

СЛУЧАЙ СОЧЕТАНИЯ ТЯЖЕЛОГО ТЕЧЕНИЯ АТОПИЧЕСКОГО ДЕРМАТИТА, ДЕРМАТОГЕННОЙ КАТАРАКТЫ И ГЛАУКОМЫ

*Базаев В.Т., Царуева М.С., Джаваева Д.Г.

Северо-Осетинская государственная медицинская академия, Владикавказ, Россия

Больной А., 23 лет, поступил с диагнозом атопический дерматит с жалобами на распространенные высыпания, сопровождаемые интенсивным зудом. Проявления на коже: эритродермия, ксеродермия, эксфолиации, стойкий белый дермографизм. *Заключение офтальмолога:* регматогенная отслойка сетчатки, осложненная катаракта, офтальмогипертензия правого глаза; гемофтальм, осложненная перезрелая катаракта, терминальная неоваскулярная глаукома левого глаза. Установлен диагноз синдром Андогского. Получил лечение: преднизолон 60 мг в сутки парентерально в течение 14 дней, метотрексат в дозе 10 мг еженедельно, реамберин, фолиевую кислоту по 5 мг еженедельно, аспаркам, аевит, энтеросорбенты, мази и кремы с кортикостероидами и увлажняющие средства. В результате лечения гиперемия, инфильтрация, шелушение и зуд кожи уменьшились. Рекомендовано амбулаторно продолжить прием метотрексата, фолиевой кислоты, преднизолон (5мг ежедневно) и аспаркам; наружно – увлажняющие и смягчающие кремы и мази. Пациент направлен на медико-социальную экспертизу, готовится к переводу на лечение ГИБП.

Ключевые слова: синдром Андогского, атопический дерматит, дерматогенная катаракта, глаукома.

Источник финансирования: работа выполнена и опубликована за счет финансирования по месту работы авторов.

Согласие пациента: пациент добровольно подписал информированное согласие на публикацию персональной медицинской информации в обезличенной форме в журнале «Вестник дерматологии и венерологии».

Конфликт интересов: авторы заявляют об отсутствии потенциального конфликта интересов, требующего раскрытия в данной статье.

Участие авторов: все авторы несут ответственность за содержание и целостность всей статьи. Концепция и дизайн исследования – В.Т. Базаев; сбор и обработка материала – В.Т. Базаев, М.С. Царуева, Д.Г. Джаваева; написание текста - В.Т. Базаев, М.С. Царуева, Д.Г. Джаваева; редактирование - В.Т. Базаев.

A CASE OF COMBINATION OF SEVERE ATOPIC DERMATITIS, DERMATOGENIC CATARACT AND GLAUCOMA

* Vitaly T. Bazaev, Madina S. Tsarueva, Diana G. Dzhavaeva

North Ossetian State Medical Academy, Vladikavkaz, Russia

Abstract

Patient A., aged 23, was admitted with a diagnosis of atopic dermatitis with complaints of widespread rashes accompanied by intense itching. Skin manifestations: erythroderma, xeroderma, excoriations, persistent white dermographism. The conclusion of the ophthalmologist: rhegmatogenous retinal detachment, complicated cataract, ophthalmohypertension of the right eye; hemophthalmos, complicated overmature cataract, terminal neovascular glaucoma of the left eye. A diagnosis of Andogsky's syndrome was made. He received treatment: prednisolone 60 mg per day parenterally for 14 days, methotrexate at a dose of 10 mg weekly, Reamberin, folic acid 5 mg weekly, asparcam, aevit, enterosorbents, ointments and creams with corticosteroids and moisturizers. As a result of treatment, hyperemia, infiltration, peeling and itching of the skin decreased. It is recommended to continue taking methotrexate, folic acid, prednisolone (5 mg daily) and asparkam on an outpatient basis; externally - moisturizing and softening creams and ointments. The patient has been referred for a medical and social examination and is preparing to be transferred to the treatment with GIBD.

Keywords: Andogsky's syndrome, atopic dermatitis, dermatogenic cataract, glaucoma.

Conflict of interest: the authors state that there is no potential conflict of interest requiring disclosure in the article.

Source of funding: the work was done through financing at the place of work of the authors.

