



КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ И ГЛАЗНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ИХТИОЗА У ДЕТЕЙ

Юлдашева З.Б.

Ташкентский педиатрический медицинский институт

✓ **Резюме**

В статье изучены проблемы о механизмах развития и имеющийся опыт лечение изменения органа зрения у детей с ихтиозом. Мало изучена эффективность применения искусственной слезы и их аналогов. Несомненно, все это затрудняет проведение эффективной профилактики и выбор адекватной терапии для коррекции глазных осложнений, таких как перфорация роговицы у детей с ихтиозом. Изучение состава слезной пленки, выбор тактики лечение для профилактики перфорации роговицы особенно на ранних этапах её формирования – у подростков, продолжает оставаться актуальной научной проблемой в медицине.

Ключевые слова: ихтиоз, опыт лечения, слезной пленка, органа зрения.

БОЛАЛАРДА ИХТИОЗНИНГ КЛИНИК ХУСУСИЯТЛАРИ ВА ОКУЛЯР КЎРИНИШЛАРИ

Юлдашева З.Б.

Тошкент педиатрия тиббиёт институти

✓ **Резюме**

Мақолада ихтиозли болаларда кўриш органидаги ўзгаришларни даволашда ривожланиш механизмлари ва мавжуд тажриба муаммолари кўриб чиқилади. Сунъий кўз ёшлар ва уларнинг аналоглари самарадорлиги кам ўрганилган. Шубҳасиз, буларнинг барчаси ихтиёзли болаларда корнеа тешилиши каби окуляр асоратларни тузатиш учун самарали профилактика ва етарли терапияни танлашни қийинлаштиради. Кўз ёши плёнкасининг таркибини ўрганиш, корнеа тешилишининг олдини олиш учун даволаш тактикасини танлаш, айниқса унинг шаклланишининг дастлабки босқичларида – ўспиринларда тиббиётда долзарб илмий муаммо бўлиб қолмоқда.

Калит сўзлар: ихтиоз, даволаш тажрибаси, кўз ёши плёнкаси, кўриш органи.

CLINICAL FEATURES AND OCULAR MANIFESTATIONS OF ICHTHYOSIS IN CHILDREN

Yuldasheva Z.B.

Tashkent Pediatric Medical Institute

✓ **Resume**

The article examines the problems of the mechanisms of development and the existing experience in the treatment of changes in the organ of vision in children with ichthyosis. The effectiveness of artificial tears and their analogues has been little studied. Undoubtedly, all this makes it difficult to carry out effective prevention and the choice of adequate therapy for the correction of ocular complications, such as corneal perforation in children with ichthyosis. The study of the composition of the tear film, the choice of treatment tactics for the prevention of corneal perforation, especially in the early stages of its formation – in adolescents, continues to be an urgent scientific problem in medicine.

Keywords: ichthyosis, treatment experience, tear film, organ of vision.



Актуальность

Ихтиозы (син.: ихтиоз формные дерматозы, диффузная кератома, сауриаз) – гетерогенная группа наследственных заболеваний кожи, характеризующихся нарушениями процессов ороговения. Название происходит от греческого «*ichthys*» - «рыба», что в какой-то мере указывает на сходство кожи больных, покрытой чешуйчатыми роговыми наслоениями, с чешуёй рыб [1,5,15].

Наиболее распространённая форма наследственных болезней ороговения. Частота, по различным данным, колеблется от 1:250 до 1:5000 населения. Поскольку симптомы заболевания улучшаются с возрастом, истинная его частота, вероятно, выше. Ихтиоз встречается во всём мире, его распространённость зависит от географической зоны [8]. Наследование ихтиоза аутосомно-доминантное, возможно, с полной пенетрантностью [4].

Врождённый ихтиоз относится к наследственным дерматозам, основным признаком которых является нарушение процессов ороговения. Относительно высокая частота данной патологии в общей структуре дерматологической заболеваемости, его персистирующее течение, системный характер поражений, трудности в лечении и низкая эффективность последнего позволяют считать проблему врождённого ихтиоза одной из сложных и актуальных во врачебной практике в целом и педиатрии в частности.

