детскому населению.

ЛИТЕРАТУРА

1. Зверькова А. Болезни кожи детей раннего возраста. — СПб: Сотис. 1994. — С. 100–105.
2. Иванов О. Л. Кожные и венерические болезни (справочник). — М.: Медицина, 1997. — 352 с.

3. Скрипкин Ю. К., Мордовцев В. Н. Кожные и венерические болезни. — М.: Медицина, 1999. — Т. 1. — 880 с.
4. Compton J.G., DiGiovanna J.J., Johnston K.A., et al. Mapping of the associated phenotype of an absent granular layer in ichthyosis vulgaris to the epidermal differentiation complex on chromosome // Exp. Dermatol. — 2002. — Vol. 11. — P. 518–526.
5. Happle R. X-chromosome-linked hereditary dermatoses // Hautarzt. — 1982. — Vol. 33(2). — P. 73–81.
6. Lei G., Zhang Y., Hu Y. Investigation on the prevalence of ichthyosis in Sichuan province. Chin. J. Dermatol. — 1992. — Vol. 25. — P.105–106.
7. Smith F.J., Irvine A.D., Terron-Kwiatkowski A. et al. Loss-of-function mutations in the gene encoding filaggrin cause ichthyosis vulgaris // Nat. Genet. — 2006. — Vol. 38. — P. 337–342.

УДК 616.517: [615.382+615.835.3]

ВЛИЯНИЕ ПЛАЗМАФЕРЕЗА И ЕГО МОДИФИКАЦИЙ НА КЛИНИЧЕСКОЕ ТЕЧЕНИЕ РАСПРОСТРАНЕННОГО ПСОРИАЗА

Владимир Викторович Байтяков

Мордовский государственный университет им. Н.П. Огарева

Реферат

Дана оценка эффективности плазмафереза и его модификаций в комплексном лечении 138 пациентов с прогрессирующей стадией распространенного псориаза в возрасте от 18 до 60 лет. Показано, что включение методов эфферентной медицины в комплекс лечения псориаза способствовало более быстрой и полной положительной динамике кожного процесса, снижению уровня белков острой фазы, коррекции нарушенных процессов липопероксидации, а в сочетании с аутоотрансфузией озоном — нормализации показателей липидного обмена в плазме крови.

Ключевые слова: псориаз, плазмаферез, аутоотрансфузия озоном.

THE EFFECT OF PLASMAPHERESIS AND ITS MODIFICATIONS ON THE CLINICAL COURSE OF GENERALIZED PSORIASIS

V.V. Baytyakov

Mordovian State University named after N.P. Ogarev, Saransk

Summary

Presented was the efficacy of plasmapheresis and its modifications in the complex treatment of 138 patients with progressive stage of generalized psoriasis at the age of 18 to 60 years. It was shown that the inclusion of the methods of efferent medicine in the complex treatment of psoriasis contributed to a more rapid and fully positive dynamics of the skin process, to reduction of the level of acute phase proteins, correction of lipid peroxidation, and in combination with autotransfusion with ozone — to normalization of lipid metabolism in blood plasma.

Key words: psoriasis, plasmapheresis, autotransfusion with ozone.

Псориаз — аутоиммунный генетически детерминированный хронический дерматоз, характеризующийся избыточной пролиферацией эпидермальных клеток, нарушением кератинизации, воспалением в дерме, патологическими изменениями опорно-двигательного аппарата, внутренних органов и нервной системы [6]. В настоящее время ведущее значение в развитии псориаза придается нарушению иммунных процессов, микроциркуляции, изменению состояния

клеточных мембран, процессам перекисного окисления липидов (ПОЛ), явлениям эндотоксикоза [7]. В МКБ генерализованный псориаз номинирован L 40.1. Имеющиеся в арсенале современной дерматологии методы терапии заболевания не всегда эффективны, а использование таких средств, как цитостатики, кортикостероиды, высокие дозы витамина А, приводят к нарушению функции печени, костного мозга, кишечника, иммунной системы [3]. Актуальным представляется поиск новых эффективных методов, обеспечивающих коррекцию важней-

* Автор для переписки: baytyakov@rambler.ru