

и редко требуют госпитализации.

СПИСОК ИСТОЧНИКОВ

1. Федеральные клинические рекомендации. Дерматовенерология 2015: Болезни кожи. Инфекции, передаваемые половым путем / Кубанова, А. А., Кубанов, А. А., Рахматулина, М. Р. [и др.] // Изд. 5-е, перераб. и доп. — М.: Деловой экспресс, 2016. — 768 с.
2. Каира, А. Н. Опоясывающий герпес: эпидемиологические особенности заболеваемости в 2019 году / А. Н. Каира, В. Ф. Лавров // Эпидемиология и вакцинопрофилактика. — 2020. — Т. 19. — №. 5. — С. 93-97.
3. Population-based study of the epidemiology of herpes zoster in Korea / Y. J. Kim, C. N. Lee, C. Y. Lim [et al.] // Journal of Korean medical science. — 2014. — Т. 29. — №. 12. — P. 1706-1710.
4. Incidence of herpes zoster in patients with altered immune function / S. Y. Chen, J. A. Suaya, Q. Li [et al.] // Infection. — 2014. — Т. 42. — P. 325-334.
5. Герпетические инфекции у детей: учебное пособие / Краснова, Е. И., Ольховиков, А. И., Сабитов, А. У. [и др.] — 2014.
6. Эпидемиологическая и клиническая характеристика опоясывающего лишая / Т. С. Гузовская, Г. Н. Чистенко, В. Г. Панкратов, С. А. Гумбар // Проблемы здоровья и экологии. — 2008. — №. 3 (17). — С. 133–137.
7. Максимова, М. Ю. Неврологические нарушения при опоясывающем герпесе / М. Ю. Максимова // Medica Mente. Лечим с умом. — 2017. — Т. 3. — №. 1. — С. 21–24.

Сведения об авторах

Е. Ю. Ковригина* - студент

С. Б. Антонова - кандидат медицинских наук, доцент

И. Ф. Вишневецкая - кандидат медицинских наук, доцент

Information about the authors

E. Y. Kovrigina* - Student

S. B. Antonova - Candidate of Sciences (Medicine), Associate Professor

I. F. Vishnevskaya - Candidate of Sciences (Medicine), Associate Professor

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):

emempty.barrel@gmail.com

УДК: 616.5-003.871

СЕМЕЙНЫЙ СЛУЧАЙ ВРОЖДЕННОГО ИХТИОЗА

Рагимова Севилина Сеймур кызы, Сорокина Ксения Николаевна

Кафедра дерматовенерологии и безопасности жизнедеятельности

ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет» Минздрава России

Екатеринбург, Россия

Аннотация

Введение. Врожденный ихтиоз (congenital ichthyosis) — это группа генетических нарушений ороговения, характеризующихся генерализованным гиперкератозом и шелушением. **Цель исследования-** демонстрация клинического случая рождения ребенка с врожденным ихтиозом и улучшение качества жизни при своевременно начатом лечении. **Материал и методы.** Произведен обзор зарубежных и отечественных публикаций с использованием поисковых систем eLIBRARY.RU, cyberleninka.ru, Medscape, PubMed. **Результаты.** Представляем клинический случай пациента, у которого с рождения диагностирован врожденный ихтиоз и динамическое наблюдение на первом году жизни с оценкой эффективности терапии. **Выводы.** Описанный клинический случай врожденного ихтиоза у новорожденного ребенка демонстрирует, что своевременная диагностика и лечение врожденного ихтиоза позволяет достичь минимальных клинических проявлений заболевания, что обеспечивает высокое качество жизни пациента, его социализацию и психологическую адаптацию в течение жизни.

Ключевые слова: новорожденный, врожденный ихтиоз, генодерматозы.

A FAMILY CASE OF CONGENITAL ICHTHYOSIS

Ragimova Sevilina Seymour kyzy, Sorokina Ksenia Nikolaevna

Department of Dermatovenerology and Life Safety

Ural State Medical University

Yekaterinburg, Russia

Abstract

Introduction. Congenital ichthyosis is a group of genetic keratinization disorders characterized by generalized hyperkeratosis and desquamation. **The aim of this study** to demonstrate a clinical case of a child with congenital ichthyosis and to improve the quality of life with timely treatment. **Material and methods.** Foreign and domestic publications were reviewed using the search engines eLIBRARY.RU, cyberleninka.ru, Medscape, PubMed. **Results.** We present a clinical case of a patient diagnosed with congenital ichthyosis from birth and dynamic observation in the first year of life with the evaluation of therapy efficacy. **Conclusion.** The described clinical case of congenital ichthyosis in a newborn child demonstrates that timely diagnosis and treatment of congenital ichthyosis allows to achieve minimal

clinical manifestations of the disease, which provides high quality of life of the patient, his socialization and psychological adaptation during life.