Первые описания поражения кожи, характерные для ихтиоза, встречаются ещё в IV – III тысячелетия до н.э. в Китае и во II – I тысячелетия до н.э. в Египте. Роберт Виллан впервые дал самое точное описание ихтиоза в англоязычной литературе в 1808 г. Термин «заболевание кожи в виде рыбьей чешуи» был предложен лондонским дерматологом W. Wilson в 1842 г. [1,15]. Современные дерматологи связывают заболевание с наследственной патологией, неправильным развитием зародышевого листка (эктодермы) [11]. Во всех случаях страдают процессы терминальной клеточной дифференцировки и ороговения эпидермиса, что обусловлено мутациями или нарушениями экспрессии генов, кодирующих различные типы кератина [11], а также других маркеров дифференцировки: структурные протеины клеточной оболочки (лорикрин, инволюкрин), промежуточный филамент-ассоциированный протеин профилагрин, ферменты, участвующие в кератинизации – транскламиназа. В пределах одного гена может быть несколько точек мутаций. Не исключена возможность вовлечения разноименных генов, что объясняет широкий спектр клинических проявлений при врожденном ихтиозе [1, 15, 16].

Существует несколько видов классификации ихтиоза формных дерматозов. Наиболее часто применяется классификация С.С. Кряжева. По клиническим признакам выделены следующие, объединяющие все формы врожденного ихтиоза:

- проявление с рождения или в первые месяцы жизни;
- хроническое течение с небольшими обострениями в осенне-весенний период;
- универсальность или симметричность поражения;
- развитие гиперкератотических наслоений на эритематозном фоне; снижение потоотделения.

С.С. Кряжева и соавторы выделяют следующие клинические формы ихтиоза с учётом генетического фактора:

1. Наследственные формы: а) аутосомно-доминантный (вульгарный, простой); б) аутосомно-рецессивный (ламеллярный; ихтиоз плода; линейный огибающий ихтиоз Комеля; иглистый ихтиоз Ламберта); в) X-сцепленный рецессивный.

2. Наследственные синдромы, включающие ихтиоз: а) Нетертона; б) Рефсума; в) Руда; г) Шегрена-Ларссона; д) Юнга-Вогеля; е) Попова.

3. Ихтиозоформные приобретенные состояния: а) симптоматический (гиповитаминоз А, болезни крови, злокачественные новообразования и др.); б) сенильный ихтиоз; в) дисковидный ихтиоз.

Согласно другой классификации [8,15], в зависимости от вида чешуек выделяют следующие формы врожденного ихтиоза:

- ихтиоз простой (чешуйки мелкие, поражена вся кожа),
- ихтиоз блестящий (чешуйки располагаются в виде мозаики, серовато-прозрачные),
- ихтиоз змеевидный (чешуйки крупные, серовато-коричневые).

Захарова Е. К [6] различает, в соответствии с тяжестью клинической картины, три варианта течения ВИ:

- 1) тяжёлая форма (ребёнок рождается недоношенным и в течение первых дней погибает);
- 2) средней тяжести (доброкачественная, т.е. совместимая с жизнью);

3) поздняя форма (первые проявления со 2-3 месяцев жизни, реже – 2-5 лет).

Ихтиоз представляет собой наследственное заболевание кожи, протекающее по типу дерматоза. Он характеризуется диффузным нарушением ороговения и проявляется в виде чешуек на коже, которые напоминают рыбью чешую [1,6]. Основная причина ихтиоза – генная мутация, передаваемая по наследству, характеризуется нарушениями белкового и жирового обмена.

Основными глазными проявлениями ихтиоза является выворот нижнего века, кератит, лагофтальм. Поскольку эпидермис кожи и эпителий роговицы развиваются из одного зародышевого листка – эктодермы, это обуславливает значительную частоту их сочетанного поражения. У пациентов с ихтиозом в 25,6-37,1% случаев наблюдается отсутствие или снижение чувствительности роговицы, которые часто провоцирует возникновение кератита [6, 8, 9].

Данная патология известна под названием нейротрофического кератита, хотя этиологическое значение имеют и такие причины, как исчезновение слезной пленки, сокращение частоты мигательных движений и повторяющаяся травма роговицы. При рецидивирующих эрозиях и низкой эффективности проводимого лечения повышается риск присоединения вторичной инфекции. Особенно трудны для лечения случаи с сопутствующим язвенным поражением роговицы, лагофтальмом и патологией слезного аппарата, которые в 47,6-76,7% случаев приводят к значительному снижению остроты зрения вплоть до развития слепоты. Это обуславливает необходимость поиска новых методов лечения данной патологии.

