

Гаджиева Н.М., Курбанова Н.Ф.

СЛУЧАЙ ВУЛЬГАРНОГО ИХТИОЗА У БОЛЬНОГО АЗЕРБАЙДЖАНСКОЙ ПОПУЛЯЦИИ (случай из клиники).

Азербайджанский Государственный Институт Усовершенствования Врачей им. А. Алиева, Баку.

Ключевые слова: вульгарный ихтиоз, наследственное заболевание кожи

Ихтиоз – это наследственное заболевание кожи, при котором нарушается процесс ороговения кожи. Существует несколько форм ихтиоза. Среди них есть формы, проявляющиеся незначительно, а есть и несовместимые с жизнью.

Существует несколько классификаций этого заболевания. С учетом генетического фактора их делят на:

- наследственно-обусловленные ихтиозы;
- наследственные синдромы, для которых характерен ихтиоз;
- ихтиозиформные приобретенные состояния (недостаточность витамина А, злокачественные новообразования кожи).

По тяжести заболевания все ихтиозы делят на:

- тяжелые, при которых ребенок рождается недоношенным и погибает в первые дни жизни;
- средне тяжелые, совместимые с жизнью;
- поздние, при которых заболевание проявляется на третьем месяце жизни ребенка или даже позже.

Симптомами заболевания являются сухая шелушащаяся кожа, бляшки пятна, чешуйчатые образования на коже, зуд без сыпи, зуд в глазах, светобоязнь, пузыри на коже.

Самая распространенная форма – это простой или вульгарный ихтиоз. В большинстве случаев он проявляется уже на первом году жизни ребенка, но может начаться и через три года после рождения. У таких детей кожа сухая, шелушащаяся, особенно на ногах. При этом кожа на лице и в зоне, где тело ребенка соприкасается с подгузниками, нормальная. На ладонях и подошвах у этих детей кожа складчатая.

По мере взросления состояние кожи у многих становится лучше, однако складчатость на ладонях и стопах остается на всю жизнь.

Основная причина ихтиоза – это генная мутация, которая передается из поколения в поколение. Причем в некоторых случаях она связана с X-хромосомой (женской). В этом случае женщины – всего лишь носительницы измененного гена, а вот мужчины с такой хромосомой страдают ихтиозом.

В результате мутации в организме синтезируется слишком много кератина (белка кожи, ногтей, волос), но кератина не полноценного, а с измененной структурой. Из-за этого нарушается процесс ороговения кожи. Кроме того, у страдающих ихтиозом нарушается обмен аминокислот и жиров, из-за этого в их крови накапливаются аминокислоты и холестерин. Обмен веществ у них замедлен, терморегуляция, кожное дыхание и потоотделение нарушены, поэтому они легко перегреваются. Зато, по словам страдающих ихтиозом, мелкие порезы и царапины заживают на них за считанные часы [1-4].

Часто у страдающих ихтиозом снижены функции щитовидной железы, надпочечников и половых гормонов и ослаблен иммунитет. Последнее часто становится причиной развития различных инфекционных болезней.

Хотим ознакомить вас со случаем из нашей практики.

Под нашим наблюдением находится больной В. С., 1988 г.р., азербайджанец. Впервые в НЦО им. акад.З. Алиевой больной обратился 1,5 года назад с явлениями острого конъюнктивита.

Впервые у ребенка в 3-х месячном возрасте появились складчатость и резкая сухость кожи, и ему был поставлен диагноз – ихтиоз. Родители больного являются кровными родственниками (двоюродные брат и сестра). В семье четверо детей, болен только один ребенок. Среди ближайших родственников данное заболевание не отмечается.

Общий статус больного: маленький рост – 142 см. На лице гипотрихоз, короткие и толстые пальцы рук с сухой, грубой, складчатой кожей. Слегка заторможен.

При осмотре выявлено: резко натянутая, как бы «лаковая» кожа лица и век, отсутствие полного смыкания глазной щели, светобоязнь, слезостояние, гиперемия конъюнктивы с отсутствием гнойного отделяемого. У больного на коже рук и коже стоп сухая шелушащаяся кожа. Острота зрения обоих глаз 0,8. Оптические среды прозрачные, глазное дно в норме. Проба Ширмера в пределах нормы. При промывании

слезоотводящие пути проходимы. Слезостояние и светобоязнь связаны с невозможностью нормальной эвакуацией слезной жидкости и полноценного мигания вследствие натянутости кожи век. Частые рецидивы явлений конъюнктивита, также связаны с недостаточностью смыкания век (рис.1-5).



