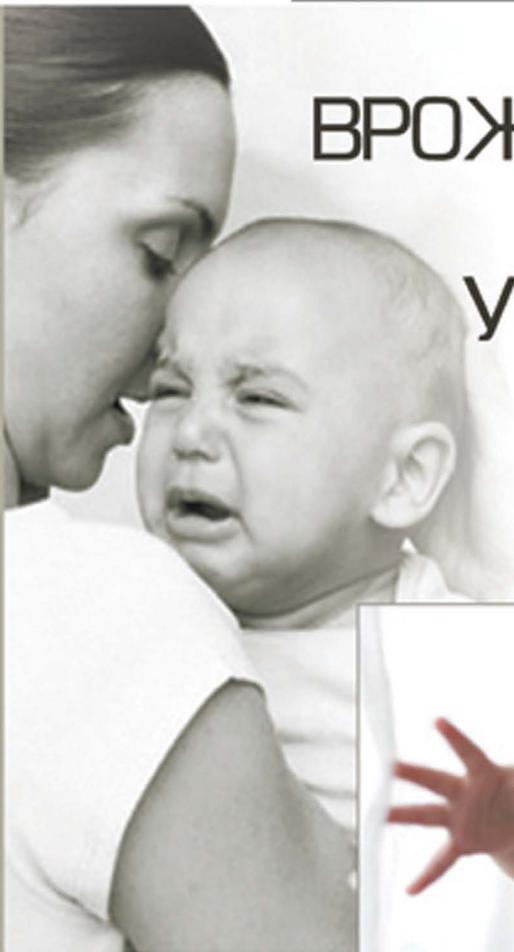




А. В. Сукало, Л. Б. Жигко, Е. А. Лазарь

ВРОЖДЕННЫЙ ИХТИОЗ У ДЕТЕЙ



УДК 616.5-033.871-053.2-08

Сукало, А. В. Врожденный ихтиоз у детей / А. В. Сукало, Л. Б. Жидко, Е. А. Лазарь. – Минск: Беларус. навука, 2013. – 70 с. – ISBN 978-985-08-1631-3.

Отражены современные представления о распространенности, этиопатогенезе, клинике и патоморфологии врожденного ихтиоза у детей. Обобщены новейшие подходы к диагностике и лечению. Представлены результаты собственных клинических исследований.

Предназначена для педиатров, дерматологов, аллергологов, генетиков, врачей других специальностей, врачей-стажеров, клинических ординаторов, субординаторов и студентов медицинских вузов.

Табл. 1. Ил. 14. Библиогр.: 202 назв.

Р е ц е н з е н т ы:

кандидат медицинских наук М. В. Качук,
кандидат медицинских наук О. Н. Волкова

ISBN 978-985-08-1631-3

© Сукало А. В., Жидко Л. Б.,
Лазарь Е. А., 2013
© Оформление. РУП «Издательский
дом «Беларуская навука», 2013

ВВЕДЕНИЕ

Ихтиозы (от греч. «*ichthys*» – «рыба») – это клинически и этиологически гетерогенная группа наследственных дерматозов, основным признаком которых является нарушение процессов ороговения с вовлечением в типичных случаях всего кожного покрова [1, 2].

Первые описания поражений кожи, характерных для ихтиоза, встречаются еще в *IV–III тысячелетии в Китае и во II–I тысячелетии до н. э. в Египте*. Robert Wilan, врач одной из лондонских больниц, в 1808 г. впервые дал самое точное описание ихтиоза в англоязычной литературе [3–5]. Термин «заболевание кожи в виде рыбьей чешуи» был предложен лондонским дерматологом W. Wilson в 1842 г. [6]. Долгое время этиология заболевания оставалась неизвестной. В 1902 г. Фурнье высказывает мнение о сифилитическом происхождении ихтиоза. Изучив 18 больных ихтиозом, И. А. Горчаков не обнаружил у них никаких признаков врожденного сифилиса. Им же отмечено, что ихтиоз встречается у животных (телят), невосприимчивых к сифилитической инфекции [7]. Долгое время дерматологи придерживались мнения Гебры (1872 г.) о том, что ихтиоз исключает возможность проявления других дерматозов. Однако в 1938 г. А. К. Николаев описал случай заболевания псориазом больного, страдающего ихтиозом [8].