Пациенты с ихтиозом имеют наследственную предрасположенность к близорукости, которая начинает проявляться еще в детстве. Поскольку иммунитет снижен, то аллергические заболевания и гнойные инфекции у таких больных носят постоянный характер

Ихтиоз простой (син.: обыкновенный ихтиоз, вульгарный ихтиоз, ксеродермия, *ichthyosis vulgaris*). Клинически отмечаются выраженная сухость кожи, а также муковидное, отрубевидное или мелкопластинчатое шелушение, наиболее выраженное на разгибательных поверхностях конечностей, особенно на ногах [4]. При этом зона подгузников обычно не вовлекается. Лицо, как правило, не поражается, чаще всего из-за высокой здесь секреции сальных желез. Исключение составляют дети, у которых повышенное ороговение может затрагивать кожу щёк, лба [9, 14]

Отсутствие поражения на сгибательных складках (например, шеи, подмышечной области, локтевых и подколенных впадин) объясняется относительно высокой температурой и влажностью на этих участках [2]. На ладонях и подошвах усилен кожный рисунок, наблюдается повышенная складчатость кожи, изредка – кератодермия. К 20-25 годам пластинчатое шелушение значительно уменьшается или исчезает полностью, однако сохраняются изменения ладоней и подошв [9]. При простом ихтиозе глазными проявлениями является чешуйчатый блефарит, поражение роговицы не встречается.

Для вульгарного ихтиоза характерен фолликулярный гиперкератоз. При пальпации очагов поражения определяется симптом «тёрки». После удаления роговой пробки в устье волосяного фолликула находят скрученный волос. Фолликулярный кератоз наиболее выражен в юношеском возрасте. К 30-40 годам у многих больных роговые пробки начинают выпадать, оставляя точечную атрофию. Фолликулярный кератоз может быть единственным признаком у членов семей с вульгарным ихтиозом [2].

Больные вульгарным ихтиозом склонны к аллергическим заболеваниям. Так, частота сочетания обычного ихтиоза с атопическим дерматитом колеблется от 30,0 до 50,0% [12, 15,]. Могут присутствовать проявления бронхиальной астмы, аллергического ринита, крапивницы, экземы, сенной лихорадки. Атопические состояния обнаруживаются у многих членов семей с симптомами вульгарного ихтиоза и без них [2].

У большинства больных вульгарным ихтиозом нередко диагностируется патология желудочно-кишечного тракта (гастрит, колит, дискинезия желчных путей) [9, 15]. Описаны случаи сочетания данной формы ихтиоза с гепатоспленомегалией [7].

По данным Ву Warten R. Neumann, MD у больных с вульгарным ихтиозом могут наблюдаться разные глазные осложнения, такие как выворот нижнего века - эктропион, лагофтальм - неспособность полностью закрыть глаза, экспозиционная кератопатия.

Выворот нижнего века в основном встречается при ламеллярном ихтиозе. Причина выворота предположительно является гиперкератоз век или вследствие высыхания и радиальной усадки утолщение. в результате последующего повышенного напряжения на краю

века и небольшого увеличения веса ребенка. Симптомы могут регрессировать в первые месяцы жизни или интенсивность заболевания может прогрессировать с возрастом.

Это может привести к патологии роговицы. Особенностью поражения роговицы у больных ихтиозом является длительное, рецидивирующее и прогрессирующее течение с возможным развитием перфорации роговицы.

Повреждения роговицы можно предотвратить нанесением увлажняющих средств, состоящих из искусственной слезы, в течение дня и нанесением мази на конъюнктиву с заклеиванием век во время сна. Для исправления эктропиона может потребоваться хирургическое вмешательство.

Лечение глазных осложнений ихтиоза у детей поэтапное. На первом этапе проводится лечение консервативным путем. У больных при лечении экспозиционного кератита, субэпителиального рубцевания роговицы и хронического точечного кератита используются офтальмологическая суспензия лотепреднола этаборната, глазную эмульсию циклоспорина и две разновидности искусственных слезы. [17, 18]. Альтернативным методом лечение выворота нижнего века рассматривается и возможность хирургической коррекции эктропиона. Одним из тяжелых глазных осложнений ихтиоза является перфорация роговицы.

Смирнова А.Ф., Евтушенко В.А., при перфорации роговицы рекомендуют пластику роговицы аутосклерой [14]. Предложенная методика устранения язвенного дефекта и перфорация роговицы позволяет не только сохранить глаз как орган, но и сохранить достаточно высокие зрительные функции. Она достаточно проста, не требует применения донорского материала, адаптирована в антигенном отношении и может быть рекомендована для широкого использования в офтальмологической практике для оказания экстренной помощи при перфорации роговицы.

