

ИГЛИСТЫЙ ИХТИОЗ: ВОПРОСЫ КЛИНИКИ, ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

В.Н. ГРЕБЕНЮК, Т.Н. ГРИШКО, Ф.Б. БАССЕ, Л.В. ТЕКУЧЕВА, О.Р. КАТУНИНА

Ichthyosis hystrix: clinical signs, diagnostics, and treatment

V.N. GREBENYUK, T.N. GRISHKO, F.B. BASSE, L.V. TEKUCHEVA, O.R. KATUNINA

Об авторах:

В.Н. Гребенюк — заслуженный врач России, д.м.н., профессор

Т.Н. Гришко — заведующая ДКВО ГКБ № 41 им. В.Г. Короленко, г. Москва, к.м.н.

Ф.Б. Басе — врач ДКВО ГКБ № 14 им. В.Г. Короленко, г. Москва

Л.В. Текучева — старший научный сотрудник отделения детской дерматологии

ФГУ «ГНЦДК Минздравсоцразвития России», г. Москва, к.м.н.

О.Р. Катунина — заведующая лабораторией патоморфологии ФГУ «ГНЦДК Минздравсоцразвития России», г. Москва, к.м.н.

Приведены данные отечественной и зарубежной литературы об особенностях клинического течения иглистого ихтиоза и его патоморфологической картины. Описан клинический случай этой редкой формы заболевания из собственной практики.

Ключевые слова: иглистый ихтиоз, генодерматозы, клиника, лечение.

Data of the literature concerning peculiarities of the course of ichthyosis hystrix and its pathomorphological picture along the description of a clinical case of the rare form of the disease based on authors' own practice are represented.

Key words: ichthyosis hystrix, genodermatoses, clinical picture, treatment.

Иглистый ихтиоз (Ichthyosis hystrix, гистрикоидный ихтиоз, иглистый ихтиоз тип Lambert, иглистый ихтиоз тип Curth—Macklin, тип Pheydt и тип Bafverstedt) встречается крайне редко [1, 9]. При рождении он характеризуется эритродермией, которая в течение нескольких недель регрессирует, сменяясь шелушением и веррукозными разрастаниями, напоминающими иглы ежа [5].

Группа ихтиозиформных генодерматозов, насчитывающая более 40 нозологических форм, в настоящее время представляет собой сложную диагностическую задачу [1, 4, 10]. Учитывая, что типы Ламберта и Курта—Маклина, являясь синонимами иглистого ихтиоза, описаны в разное время: в начале XIX века и во второй половине XX столетия, допускают, что ихтиоз Ламберта представляет собой семейную форму, а ихтиоз Курта—Маклина связан с мутацией другого гена [1].

Отношение к иглистому ихтиозу неоднозначное из-за неопределенности нозологического места. Наличие нескольких клинических вариантов этого заболевания свидетельствует, что он не является однородным состоянием [1, 2]. С одной стороны, предполагается, что иглистый ихтиоз и ихтиозиформная буллезная эритродермия имеют некие клинические

общности [2], и отмечается правомочность отнесения Ichthyosis hystrix к варианту буллезной ихтиозиформной эритродермии [2, 10]. С другой стороны, иглистую форму рассматривают как самостоятельную тяжелую форму обыкновенного ихтиоза [8, 9]. Это позволяет ставить в один ряд иглистый ихтиоз и гистрикоидный невус [4], которые объединяет сходство морфологической картины и аутосомнодоминантный тип наследования. Полагают, что Ichthyosis hystrix является редкой формой врожденного «невуса», характеризующегося распространенными роговыми, сосочковыми, гиперпигментированными разрастаниями кожи, но при этом заболевание не считают наследственным [7]. При этом высыпания могут быть как ограниченными, так и распространенными, вплоть до поражения всего кожного покрова. Нередко процесс носит характер унилатерального поражения, напоминая линейный невус [8]. Встречаются также билатеральные эпидермальные поражения и очаги неправильных геометрических очертаний в виде дуг и колец с гиперкератозом. Кожа при этом телесного цвета или «мраморная».

Ichthyosis hystrix Curth—Macklin, характеризующийся очаговыми, обширными и линейными папилломатозно-веррукозными поражениями разных участков тела, включая складки, а также наслоениями роговых масс, рассматривают как форму эпидермолитического ихтиоза [6]. Возможно наличие эритемы и шелушения кожи на лице, туловище,

а также развитие ладонно-подошвенной кератодермии. Отмечаются сухость и напряжение кожи, иногда умеренный зуд.

Патоморфологически иглистый ихтиоз характеризуют резко выраженный гиперкератоз, гранулез, значительный акантоз; вакуолизация клеток зернистого и шиповатого слоев, а также выраженный папилломатоз [5].

Приводим описание клинического случая.

