

3. Сырнева Т.А. К вопросу об организации медико-социальной помощи детям-сиротам и детям, оставшимся без попечения родителей / Сырнева Т.А., Уфимцева М.А., Николаева К.И., Ниселова М.З., Бочкарев Ю.М., Казаева А.В. // Здравоохранение Российской Федерации. - 2015. - Т. 59. № 3. - С. 40-42.

4. Сырнева Т.А. Опыт работы информационно-управленческой системы по освидетельствованию иностранных граждан в Свердловской области / Сырнева Т.А., Струин Н.Л., Уфимцева М.А., Струина Н.Н. // Здравоохранение Российской Федерации. - 2014. - Т. 58. - №6. - С. 46-48.

5. Сырнева Т.А. Современное состояние профилактической работы в кожно-венерологических учреждениях / Сырнева Т.А., Малишевская Н.П., Уфимцева М.А. // Здравоохранение Российской Федерации. - 2012. - № 6. - С. 11-15.

6. Сырнева Т.А. Структура и объем профилактической работы в кожно-венерологических учреждениях / Сырнева Т.А., Малишевская Н.П., Уфимцева М.А. // Уральский медицинский журнал. - 2011. - №8(86). - С. 16-19.

7. Уфимцева М.А. Клинико-эпидемиологические особенности сифилиса на территориях Урала, Сибири и Дальнего Востока / Уфимцева М.А., Малишевская Н.П., Сырнева Т.А. // Современные проблемы дерматовенерологии, иммунологии и врачебной косметологии. - 2009. - № 2. - С. 68-73.

8. Biadgo B, Hassen A, Getaneh M, Tesfa H, Jaleta KN, Eshetu T, Kasew D, Melku M. Reprod. Syphilis and human immunodeficiency virus infections among pregnant women attending antenatal care clinic of Gondar family guidance association, Northwest Ethiopia: implication for prevention of mother to child transmission. Health. 2019 Mar 4;16(1):27. doi: 10.1186/s12978-019-0691-z.

9. Ufimtseva M.A. Ectymatous syphilid in secondary fresh syphilis / Ufimtseva M.A., Gerasimova N.M., Surganova V.I., Ivashkevitch G.A. // Клиническая дерматология и венерология. - 2005. - №2. - С. 22.

10. World Health Organization. Investment Case for Eliminating Mother-to-Child Transmission of Syphilis: Promoting Better Maternal and Child Health and Stronger Health Systems. Geneva: World Health Organization; 2012 <http://www.who.int/reproductivehealth/publications/rtis/9789241504348/en/>. Accessed March, 11 2019.

УДК 616.5-003.871

Смольникова М.Р., Захаров М.А.
ЭФФЕКТИВНОСТЬ ПРИМЕНЕНИЯ СИСТЕМНОЙ ТЕРАПИИ В
ЦЕЛЯХ ПРОФИЛАКТИКИ ОСЛОЖНЕНИЙ ИХТИОЗИФОРМНОЙ
ЭРИТРОДЕРМИИ

Кафедра дерматовенерологии и безопасности жизнедеятельности
Уральский государственный медицинский университет
Екатеринбург, Российская Федерация

Smol'nikova M.R., Zaharov M.A.

**EFFICIENCY OF THE APPLICATION OF SYSTEM THERAPY FOR
THE PREVENTION OF PREVENTION OF COMPLICATIONS OF
ICTHYOSIFORM ERYTRODERMIA**

Department of dermatovenereology and life safety
Ural state medical university
Ekaterinburg, Russian Federation

E-mail: SmolnikovaMar13@ya.ru

Аннотация. В статье рассмотрены современные представления о клинических проявлениях, диагностике и лечении ихтиозиформной эритродермии у детей. Приводится клинический случай ихтиозиформной эритродермии у новорожденного ребёнка.

Annotation. The article discusses the current understanding of the clinical manifestations, diagnosis and treatment of ichthyosiform erythroderma in children. A clinical case of ichthyosiform erythroderma in a newborn child is presented.

Ключевые слова: ихтиозоформная эритродермия, новорождённый, коллоидная оболочка, гиперкератоз, глюкокортикостероидные препараты.

Key words: ichthyosiform erythroderma, newborn, colloid coat, hyperkeratosis, glucocorticosteroid drugs.

Введение

В настоящее время найдены и идентифицированы генетические дефекты, лежащие в основе различных форм врожденного ихтиоза. Однако, трудности в диагностике, низкая эффективность лечения и персистирующий характер течения позволяют считать проблему врожденного ихтиоза одной из сложных и актуальных проблем во врачебной практике. При несвоевременно начатом лечении врожденный ихтиоз может приводить к летальному исходу.