Рис. 1. Натянутость кожи век и лица



Рис.2. Слезостояние



Рис. 3. Отсутствие полного смыкания глазной щели



Рис. 4. Гиперемия конъюнктивы



Рис.5. Сухая шелушащаяся кожа рук

Характерным проявлением ихтиоза был легкий эктропион наружных третей нижних век, без выворота нижних слезных точек, прозрачность роговицы была сохранена. Анализируя полученные данные, мы пришли к выводу, что у больного доброкачественная форма вульгарного ихтиоза.

Таким образом, больные страдающие ихтиозом, должны наблюдаться у дерматологов и офтальмологов. В связи с тем, что ихтиоз неизлечим, необходимо снизить тяжесть проявлений и уменьшить частоту обострений. Назначаются витамин А курсами по 2-3 месяца, витамины группы В, Е, РР и С. В некоторых случаях назначают кортикостероидные гормоны.

Для уменьшения неприятных ощущений со стороны глаз, а также профилактики сухости глаз в ночное время, из-за неполного смыкания век рекомендуется закладывать в глаза дезинфицирующие мази и любриканы. Кожу век необходимо смазывать мазями содержащими витамин группы А для уменьшения ее натянутости. При обострении конъюнктивита назначают соответствующие препараты. Мази для закладывания в глаз необходимо варьировать, чтобы не нарушить баланс микрофлоры конъюнктивальной полости.

ЛИТЕРАТУРА:

1. Азнабаев М.Т., Бабушкин А.Э., Мальханов В.Б. Редкие случаи в клинической офтальмологии, Ufa, 2005, с.214-216.
2. Дифференциальная диагностика кожных болезней / под ред. Б.А.Беренбейна и А.А.Студницына, М., 1989, 479 с.
3. Потоцкий И.И. Ихтиоз, Киев: Здоровья, 1981, 91 с.
4. Беляев А.Д. Ихтиозы и ихтиозоподобные заболевания: Кн.: Заболевания кожи (медицинский справочник для всей семьи): ч.II. Болезни кожи, 2008-2014, <http://med-tutorial.ru>.

Hacıyeva N.M., Qurbanova N.F.

AZƏRBAYCAN POPULYASIYASI ARASINDA VULQAR İXTİOZ HADİSƏSİ
(klinik hal).

Ə.Əliyev ad. Azərbaycan Dövlət Həkimləri Təkmilləşdirmə İnstitutu, Bakı şəh.

Açar sözlər: *vulgar ichtioz, irsi dəri xəstəliyi*

XÜLASƏ

Azərbaycan populyasiyası arasında vulgar ichtioz hadisəsi araşdırılır. İxtioz irsi xəstəlikdir. Xəstələrə məsləhət görülür ki, dərilərinə mükəmməl qulluq etsinlər və medikamentoz müalicə sxemi tövsiyyə olunur.

Gədjijeva N.M., Gurbanova N.F.

CASE OF THE VULGAR ICHTHYOSIS IN A PATIENT OF AZERBAIJAN
POPULATION (clinical case).

Azerbaijan Institute of Postgraduate Education after A.Aliev, Baku.

Key words: *vulgar ichthyosis, hereditary skin disease*

SUMMARY

The case of vulgar ichthyosis in a patient of Azerbaijan population is considered. Ichthyosis is a hereditary disease.

It's recommended for the patient who carefully looks after the skin. The schemes of the medicamentous treatment are applied.

Для корреспонденции:

Гаджиева Нушаба Мирзали кызы, доктор философии по медицине, ассистент кафедры офтальмологии АзГИУВ им. акад.А.Алиева

Курбанова Нигяр Фазиль кызы, доктор медицинских наук, профессор кафедры офтальмологии АзГИУВ им. акад.А.Алиева

Адрес: AZ1000, г.Баку, ул. Джавадхана, 32/15.

Тел.: (99412) 569-91-36, (99412) 569-91-37

Email: administrator@eye.az ; www.eye.az