В феврале 2007 г. в отделение детской дерматологии ФГУ ЦНИКВИ обратился больной Т., 1999 г. рождения, с жалобами на высыпания. С рождения у него отмечалась сухость кожи. В 3-месячном возрасте наблюдалась пузырьковая сыпь с мутным содержимым, лечение которой антибиотиками было неэффективным, но к 1 году жизни высыпания разрешились. С этого же времени началось шелушение кожи лица, коленей и локтей. В 2006 г. по месту жительства был поставлен диагноз болезни Девержи, проводилось лечение витамином А. При осмотре кожный процесс носит распространенный характер, представлен инфильтрированными очагами буро-розового цвета с размытыми границами неправильных очертаний на коже щек, на подбородке. В пределах очагов воспаления имеются конические фолликулярные папулы розово-желтого цвета, на поверхности очагов мелкоотрубевидное шелушение. На коже локтей, разгибательной поверхности плечей, на коже лучезапястных суставов, тыле кистей, на коже подколенных ямок, коленей, голеностопных суставах, тыле стоп — очаги лихенификации синюшного цвета с выраженной складчатостью кожи на локтях и коленях, отмечается мелкоотрубевидное шелушение. Отсутствуют пушковые волосы на туловище, наблюдается поредение ресниц, отмечается сухость кожи головы, усиление кожного рисунка на ладонях и стопах, умеренный гиперкератоз. С целью уточнения диагноза было проведено патоморфологическое исследование биоптата кожи из очага поражения в области правого локтя, в котором обнаружены следующие изменения: умеренный акантоз с папилломатозом дермальных сосочков. Зернистый слой несколько утолщен. Выраженный гиперкератоз с формированием роговых пробок в углублениях эпидермиса. Слабая гистиолимфоцитарная инфильтрация вокруг сосудов сосочкового слоя дермы. Заключение: выявленные изменения характерны для иглистого ихтиоза (рис. 1).

Учитывая тяжелое течение заболевания, больному было рекомендовано стационарное лечение в детском кожно-венерологическом отделении ГКБ № 14 им. В. Г. Короленко. Клиническая картина при поступлении 20.01.09 г.: патологический процесс носил дистрофический характер (рис. 2а). На коже щек, подбородка, ушных раковин (рис. 2б) располагались очаги с достаточно четкими границами розово-коричневого цвета. Пораженная кожа с явлениями гиперкератоза, в пределах очагов

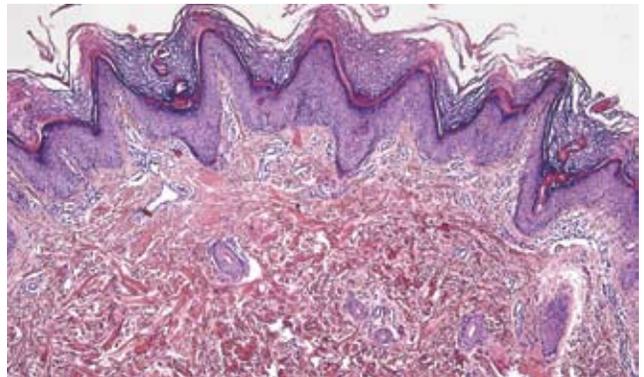


Рис. 1. Гистологический препарат кожи из очага поражения в области правого локтя. Умеренный акантоз эпидермиса, выраженный гиперкератоз, зернистый слой несколько утолщен, папилломатоз дермальных сосочков, скудные гистиолимфоцитарные инфильтраты вокруг сосудов сосочкового слоя дермы. Окраска гематоксилином и эозином. $\times 100$

изолированные фолликулярные конические папулы. Кожа кистей, области лучезапястных и локтевых суставов, предплечий, стоп, голеностопных суставов, голеней, коленных суставов, нижней трети бедер утолщена, коричневатого цвета (рис. 2в). Папиллярный рисунок ладоней и подошв усилен. Ресницы разрежены. Волосы на голове тусклые, обесцвечены, ногти не изменены. Зубы дистрофичны.

Данные лабораторно-инструментального обследования:

Клинический анализ крови: Нв 127 г/л, эр. $4,79 \cdot 10^{12}$ /л, тр. $349 \cdot 10^9$ /л, л. $7,2 \cdot 10^9$ /л, п. 3%, с. 38%, э. 7%, лимф. 53%; СОЭ 9 мм/ч.

Биохимический анализ крови: холестерин — 3,9 ммоль/л, общий белок — 67,7 г/л, триглицериды — 1,4 мкмоль/л, L-амилаза — 13,6 ед/л, альбумин — 44,5 г/л, щелочная фосфатаза — 132,9 МЕ/л, глюкоза — 4,9 ммоль/л, аспартат-аминотрансфераза — 34,6 ед/л, аланинаминотрансфераза — 14,2 ед/л, билирубин общий — 11,9 мкмоль/л, мочевины — 3,5 ммоль/л, креатинин — 62,0 мкмоль/л, липопротеиды высокой плотности — 0,1 ммоль/л, липопротеиды низкой плотности — 2,5 ммоль/л.

Коагулограмма: активированное частичное тромбопластиновое время — 31,1 с, тромбиновое время — 14,0 с, протромбиновое время — 18,8 с, МНО — 1,32%, протромбин по Квику — 72,8%.