Keywords: newborn, congenital ichthyosis, genodermatoses.

ВВЕДЕНИЕ

Врожденный ихтиоз (congenital ichthyosis) — это группа генетических нарушений ороговения, характеризующихся генерализованным гиперкератозом и шелушением. Название заболевания происходит от греческого слова «*ichthys*», что означает «рыба», из-за чешуйчатого вида пораженной кожи [1].

В основе патогенеза врожденного ихтиоза лежат изменение структуры кератина и его гиперпродукция. Фенотипическая гетерогенность ихтиоза является результатом многочисленных вариантов генных мутаций, которые приводят к нарушению гомеостаза зернистого и рогового слоев, вызывая структурные и функциональные нарушения кожного барьера [2,3].

Все ихтиозы делятся на две группы: несиндромальные формы, ограничивающиеся только кожными изменениями, и синдромальные, когда ихтиоз является одним из симптомов [3]. Наследуются как по доминантному, так и рецессивному типу [4]. Несиндромальные ихтиозы включают ихтиоз обыкновенный, рецессивный X-сцепленный ихтиоз, аутосомно-рецессивный врожденный ихтиоз, кератинопатический ихтиоз и другие формы [5]. По аутосомно-доминантному типу наследуются эпидермолитический ихтиоз и простой, по аутосомно-рецессивному типу — ламеллярный. При X-сцепленном ихтиозе мутация происходит в гене, сцепленном с половой хромосомой, механизм наследования рецессивный [2,5].

Во время беременности с целью диагностики используют амниоцентез с последующим анализом амниотической жидкости, а также биопсию ворсин хориона. Однако инвазивные методы повышают риск самопроизвольного прерывания беременности, в связи с чем на практике используются крайне редко. После рождения диагноз ихтиоз устанавливается на основании клинической картины, которая проявляется в виде специфического шелушения кожи. Изменения в анализах неспецифичны, но может быть выявлено повышение холестерина, снижение уровня [5,6].

Основным методом профилактики является проведение предварительного медико-генетического консультирования, проводится оно в случаях неблагоприятной наследственности со стороны супругов [5].

Лечение начинают в первые дни жизни ребенка. Ещё в 70-х гг. прошлого века Ф. А. Зверьковой разработана методика лечения ихтиоза, в основе которой лежит раннее назначение терапии преднизолоном в стартовой дозе 2 мг/кг/сутки в течение 1 - 1,5 месяцев с постепенным снижением дозы до полной отмены. Во многих исследованиях для лечения ихтиоза предлагается витамин А (ретинол) и его ароматические формы (ретиноиды), нормализующие процесс кератинизации. Местное лечение заключается в назначении кератолитических средств, которые содержат 2% – 5% - 10% мочевины, салициловую 2 - 5%, молочную 8% и гликолевую кислоты; применение смягчающих и увлажняющих средств: крем с эргокальциферолом, мазь с ретинолом 0,5% крема по типу «масло в воде» 2 - 3 раза в сутки в перерывах между курсами лечения [3,7].

Цель исследования – демонстрация клинического случая рождения ребенка с врожденным ихтиозом и улучшение качества жизни при своевременно начатом лечении.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

Произведен обзор зарубежных и отечественных публикаций с использованием поисковых систем eLIBRARY.RU, cyberleninka.ru, Medscape, PubMed. Клинико-анамнестический метод: изучение истории болезни с гинекологическим и акушерским анамнезом матери, осмотр новорожденного, клинико-лабораторное обследование.

РЕЗУЛЬТАТЫ

Пациент, мальчик, 3-ый день рождения. Жалобы на наличие у ребенка сухости кожи с рождения, обильные мелко и крупнопластинчатое шелушение.