К настоящему времени найдены и большей частью идентифицированы генетические дефекты, лежащие в основе различных форм врожденного ихтиоза (ВИ) [1]. Однако персистирующее течение, системный характер поражений, трудности

в диагностике, лечении и низкая эффективность последнего позволяют считать проблему ВИ одной из сложных и актуальных во врачебной практике.

Следует отметить, что специальный статистический учет случаев ВИ и его форм по Республике Беларусь, отдельным областям и городам не ведется. Данные обстоятельства не позволяют в настоящий момент объективно оценить проблему ВИ в Республике Беларусь.

Вместе с тем знание основных клинических форм ВИ, наиболее характерных клинических проявлений, ориентированность в структуре возможной сопутствующей патологии и особенностях психофизического развития больных детей необходимы для ранней постановки диагноза, проведения адекватной комплексной терапии и реабилитационных мероприятий, позволяющих значительно повысить качество жизни пациентов с данной патологией.

МОРФОФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ ОСОБЕННОСТИ КОЖИ В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ. МЕЖДУНАРОДНАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ ВРОЖДЕННЫХ АНОМАЛИЙ ЕЕ РАЗВИТИЯ

1.1. Анатомо-физиологические особенности кожи у детей

Кожа – барьерный орган, отделяющий внутреннюю среду организма от внешнего мира. Имея сложную структуру, кожа тесно связана со всеми системами и внутренними органами человеческого организма. Кожа играет существенную роль в поддержании как *гомеостаза* (сохранение постоянства внутренней среды), так и *гомеокинеза*, который отражает динамическую регуляцию внутренней среды [9].

Кожа ребенка, как и взрослого человека, состоит из *эпидермы*, *дермы* (собственно кожи) и *гиподермы* (подкожной клетчатки) (рис. 1, см. вклейку). Однако по своим морфологическим и функциональным особенностям она отличается значительным своеобразием, особенно у детей раннего возраста [10].

Эпидермис имеет очень тонкий роговой слой, состоящий из 2–3 рядов слабо связанных между собой и отторгающихся клеток, и активно разрастающийся основной слой. *Базальная мембрана*, разделяющая эпидермис и дерму, у детей раннего возраста недоразвита, рыхла, вследствие чего при патологии эпидермис может отделяться от дермы пластами (десквамативная эритродермия). Для детской кожи особенно характерно *хорошее кровенаполнение*, связанное с густой сетью широких капилляров, что придает кожным покровам вначале ярко-розовый, затем нежно-розовый цвет.

Дерма состоит из сосочкового и ретикулярного слоев, в которых слабо развиты эластические, соединительнотканые и мышечные элементы.

Сальные железы у ребенка хорошо функционируют уже внутриутробно, образуя творожистую смазку, покрывающую его тело при рождении. У новорожденных и детей 1-го года жизни на коже лица заметны желтовато-белые точки – избыточное скопление секрета в кожных сальных железах. У детей, предрасположенных к экссудативному диатезу, на щеках образуется тонкая, так называемая молочная корка, а на волосистой части головы – гнейс (жирная себорея).

Потовые железы у новорожденных сформированы, но в течение первых 3–4 месяцев жизни обнаруживается их некоторая функциональная недостаточность, что связано с несовершенством центра терморегуляции.

Волосы на голове новорожденных детей вполне развиты, но не имеют сердцевины, сменяются несколько раз на 1-м году жизни. Кожа на спине и плечах покрыта пушком, более выраженным у недоношенных. Брови и ресницы выражены слабо, рост их усиливается на 1-м году, а к 3–5 годам жизни они становятся такими же, как у взрослых людей. Ногти обычно хорошо развиты и достигают до кончиков пальцев у доношенных новорожденных.

В норме кожа у ребенка имеет *умеренную влажность*. При заболеваниях могут наблюдаться *сухость кожи, повышенная влажность и усиленная потливость (гипергидроз)*.