Врожденная ихтиозиформная эритродермия (синонимы: сухая, небуллезная ихтиозоформная эритродермия) – это редкая врожденная патология кожи, выявляется при рождении, характеризующихся нарушением ороговения, клинически проявляющимся утолщением рогового слоя эпидермиса, сухостью, шелушением кожи, имеется генерализованная эритема. [3, 5]. Может наследоваться как аутосомно-рецессивно, так и аутосомно-доминантно [3, 5, 6]. Ихтиозиформная эритродермия встречается с частотой 1:300000 [2, 3].

Материалы и методы исследования

Проведён обзор отечественных и зарубежных источников. Представляем клинический случай врождённой ихтиозиформной эритродермии.

Первого января 2019 года в родильном доме ГКБ № 40 г. Екатеринбурга родился недоношенный мальчик В.

Анамнестически установлено, что ребенок от первой беременности, протекавшей на фоне токсикоза первой половины беременности, табакокурения, бактериального вагиноза, анемии 1 степени, ОРВИ, хронического поверхностного гастрита в стадии ремиссии (был диагностирован в подростковом возрасте), во время беременности произошло обострение, сопровождался изжогой, поэтому беременная выпивала каждый день 2 литра козьего молока. Роды первые, преждевременные, оперативные. Преждевременное излитие околоплодных вод.

Родился на 36 неделе беременности, с массой тела 3380 г, ростом 52 см, окружность головы - 34 см, окружность груди – 34 см, оценка по шкале Апгар составила 7/7 баллов.

Состояние при рождении средней степени тяжести за счет морфофункциональной незрелости на фоне недоношенности и кожного процесса: поражение кожи в виде ригидной тонкой прозрачной “коллоидной” пленки, изменения были более выражены на лице, туловище.

Из родильного зала переведён в отделение реанимации и интенсивной терапии, адаптировался в условиях клинического инкубатора, проводилась инфузионная терапия. Энтеральное кормление с первых суток. ОАК и биохимический анализ крови – в пределах возрастной нормы. Получал лечение: викасол внутримышечно, сульфасин, глюкозо-солевой раствор.

На 5–е сутки из родильного дома ГKB № 40 был переведён в Екатеринбургский клинический перинатальный центр в отделение патологии новорожденных для дальнейшего лечения и обследования.

При осмотре состояние ребёнка среднетяжёлое за счет морфофункциональной незрелости на фоне недоношенности, кожного процесса.

Status specialis: цвет кожного покрова гиперемирован. Гиперемия наиболее выражена в складках, на лице. Отмечается генерализованное шелушение в виде тонких белых чешуек размером до 0,5 см. В области лба наблюдаются поверхностные эрозии, в височной области гнойная округлой формы корка диаметром 1,5 см. Верхние веки глаз ребенка заполнены корками. Нос, рот и ушные раковины свободны от корок. (Рис.1).

Проводились лабораторные исследования: ОАМ, биохимический анализ крови, иммунограмма в пределах возрастной нормы. В ОАК до 9 дня лечения в отделении патологии новорожденных наблюдался лейкоцитоз до $22,8 \times 10^9/\text{л}$.

В отделении патологии новорождённых на основании клинических и лабораторных данных ребенку был выставлен клинический диагноз:

Основной: Врожденная небуллезная ихтиозоформная эритродермия. Осложнение вторичной инфекции.

Сопутствующий: Гипоксическая энцефалопатия, лёгкой степени, ранний восстановительный период. Синдром вегетативных дисфункций. Недоношенность 36 недель.

Проводилось лечение: системная терапия - глюкокортикостероидами (преднизолон 2 мг/кг), антибактериальная терапия (ванкомицин, гентамицин, ампициллин в возрастных дозировках). Наружная терапия проводилась мазью Бепантен 2 раза в день.



Рис. 1. Ребёнок с ихтиозиформной эритродермией в отделении патологии новорождённых

4.02.2019 – 13.02.2019 г. находился в отделение хирургии новорождённых ГАУЗ СО ОДКБ №1. Прооперирован по поводу постинъекционного абсцесса левой локтевой ямки.

13.02.19 г. госпитализирован в отделение для детей раннего возраста ДГБ №11 с жалобами на кашель, осиплость голоса, субфебрильную температуру тела, беспокойство с плачем, периодические срыгивания.

Объективно: состояние средней тяжести за счет гипотрофии, кожного процесса.

Status specialis: цвет кожного покрова слабо гиперемирован. Наблюдается сухость кожи, генерализованное шелушение с пластинчатыми чешуйками. Гнойные корки отсутствуют. Верхние веки свободны от корок. Отмечается алопеция (Рис. 2).

Из лабораторных и инструментальных исследований: ОАМ, биохимический анализ крови, УЗИ брюшной полости - в пределах возрастной



нормы. В ОАК – умеренный нейтрофилёз, на рентгенограмме - правосторонняя пневмония в верхней доле.