Authors' participation. All authors: approval of the final version of the article, responsibility for the integrity of all parts of the article. Concept and design of the study – Vitaly T. Bazaev; collection and processing of material - Vitaly T. Bazaev; Madina S. Tsarueva; Diana G. Dzhavaeva; text writing - Vitaly T. Bazaev; Madina S. Tsarueva; Diana G. Dzhavaeva; editing - Vitaly T. Bazaev.

Актуальность

Синдром Андогского (СА) (син.: дерматогенная катаракта, atopическая катаракта) представляет собой комплекс врожденных аномалий, включающий сочетание прогрессирующей двусторонней ювенильной катаракты с тяжелым течением atopического дерматита (АД), ихтиозом с аутосомно-рецессивным типом наследования. Впервые был

описан Rothmund и Werner (1868 и 1879 гг. соответственно), а также отечественным офтальмологом Н.И. Андогским (1914 г.) [1,2,3,4].

Катаракта (cataracta; греч. katarrhaktēs - водопад) заболевание глаз, характеризующееся помутнением хрусталика. По данным различных авторов, катаракта поражает от 8% до 25% пациентов с atopическим дерматитом. При этом синдром Андогского диагностируется у больных АД в значительно меньшем количестве случаев. Одновременное поражение кожи и хрусталика, возможно, является следствием их происхождения из одного эмбрионального листка – эктодермального. Существуют различные теории развития данного симптомокомплекса. Некоторые авторы связывают его с нарушением синтеза дезоксирибонуклеиновой кислоты. Наиболее распространенным является мнение об аутосомно-рецессивном типе наследования синдрома.

Обычно катаракта встречается у пожилых людей. У пациентов с АД она может возникать как первично, так и в результате осложнения кортикостероидной терапии [3]. Дети более чувствительны к стероидам, поэтому катаракта у них развивается быстрее и при более низких концентрациях, чем у взрослых [6]. У людей пожилого возраста чаще встречается ядерная и кортикальная катаракта, тогда как в случаях, связанных с АД, у пациентов отмечается передняя или заднекапсулярная катаракта. Как правило, сначала в раннем возрасте появляются симптомы АД, затем формируется поражение офтальмологического аппарата. Обычно поражаются оба глаза.

Одним из осложнений катаракты является так называемая факолитическая глаукома. Она развивается при перезрелой катаракте, когда вследствие всасывания распадающегося вещества хрусталика при его набухании, а также увеличения его объема, происходит нарушение оттока внутриглазной жидкости. При выпадении катарактальных масс в переднюю камеру глаза и задержке их рассасывания может возникнуть так называемый факогенный или факоанафилактический иридоциклит, что обусловлено повышенной чувствительностью к хрусталиковому белку. Диагноз устанавливают на основании жалоб больного на нарушение зрения, исследования зрительной функции, а также результатов специальных офтальмологических исследований - методами бокового освещения, проходящего света и биомикроскопии. С целью исключения заболеваний сетчатки (отслойка сетчатки) и стекловидного тела (гемофтальм) показано определение поля зрения, в ряде случаев проводят ультразвуковое и электрофизиологическое исследования [7].

Поражение кожи при синдроме Андогского характеризуется типичными папулезными высыпаниями на сгибательных поверхностях локтевых, коленных суставов, запястьях, внутренней поверхности бедра, лице и шее, сопровождающимися интенсивным зудом.

В литературе последних лет мало описаний случаев синдрома Андогского, а механизмы его развития недостаточно изучены. Поэтому каждое клиническое наблюдение сочетания тяжелой формы атопического дерматита, ксеродермии, ювенильной катаракты и глаукомы представляет определенный научный и практический интерес.

Описание случая

Больной А., 23 года, поступил с жалобами на высыпания на коже лица, задней поверхности шеи, туловища, верхних и нижних конечностей. Интенсивный зуд и сухость кожных покровов.