Заключение

Резюмируя обзор литературных данных, следует отметить, что, несмотря на расширяющиеся знания о механизмах развития и имеющийся опыт лечение изменения органа зрения у детей с ихтиозом, проблема еще далеко от решения. Мало изучено эффективность применения искусственной слезы и их аналогов. Несомненно, все это затрудняет проведение эффективной профилактики и выбор адекватной терапии для коррекции глазных осложнений, таких как перфорация роговицы у детей с ихтиозом. Изучение состава слезной пленки, выбор тактики лечения для профилактики перфорации роговицы особенно на ранних этапах её формирования – у подростков, продолжает оставаться актуальной научной проблемой в медицине.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ:

1. Адашкевич В.П. Клинические формы и методы лечения ихтиозиформных дерматозов // Медицинские новости. Минск: ЮПОКОМ, 2005. № 12. С. 4–8.
2. Адашкевич В.П. Системные ретиноиды в дерматологии: справочное пособие / В.П. Адашкевич. Минск: Светоч, 2005. 111 с.
3. Акимов В.Г. Патология кожи / В. Г. Акимов [и др.]; под общ. ред. В. Н. Мордовцева, Г. М. Цветковой. М.: Медицина, 1993. 336 с.
4. Александрова А.К. Вульгарный ихтиоз: современный взгляд на проблему / А.К. Александрова, В.А. Смольяникова, Г.И. Суколин // Вестн. дерматол. и венерол. 2007. № 2. С. 13–17.
5. Дерматология: учеб. пособие: в 2 ч. / В.Г. Панкратов [и др.]; под ред. В. Г. Панкратова. Минск: БГМУ, 2008. Ч. 2: Неинфекционная дерматология. 220 с.
6. Захарова Е.К. Врожденные ихтиоз формные эритродермии: некоторые аспекты этиологии и патогенеза / Е. К. Захарова, А. М. Вавилов, В. Н. Мордовцев // Архив патологии. Курск, 1999. Вып. 2. С. 53–59.
7. Иванова Е. Сухая кожа: причины и лечение / Е. Иванова // Косметика и медицина. 2007. № 5. С. 54–63.
8. Клиника, диагностика и лечение больных с генерализованными кератозами (ихтиозы, ихтиозиформные кератозами): метод. рекомендации / В. Т. Куклин [и др.]. Казань, 1992. 17 с.

9. Корсунская И.М. Топикрем в уходе за детьми с нарушением кератинизации кожи / И. М. Корсунская О.Б. Тамразова // Росс. вестник перинат. и педиатрии. 2006. Т. 51, № 2. С. 55–57.
10. Мордовцев В.Н. Лечение больных наследственными заболеваниями кожи и псориазом: пособие по фармакотерапии для врачей / В. Н. Мордовцев, Н. И. Рассказов. Астрахань: Астраханская мед. академия, 1996. 165 с.
11. Мордовцев В.Н. Наследственные болезни и пороки развития кожи (атлас) / В. Н. Мордовцев В.В. Мордовцева. М.: Наука, 2004. 174 с.
12. Патология кожи: в 2 т. / редкол.: В. Н. Мордовцев, Г. М. Цветкова. М.: Медицина, 1993. Т. 2.
13. Потоцкий И.И. Ихтиоз / И. И. Потоцкий. Киев: Здоровья, 1981. 91 с.
14. Смирнова А.Ф., Евтушенко В.А., Котлубей Г.В., Голубов К.Э., Евтушенко О.В. Поражение глаз при ихтиозе.
15. Донецкий национальный медицинский университет им. М.Горького. Стр. 11-113.
16. Сукало А.В., Л.Б. Жидко, Е.А. Лазарь Врождённый ихтиоз у детей. Часть 1. Белорусский государственный медицинский университет. Учебное пособие.
17. Суворова К.Н. Наследственные ихтиозы (клиника, диагностика и лечение): учеб. пособие / К. Н. Суворова, И. Е. Юдина. М.: ЦОЛИУВ, 1988. 40 с.
18. Warren R. Heumann, MD. Keeping an eye on retinoids as treatment for the ectropion of lamellar ichthyosis Nov. 9, 2017
19. Craiglow B.G., et al. Topical tazarotene for the treatment of ectropion in ichthyosis. JAMA Dermatol 2013; 149: 598-600.

Поступила 09.08.2022