Anamnesis vitae: ребенок родился в удовлетворительном состоянии от V-ой беременности, V-х быстрых срочных физиологических родов в сроке 40 недель. Вес новорожденного при рождении 2 кг 800 г, рост 49 см, окружность головы 32 см, окружность груди 33 см, оценка по шкале Апгар 7/8. На 1-й минуте жизни контакт «кожа к коже», первое прикладывание к груди. Акушерский анамнез: на 12 неделе - синусовая брадиаритмия, 19 неделе - низкое предлежание плаценты, с 30 недели - гидронефроз, ихтиоз. В период родов наблюдалось головное предлежание, преждевременный разрыв плодного пузыря, патологически длинная пуповина, двухкратное нетугое обвитие пуповины вокруг шеи плода. У матери отмечен уретерогидронефроз справа, нейроциркуляторная дистония, вегетативная дисфункция синусового узла, умеренная брадисистолия. Состояние здоровья ребенка в родильном доме удовлетворительное. В 3-й день жизни проведена вакцинация БЦЖ (0,05 мг в/к), против гепатита В - отказ; менадиона натрия дисульфит 0,1 мл/кг-0,3 мл в/м № 1 с целью профилактики геморрагической болезни новорожденного; ОАК: моноциты - 16.50%.

Наследственность: у матери - врожденный ихтиоз, у I и II девочки – врожденный ихтиоз, III и IV дети (девочки) - здоровы.

Status praesens: Состояние удовлетворительное, ребенок активен, на осмотр реагирует спокойно. Телосложение правильное. Голова нормальной формы, кости черепа плотные, швы черепа сомкнутые, большой родничок 1,0x1,0 см, без пульсации. Носовые ходы свободны, зев спокоен, аускультативно дыхание пуэрильное, хрипы не выслушиваются, признаки дыхательной недостаточности, цианоз, кислородная зависимость отсутствуют. Сердце расположено слева, тоны сердца ясные, ритм правильный, регулярный, шум не выслушивается, пульс в норме. Со стороны нервной системы нарушений нет: эмоциональная активность – громкий плач, двигательная активность, гримаса плача, мышечный тонус в норме, рефлексы 1255 новорожденных вызываются. Живот правильной формы, мягкий, перистальтика кишечника выслушивается, наружные половые органы по мужскому типу, аномалий развития не обнаружено.

Status specialis: Кожный покров красно-розового цвета, мраморный, сухой, нормальной температуры. Видимые слизистые розовые, чистые. Кожный процесс диффузный. На коже лица, туловища, верхних и нижних конечностях умеренно мелко и крупнопластинчатое шелушение на фоне на фоне умеренной гиперемии, легкой инфильтрации. На ладонных поверхностях кистей и подошвенных поверхностях стоп выражен кожный рисунок, мелко и крупнопластинчатое шелушение.

Диагноз: Врожденный ихтиоз.

Пациенту рекомендовано лечение: преднизолон в дозе 3 мг/ кг ежедневно в течении 1 месяца с последующим снижением дозы в течении 2-х недель. Уход за кожей с постоянным применением эмоленгов. Динамическое наблюдение дерматовенеролога, педиатра, медико-генетическое консультирование.

При повторном осмотре дерматовенеролога в 3 месяца на коже пациента сохранялось легкое отрубевидное шелушение на фоне легкого ксероза. При динамическом наблюдении ребенка в 9 месяцев жалоб активно не предъявляли, при осмотре кожный покров чистый с легким проявлением сухости кожи. Рекомендовано продолжить применение эмоленгов и динамическое наблюдение у специалистов.

ОБСУЖДЕНИЕ

Редкие заболевания кожи с генетическим нарушением ороговения имеют большую клинико-генетическую вариабельность. На сегодняшний день в связи с небольшим количеством наблюдений предлагаются различные варианты терапии с разной степенью доказательности. Изучение терапевтической эффективности различных вариантов лечения при врожденном ихтиозе и проспективный анализ позволят совершенствовать методы терапии и обеспечить дифференцированный подход к выбору препарата.

ВЫВОДЫ

Описанный клинический случай врожденного ихтиоза у новорожденного ребенка демонстрирует, что своевременная диагностика и лечение врожденного ихтиоза позволяет

достичь минимальных клинических проявлений заболевания, что обеспечивает высокое качество жизни пациента, его социализацию и психологическую адаптацию в течение жизни.