Анамнез заболевания. Со слов больного болеет с трехмесячного возраста. Начало заболевания связать ни с чем не может. Со слов матери, лечился вначале с диагнозом экссудативный диатез, а с 5 летнего возраста по поводу атопического дерматита. Обострения заболевания отмечает 3-4 раза в год, вне зависимости от времени года. Неоднократно лечился амбулаторно и стационарно с незначительным успехом. Принимал антигистаминные препараты, витамины А и Е, энтеросорбенты, кортикостероидные мази и кремы, ингибиторы кальциневрина, увлажняющие средства. Последнее обострение отмечает 2 недели назад. Диетических ограничений не придерживался. Обратился в поликлинику Северо-Осетинского республиканского КВД и был госпитализирован для проведения стационарного обследования и лечения.

Анамнез жизни: гепатиты, туберкулез, сахарный диабет, онкологические и венерические заболевания отрицает. Среди близких родственников больных с аллергическими заболеваниями назвать не может, при этом контакта с родственниками отца нет.

Результаты физикального, лабораторного и инструментального исследований

Объективный статус. Общее состояние средней тяжести. Телосложение правильное. Питание удовлетворительное. Вредные привычки отрицает. Пациент напряжен, на вопросы отвечает с задержкой. Когнитивные способности снижены. Лимфатические узлы не увеличены. Костно-мышечный аппарат без патологии. Дыхание везикулярное. Хрипов нет. Частота дыхательных движений 18 в минуту. Сердечные тоны ясные, ритмичные. Пульс 75 в минуту, ритмичный, удовлетворительного наполнения. АД 120/80 мм.рт.ст. Язык не обложен, слизистая полости рта бледно розовая, зубы не изменены. Патологии со стороны желудочно-кишечного тракта и мочевыделительной системы не выявлено.

Локальный статус: патологический процесс кожи носит тотальный подострый воспалительный характер (эритродермия), более выраженный на лице, шее, сгибательных поверхностях конечностей [Рис.1,2]. Кожа по всей поверхности сухая (ксеродермия), имеются эскориации, серозные и геморрагические корки, мелкопластинчатое шелушение. В области

складок, на фоне выраженной лихенизации имеются линейные поверхностные трещины. На нижних веках отмечается складка Денни-Моргана [Рис.3]. Определяется стойкий белый дермографизм. Субъективно: интенсивный зуд. Оценка степени тяжести по индексу Scord 94 балла.

Заключение офтальмолога. Наблюдался с 11 лет по месту жительства по поводу катаракты, в течение последних трех лет страдает также глаукомой. Консультировался у витреоретинального хирурга 19.04.2021г. Был поставлен диагноз: регматогенная отслойка сетчатки, осложненная катаракта, офтальмогипертензия правого глаза; гемофтальм, осложненная перезрелая катаракта, терминальная неоваскулярная глаукома левого глаза. Острота зрения: OD – 0,15; OS – 0. Внутриглазное давление: Pt (OD) – 22 мм.рт.ст.; Pt (OS) – 30 мм.рт.ст. Проведена операция: закрытая субтотальная витрэктомия (ЗСВ), мембранопилинг, факэмульсификация катаракты с имплантацией интраокулярной линзы (ИОЛ) SN60WF 18,5Д, силиконовая тампонада на правый глаз. После выписки было рекомендовано капать в оперированный глаз Неванак и Дексатобропт. Наблюдение окулиста.

Офтальмологический статус на момент осмотра. OD (правый глаз): положение в орбите правильное; двигательный аппарат в норме; глазная щель не сужена. Веки, конъюнктив, слезные органы в норме. Роговица гладкая, прозрачная, блестящая, склера без патологических проявлений. Передняя камера средняя. Радужная оболочка: рисунок и цвет не изменены. Зрачок круглый, диаметром 3 мм. Хрусталик: интраокулярная линза центрирована. Стекловидное тело - авитрия. Глазное дно: диск зрительного нерва бледный, сосуды сужены, склерозированы, сдвиг сосудистого пучка в носовую сторону. Сетчатка прилежит на всем протяжении.

OS (левый глаз): положение в орбите правильное. Двигательный аппарат в норме. Глазная щель сужена. Веки – птоз 1 степени. Конъюнктив спокойная. Слезные органы в норме. Роговица мутная, отечная. Склера в норме. Передняя камера мелкая. Радужная оболочка - рубеоз. Зрачок деформирован, подтянут кверху. Хрусталик мутный. Стекловидное тело не офтальмоскопируется. Глазное дно не офтальмоскопируется. Острота зрения: OD – 0,15; OS – 0. Внутриглазное давление: Pt (OD) – 18 мм.рт.ст.; Pt (OS) – 14 мм.рт.ст.