Общий анализ мочи: цвет светло-желтый, прозрачная, относительная плотность 1020, pH 5,0, белок — отсутствует, глюкоза — отсутствует, лейкоциты — 1—2 в поле зрения, слизь — отсутствует, соли — оксалаты.

Анализ кала на кишечную группу, на простейшие и яйца гельминтов — отрицательный.



а



б



в

Рис. 2. Больной иглистым ихтиозом, 10 лет.

а, б — диффузные четко очерченные очаги на лице (щеках), ушных раковинах, ладонях, предплечьях; в — высыпания в области коленных суставов

ЭКГ: частота сердечных сокращений 65—85 в минуту, ритм — синусовая аритмия, нормальное положение электрической оси сердца. УЗИ органов брюшной полости без видимой патологии.

Консультации специалистов. Окулист: гиперметропия слабой степени. Эндокринолог: гиперкортицизм? Рекомендовано провести исследование содержания кортизола, АКТГ, ренина, K^+ , Na^+ в кро-

ви. ЛОР: расширение сосудов перегородки носа. Тугоухость. Назначен прием аскорутин по ½ таблетки 3 раза в день, туширование сосудов перегородки носа 20% раствором азотнокислого серебра (в поликлинике по месту жительства).

Больной получал лечение неотигазоном по 10 мг в сутки через день в течение 1,5 мес. Наружная терапия: 1% салициловый крем, 4% крем с мочевиной, 1% метиленовый синий (водный раствор). Курс лечения неотигазоном в ГКБ № 14 им. В. Г. Короленко способствовал значительному очищению кожи. В мае — июле 2009 г. больной амбулаторно получал неотигазон по 10 мг в сутки через день и эссенциале по 1 капсуле 3 раза в день. Через 3 мес. (в ноябре 2009 г.) был начат следующий курс лечения неотигазоном, но на 4-й день приема препарата из-за сильной головной боли лечение было прекращено. Больной проконсультирован невропатологом, при магнитно-резонансной томографии головного мозга выявлены множественные кисты.

Учитывая наличие множественных внутричерепных кист и возникшие побочные проявления, прием неотигазона был отменен. Больной был выписан под наблюдение дерматолога по месту жительства. Рекомендовано: диета, богатая витамином А, ретинола ацетат (3,44%) по 10 капель (50 000 ЕД) 1 раз в сутки в течение 1,5 мес., эссенциале по 1 капсуле 3 раза в сутки в течение 1 мес. Наружно: 2% салициловая мазь, топик-10, топикрем, ванны с морской солью, молочно-масляные и хвойные ванны.

Таким образом, описанный клинический случай, скорее всего, может быть отнесен к неклассифицированным спорадическим формам ихтиоза. Общее состояние обычно не страдает, но у нашего 10-летнего пациента выявлена полипатология (кожи, мозга, глаз, ушей), он является инвалидом

и должен находиться под диспансерным наблюдением у специалистов — педиатра, невролога, дерматолога, окулиста, отоларинголога.

Ихтиозиформные генодерматозы, отличаясь значительным многообразием клинических форм, представляют собой немалые диагностические трудности. При рождении кожа может быть без высыпаний, но вскоре на конечностях, туловище появляются шероховатые, несколько уплотненные очаги красноватого цвета с нечеткими границами [1]. В дальнейшем на них возникают иглообразные гиперкератотические наслоения. Существенное значение имеет патогистологическое исследование.

Литература

1. Суворова К. Н., Антоньев А. А., Гребенников В. А. Генетически обусловленная патология кожи. Ростов-на-Дону, 1990; 249—287.
2. Наследственные заболевания кожи. Под редакцией В. Н. Мордовцева и К. Н. Суворовой. Алматы: Казахстан, 1995; 323—336.
3. Кряжева С. С., Галустьян М. А. X-сцепленный рецессивный ихтиоз. Рос. журн. кожн. и венерол. болезней 2010; 1: 28—31.
4. Hurwitz S. Clinical pediatric dermatology. W. B. Saunders Company. 1993; 164—175.
5. Пальцев М. А., Потекаев Н. Н., Казанцева И. А. и соавт. Клинико-морфологическая диагностика заболеваний кожи. М.: Медицина 2004; 43—46.
6. Мордовцев В. Н., Мордовцева В. В. Наследственные болезни и пороки развития кожи. М.: Наука 2004; 8—17.
7. Gordon C. S. Manual of skin diseases. J. B. Lippincott Company. Philadelphia. Toronto 1980; 260—263.
8. Попхристов П. Кожные болезни в детском возрасте. София: Медицина и физкультура, 1963; 600—607.
9. Сосновский А. Т., Корсун В. Ф. Случай рогового ихтиоза. Вестн. дерматол. 1985; 8: 55—56.
10. Мордовцев В. К., Куклин В. Т., Иванова И. А. Клиника, диагностика, лечение и профилактика ихтиозиформных эритродермий. Буллезная ихтиозиформная эритродермия. Вестн. дерматол. 1997; 6: 31—33.
11. Куклин В. Т. Клинико-генетическая классификация ихтиоза. Вестн. дерматол. 1974; 6: 36—42.