СПИСОК ИСТОЧНИКОВ

1. Врожденный ихтиоз (Клинический случай) / Ю.В.Васютинская, Н.В. Вахонина, А.Н. Денисова [и др.] // Медицина в Кузбассе. - 2021. - №2. - С. 65-68.
2. Врожденный ихтиоз: клинико-генетические характеристики заболевания/ Р.А. Аветисян, Н.Н. Мурашкин, К.О. Иванов, С.Г. Макарова // Вопросы современной педиатрии. – 2022. - № 21(5). - С. 362-377.
3. Алексеева, А.В. Клиническое наблюдение семейных случаев врожденного ихтиоза / А.В. Алексеева, Е.И. Каширская, Н.Р. Пименова // Педиатрическая фармакология. – 2023. - № 20(4). - С. 297–302.
4. Abdushukur, M. M. Clinical Case of Congenital Ichthyosis / M.M. Abdushukur, F. A. Turaeva // DERMATOVENEREOLOGY. COSMETOLOGY. - 2023. - №2. - С. 165-170.
5. Борщева, А.А. Ихтиоз как одна из форм наследственной патологии плода и новорожденного / А.А. Борщева, Г.М. Перцева, В.В. Симрок // Медицинский вестник Юга России. – 2020. - №11(3). – С. 60-64.
6. Fischer, J. Genetics of Inherited Ichthyoses and Related Diseases / J. Fischer, E. Bourrat // Acta Derm Venereol. – 2020. - № 100(7). – С.186-196.
7. Lilly, E. Congenital Ichthyosis: A Practical Clinical Guide on Current Treatments and Future Perspectives / E. Lilly, C. G. Bunick // Clin Cosmet Investig Dermatol. - 2023. - №16. – С. 2473-2479.

Сведения об авторах

С.С.Рагимова* – студент педиатрического факультета
К.Н. Сорокина – кандидат медицинских наук, доцент

Information about the authors

S.S. Ragimova* - student of Pediatric Faculty
K.N.Sorokina - Candidate of Sciences (Medicine), Associate Professor

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):
sevilina.ragimova@gmail.com

УДК 616.9: 578.825.11

ГЕРПЕТИФОРМНАЯ ЭКЗЕМА КАПОШИ У ДЕТЕЙ

Севостьянова Мария Николаевна, Антонова Светлана Борисовна, Вишневская Ирина Федоровна

Кафедра дерматовенерологии и безопасности жизнедеятельности

ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет» Минздрава России

Екатеринбург, Россия

Аннотация

Введение. Экзема Капоши является проявлением генерализованной герпетической инфекции, вызванной вирусом простого герпеса, осложняющей течение хронических дерматозов с эрозивно-язвенными поражениями кожи у детей младшего возраста, реже у подростков и взрослых. **Цель исследования** – описание клинического случая экземы Капоши у ребенка с хроническим дерматозом. **Материал и методы.** Представлен клинический случай экземы Капоши у ребенка с atopическим дерматитом, младенческой формой с рождения, непрерывно рецидивирующим течением. **Результаты.** Авторы сообщают об успехе комплексной терапии герпетиформной экземы Капоши у описанного пациента. **Выводы.** Экзема Капоши представляет интерес из-за широкого дифференциально-диагностического поиска, молниеносного течения дерматоза, возможным развитием жизнеугрожающих состояний. Герпесвирусные инфекции чаще всего усугубляют течение уже имеющихся дерматозов, что существенно осложняет жизнь пациентов.

Ключевые слова: Герпесвирусные инфекции; экзема Капоши; atopический дерматит.

ECZEMA HERPETIFORMIS OF KAPOSHI IN CHILDREN.

Sevostyanova Maria Nikolaevna, Antonova Svetlana Borisovna, Vishnevskaya Irina Fedorovna
Department of Dermatovenereology and Life Safety

Ural State Medical University

Yekaterinburg, Russia

Abstract

Introduction. Kaposi's eczema is a manifestation of a generalized herpetic infection caused by the herpes simplex virus, complicating the course of chronic dermatoses with erosive and ulcerative skin lesions in young children, less often in adolescents and adults. **The aim of the study** to describe a clinical case of Kaposi's eczema in a child with chronic dermatosis. **Material and methods.** Description of a clinical case of Kaposi's eczema in a child with atopical dermatitis, an infantile form from birth, with a continuously recurrent course. **Results.** The authors report the success of complex therapy for Kaposi's eczema herpetiformis in the described patient. **Conclusion.** Kaposi's eczema is of interest due to the wide differential diagnostic search, the fulminant course of dermatosis, and the possible development of life-threatening