Диагноз: терминальная неоваскулярная болящая глаукома левого глаза.

Артифакция справа. Состояние после оперированной отслойки сетчатки. Авитрия правого глаза. Осложненная катаракта левого глаза.

Данные лабораторных исследований. Общий анализ крови: эритроциты $4,6 \cdot 10^{12}/л$, лейкоциты $14,6 \cdot 10^9/л$, гемоглобин 168 г/л, тромбоциты $215 \cdot 10^9$, скорость оседания эритроцитов 5 мм/ч; палочкоядерные нейтрофилы 3%, сегментоядерные нейтрофилы 57%, эозинофилы 4%,

моноциты 8%, лимфоциты 28%, гранулоциты 72,4 %. Общий анализ мочи: удельный вес - 1019, рН - 5,5, белок и глюкоза не обнаружены, лейкоциты 0-1-0 в поле зрения, эпителиальные клетки 1-0-1 в поле зрения, эритроциты не обнаружены.

Биохимическое исследование крови: глюкоза - 3,9 ммоль/л, общий билирубин - 13,5 ммоль/л, аспаратаминотрансфераза - 21,0 Ед/л, аланинаминотрансфераза - 41,7 Ед/л, щелочная фосфатаза - 59,7 Ед/л, холестерин - 7,5 ммоль/л, триглицериды - 2,73 ммоль/л, альбумин - 43,7 г/л, мочевины - 4,6 ммоль/л, С-реактивный белок - 0,14 мг/л. Иммуноглобулин Е общий - 9,0 МЕ/мл.

На основании анамнеза и клинической картины установлен диагноз — синдром Андогского.

Получал лечение: преднизолон 60 мг в сутки парентерально в течение 14 дней, однако в связи с неэффективностью терапии был назначен дополнительно метотрексат в дозе 10 мг еженедельно, после чего дозу преднизолона постепенно снизили до 5 мг в сутки. Принимал также реамберен, фолиевую кислоту по 5 мг еженедельно, аспаркам, аевит, энтеросорбенты, мази и кремы с кортикостероидами и декспантенолом.

Исход и результаты последующего наблюдения

В результате лечения достигнуто клиническое улучшение, выразившееся в уменьшении гиперемии и инфильтрации кожи, шелушения и интенсивности зуда. Степень тяжести по Scord 66,5 балла. После выписки из стационара рекомендовано продолжить прием метотрексата еженедельно в дозе 10 мг в комбинации с фолиевой кислотой (5мг), преднизолоном (5мг ежедневно) и аспаркамом. Наружная терапия – увлажняющие и смягчающие кремы и мази. Пациент направлен на медико-социальную экспертизу для установления стойкой потери трудоспособности, готовится к переводу на лечение ГИБП. Планируемое назначение терапии с целью приведения к минимальным показателям значения SCORAD (< 25), способно улучшить показатели качества жизни пациента, но, к сожалению, нельзя ожидать восстановления офтальмологических нарушений.

Обсуждение и заключение

Представленный клинический случай представляет собой интерес как в практическом плане – необходимости обязательной консультации офтальмологом больных с АД, в особенности с среднетяжелыми и тяжелыми формами, с целью ранней диагностики СА, так и в научном – изучении патогенетических особенностей развития офтальмологических нарушений при АД, которые со временем могут выйти на первый план. Учитывая особенности течения данного синдрома, пациентам необходимо получать лечение и наблюдаться как у дерматологов, так и у офтальмологов.