Функции кожи многообразны, но главная из них – *защитная*. У детей эта функция выражена слабо, о чем свидетельствует легкая ранимость кожи, частая инфицируемость из-за недостаточной кератинизации рогового слоя и его тонкости, незрелости местного иммунитета и обильного кровоснабжения. Эти особенности делают детскую кожу легкоранимой и склонной к воспалениям при плохом уходе.

Дыхательная функция кожи у детей раннего возраста имеет большее значение, чем у взрослых. Кожа активно участвует в образовании ферментов, витаминов, биологически активных веществ, выполняя *обменную и секреторную функции*. Тесно связаны между собой *выделительная и терморегулирующая функции*, которые становятся возможными лишь к 3–4 месяцам при созревании нервных центров. До этого возраста плохая регуляция

температуры тела связана с большой относительной поверхностью тела, хорошо развитой сетью сосудов, из-за чего новорожденный ребенок, особенно недоношенный, может легко перегреться или переохладиться при недостаточном уходе.

Резорбционная функция кожи у детей раннего возраста повышена (тонкость рогового слоя, богатое кровоснабжение), в связи с чем следует осторожно применять лекарственные средства в мазях, кремах, пастах, так как накопление их может вызвать неблагоприятный эффект.

Кожа является органом с многочисленными и разнообразными **рецепторами**, обеспечивающими осязательную, температурную, поверхностную болевую чувствительность.

Иммунная функция кожи обеспечивается сложной иммунореактивной системой эпидермиса, дермы, подкожной клетчатки и базальной мембраны, препятствующей проникновению и распространению чужеродных антигенов в организме. Основными элементами иммунной системы кожи являются кератиноциты, клетки Лангерганса и Гринштейна (антигенпредставляющие клетки), эпидермальные Т-лимфоциты [9].

1.2. Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем (десятый пересмотр)

Класс XVII «Врожденные аномалии [пороки развития], деформации и хромосомные нарушения (Q00-Q99)»

Раздел «Другие врожденные аномалии [пороки развития] (Q80-Q89)»

Q80 Врожденный ихтиоз.

Q80.0 Ихтиоз простой.

Q80.1 Ихтиоз, связанный с X-хромосомой [X-сцепленный ихтиоз].

Q80.2 Пластинчатый [ламеллярный] ихтиоз.

Q80.3 Врожденная буллезная ихтиозиформная эритродермия.

Q80.4 Ихтиоз плода [«плод-Арлекин»].

Q80.8 Другой врожденный ихтиоз.

Q80.9 Врожденный ихтиоз неуточненный.

ЭТИОПАТОГЕНЕТИЧЕСКАЯ И КЛИНИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ВРОЖДЕННОГО ИХТИОЗА

2.1. Этиология и патогенез врожденного ихтиоза

Основную роль в развитии ВИ играет *наследственный фактор*. Как уже упоминалось выше, к настоящему времени идентифицированы и изучены генетические дефекты, лежащие в основе различных форм ВИ [1] и запускающие ряд определенных патологических реакций. Между тем не угасают дискуссии относительно связи заболевания с патологическим развитием зародышевого листка (эктодермы), недостатком ретинола, аутоинтоксикацией, различными инфекциями, соматическими изменениями автономной нервной системы, нарушением функции эндокринной системы (в частности, щитовидной железы, надпочечников, гипофиза).

Этиопатогенетические особенности отдельных форм ВИ более детально рассмотрены ниже.

2.2. Вульгарный ихтиоз

Вульгарный ихтиоз (син.: обыкновенный ихтиоз, простой ихтиоз, ксеродермия, *ichthyosis vulgaris*) – наиболее распространенная форма наследственных болезней ороговения. Частота, по различным данным, колеблется **от 1:250 до 1:5000 населения** [1, 11–13]. Поскольку симптомы заболевания становятся менее выраженными с возрастом (см. ниже), истинная его встречаемость, вероятно, выше. Вульгарный ихтиоз имеет место во всем мире, его частота зависит от географической зоны [14]. Наследование вульгарного ихтиоза *аутосомно-доминантное*, возможно, с полной пенетрантностью [15–17]. Следует заметить,