Рис. 2. Ребёнок с ихтиозиформной эритродермией перед выпиской из ДГБ №11

Поставлен диагноз: Белково-энергетическая недостаточность 2 степени. Внутрибольничная пневмония в верхней доле справа. Ихтиозоформная эритродермия.

Назначено лечение: Цефтриаксон 60 мг 2 дня, затем Меронем (Меропенем) 60 мг 3 раза в день, искусственное вскармливание Инфатрини по 80 мл, наружно – мазь Бепантен 2 раза в день.

После проведённого лечения в отделении патологии новорождённых наблюдалась положительная динамика: эритема и шелушение кожного покрова значительно уменьшились, кашель не беспокоил, температура тела 36,6 С°, ест активно, отмечается прибавка в массе тела.

После выписки из больницы домой ребёнок подлежит диспансерному наблюдению врачом дерматологом и педиатром

Результаты и их обсуждение

Врожденная ихтиозоформная эритродермия присутствует уже при рождении. Новорожденный обычно имеет блестящую натянутую коллоидную оболочку. После отпадания оболочки кожа младенцев остается гиперемированной и с генерализованным шелушением в виде тонких белых чешуек [3, 5].

При гистологическом исследовании наблюдается гиперкератоз, часто островки паракератоза [5].

Диагностика врожденной ихтиозоформной эритродермии основывается на характерной клинической картине: наличие сухости и шелушения кожи с формированием чешуек. При сборе анамнеза необходимо узнать наличие ихтиоза у родственников пациента 1 и 2 степени родства [2].

Необходимо проводить дифференциальную диагностику ихтиозиформной эритродермии с эритемой, десквамативной эритродермией Лейнера - Муссу, эксфолиативным дерматитом Риттера [3, 5].

Пациент подлежит обязательной госпитализации в реанимационное отделение или блок интенсивной терапии.

Наружное консервативное лечение включает применение кератолитических средств, которые содержат 2% – 5% - 10% мочевины, салициловую 2 - 5%, молочную 8% и гликолевую кислоты, применяют 2 раза в сутки, как во время терапии, так и в перерывах между курсами лечения. Так же имеет место 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, 4].

Необходимо начинать терапию в первые сутки, которая включает в себя:

- 1) интенсивную терапию в условиях инкубатора;
- 2) коррекцию водно-электролитного баланса;

3) применение антибактериальных препаратов системного действия;

4) назначение системной терапии при тяжелых формах врожденного ихтиоза. Для достижения эффекта необходимо начинать лечение 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 [1]. Эта методика используется и в наши дни: назначают системные глюкокортикостероидные препараты из расчета по преднизолону 2 - 5 мг на кг веса в сутки в течение 1 - 1,5 месяцев с постепенным снижением дозы до полной отмены [2].

Выводы

Из представленного клинического случая следует, что ранняя диагностика и своевременно начатая системная терапия позволили быстро купировать симптомы заболеваний и предотвратить развитие осложнений.

Список литературы

1. Духонина О.М. Врожденный ихтиоз: интересный клинический случай / Саратовский научно-медицинский журнал. - 2013. - Т. 9. - № 2. - С. 302-305.
2. Клинические рекомендации «Ихтиоз». / Под редакцией А.А. Кубанова // Москва. – 2016. – 19 с.
3. Соколовский Е.В. Дерматовенерология: учебник для студентов учреждений высш. проф. мед. образования / Е.В. Соколовский, Г.Н. Михеев, Т.В. Красносельских ; под ред. Е.В. Соколовского. – СПб.: СпецЛит, 2017. – 687 с.: цв. ил.
4. Тальникова Е.Е. Ихтиоз: к вопросу наследования / Е.Е. Тальникова [и др.] // Саратовский научно-медицинский журнал. – 2016. – Т. 12. - № 3. – С. 513-517.
5. Goldsmith L.A., Katz S.I., Gilchrest B.A., Paller A.S., Leffell D.J., eds. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. New York: McGraw – Hill; 2012.
6. Lima Cunha D, Alakloby OM, Gruber R, et al. Unknown mutations and genotype/phenotype correlations of autosomal recessive congenital ichthyosis in patients from Saudi Arabia and Pakistan. Mol Genet Genomic Med. 2019.

УДК 614.876

Соколов Д.С., Митрофанова К.А., Дробышевская М.В. ИОНИЗИРУЮЩЕЕ ИЗЛУЧЕНИЕ: А НАДО ЛИ БОЯТЬСЯ?

Кафедра медицинской физики, информатики и математики
Кафедра дерматовенерологии и безопасности жизнедеятельности
Уральский государственный медицинский университет
Екатеринбург, Российская Федерация

**Sokolov D.S., Mitrofanova K.A., Drobyshevskaya M.V.
IONIZING RADIATION: SHOULD WE BE SCARED?**
Department of medical physics, Informatics and mathematics