Литература/References

1. Дерматовенерология. Национальное руководство. Под ред. Ю.К. Скрипкина, Ю.С. Бутова, О.Л. Иванова. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011. 1021 с. [Dermatovenerologija. Nacional'noe rukovodstvo. (Dermatovenerology. National guidelines.) Ed. by JuK Skripkin, JuS Butov, OL Ivanov. Moscow: GEOTAR-Media; 2011. 1021 p. (In Russ.)]
2. Sprafke H. Dermato-ophtalmological problems and relations. *Dermatol Wochenschr.* 1956;134(51):1350–1359.
3. Andogskiy N. Cataracta dermatogenes. Ein Beitrag zur Aetiologie der Linsentrübung. *Klinische Monatsblätter für Augenheilkunde.* 1914;52:824–831.
4. Сухова Т.Е., Молочков В.А., Снарская Е.С., Макарова Е.В., Рябцева А.А., Белова Т.В., и др. Случай сочетания синдрома Андогского и псориаза. *Российский журнал кожных и венерических болезней.* 2012;(6):10–13 [Suhova TE, Molochkov VA, Snarskaja ES, Makarova EV, Rjabceva AA, Belova TV, et al. A case with Andogsky's syndrome concomitant with psoriasis. *Rossijskij zhurnal kozhnyh i venericheskikh boleznej.* 2012;(6):10–13. (In Russ.)]
5. Tatham A. Atopic dermatitis, cutaneous steroids and cataracts in children: two case reports. *J Med Case Rep.* 2008;2:124. doi: 10.1186/1752-1947-2-124
6. Hsu JJ, Pflugfelder SC, Kim SJ. Ocular complications of atopic dermatitis. *Cutis.* 2019;104(3):189–193.
7. Копаева В.Г. Ювенильная дерматогенная катаракта. Клинический случай длительного наблюдения. *Офтальмохирургия.* 2013;(2):22–26 [Kopaeva VG. Juvenile dermatogenic cataract. Clinical case of long-term follow-up. *Oftal'mohirurgija.* 2013;(2):22–26. (In Russ.)]
8. Русак Ю.Э., Санторо Э.Ю., Коновалова Ю.О., Ефанова Е.Н. Клиническое наблюдение синдрома Андогского. *Клиническая дерматология и венерология.* 2017;16(2):13–15 [Rusak JuJe, Santoro JeJu, Konovalova JuO, Efanova EN. Clinical observation of Andogsky's syndrome. *Klinicheskaja dermatologija i venerologija.* 2017;16(2):13–15. (In Russ.)] doi: 10.17116/klinderma201716213-15



а (до лечения)



б (после лечения)

Рис.1 Эритродермия, шелушение, лихенификация

Fig.1 Erythroderma, peeling, lichenification: a) before treatment, , b) after treatment.



а (до лечения)



б (после лечения)

Рис.2 Эритродермия, отечность кожи, эксориации

Fig.2 Erythroderma, skin edema, excoriations a) before treatment, b) after treatment.



а (до лечения)



б (после лечения)

Рис.3 Складка Денни-Моргана на нижних веках.

Fig. 3 Denni-Morgan fold on the lower eyelids: a) before treatment, b) after treatment.

Сведения об авторах:

Ответственный за переписку:

*Базаев Виталий Тадиозович; д.м.н., доцент; адрес: Россия, 362048, г. Владикавказ, пр-кт Доватора, д. 22; **ORCID**: <https://orcid.org/0000-0003-0353-3147>, **eLibrary SPIN**: 9059-9500; e-mail: v.bazaev@list.ru

*Vitaly T. Bazaev MD, Dr. Sci. (Med.), Assistant Professor; address: 22 Dovator Avenue, 362048 Vladikavkaz, Russia; **ORCID**: <https://orcid.org/0000-0003-0353-3147>, **eLibrary SPIN**: 9059-9500; e-mail: v.bazaev@list.ru

Царуева Мадина Сослановна; **ORCID**: <https://orcid.org/0000-0002-4390-0100> , **eLibrary SPIN**: 8397-7099; e-mail: madina5577@rambler.ru

Madina S. Tsarueva; **ORCID**: <https://orcid.org/0000-0002-4390-0100> , **eLibrary SPIN**: 8397-7099; e-mail: madina5577@rambler.ru

Джаваева Диана Гавриловна, к.м.н.; **ORCID**: <https://orcid.org/0000-0002-0216-6210>; **eLibrary SPIN**: 1642-7640; e-mail: diana835@mail.ru

Diana G. Dzhavaeva MD, Cand. Sci. (Med.); **ORCID**: <https://orcid.org/0000-0002-0216-6210>; **eLibrary SPIN**: 1642-7640; e-mail: diana835@mail.ru