
СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ

К. О. Каплунов

Волгоградский государственный медицинский университет,
кафедра детских инфекционных болезней

СЛУЧАЙ ВРОЖДЕННОГО ВУЛЬГАРНОГО ИХТИОЗА У РЕБЕНКА НА ФОНЕ ПЕРВИЧНОГО ИММУНОДЕФИЦИТА

УДК 616.5-003.871

В статье рассматривается клинический случай ихтиоза у ребенка, страдающего иммунодефицитным состоянием. При присоединении респираторной инфекции, осложненной бронхообструкцией, клиническая картина ихтиоза имела негативную динамику. Случай заслуживает внимания тем, что ихтиоз у данного ребенка манифестировал спустя месяц после рождения.

Ключевые слова: ихтиоз, иммунодефицит, бронхообструктивный синдром, детские инфекции.

К. О. Kaplunov

A CASE REPORT OF CONGENITAL VULGAR ICHTHYOSIS ACCOMPANIED BY PRIMARY IMMUNODEFICIENCY

The article describes a case report of fish skin disease in an immunocompromised child. The disease was aggravated by a respiratory viral infection and bronchial obstruction. The case requires assessment because the first symptoms of vulgar ichthyosis emerged in the child within a month after birth.

Key words: fish skin disease, immunodeficiency, bronchial obstruction, children's infections.

Ихтиоз (*ichthyosis*; греч. *Ichthys* – рыба; син.: диффузная кератома, сауриаз) – наследственный дерматоз, характеризующийся диффузным нарушением ороговения по типу гиперкератоза, проявляется образованием на коже чешуек, напоминающих рыбы [4]. В основе патологического процесса в коже лежат нарушения ороговения, проявляющиеся избыточной продукцией кератина, обычно с изменением его структуры или замедлением процесса отторжения ороговевших клеток с поверхности кожи из-за цементирующего воздействия накопленных гликозаминогликанов в эпидермисе [1]. Ихтиоз отличается выраженной генетической гетерогенностью. У больных отмечаются нарушения белкового обмена, в частности аминокислотного, проявляющиеся избыточным накоплением в крови и моче ряда аминокислот (тирозина, фенилаланина, триптофана и др.), нарушения жирового обмена с гиперхолестеринемией, снижение уровня основного обмена, а также расстройства терморегуляции и кожно-

го дыхания с увеличением активности окислительных ферментов. Определенную роль в развитии дерматоза отводят нарушению метаболизма витамина А. Кроме того, обнаружено снижение функциональной активности щитовидной железы, надпочечников и половых желез, недостаточность гуморального и клеточного иммунитета [2].

Диагноз устанавливают на основании клинической картины. В сомнительных случаях проводят гистологическое исследование пораженной кожи. Затруднения в диагностике нередко вызывает врожденный ихтиоз в периоде новорожденности, когда его необходимо дифференцировать с десквамативной эритродермией Лейнера-Муссу и эксфолиативным дерматитом Риттера. В последние годы для установления формы заболевания и определения медико-генетического прогноза используются молекулярно-генетические методы выявления генного дефекта.

Данная патология, как и ранее описанные нами случаи [3, 5, 6], относится к весьма редкой,

частота встречаемости 1:300 000–1:500 000 новорожденных. Однако учитывая частое ее развитие на фоне иммунодефицитного состояния, ихтиоз может представлять интерес не только дерматологам, но и врачам других специальностей. Особенности течения врожденного ихтиоза в нашем случае обусловлены отсроченной манифестацией болезни, а также негативной ее динамикой на фоне инфекционного заболевания.

Клинический случай. Ребенок Б., 3 месяца, поступил в детский инфекционный стационар 24.02.2017 с жалобами на повышение температуры тела, влажный кашель, затрудненное дыхание.

Из анамнеза заболевания известно, что избыточное шелушение эпидермиса мать заметила в месячном возрасте ребенка, других жалоб на тот момент не было. Заболел 30.01.2017 г., когда появилась симптоматика респираторной инфекции. Обратились в соматическую педиатрическую клинику, где был впервые выставлен клинический диагноз: Врожденный ихтиоз. Сопутствующий диагноз: Острый фарингит. Кандидоз слизистой оболочки полости рта. Анемия легкой степени неуточненная. На фоне проводимой антибактериальной (цефотаксим с заменой на цефтриаксон), гормональной (преднизолон), антигистаминной (хлоропирамин с заменой на цетиризин), энтеросорбционной (энтеросгель), антифунгицидной (флуконазол) терапии наблюдалась умеренная положительная динамика: интоксикационный синдром купирован, катаральные и атопические кожные явления были выражены незначительно. 16.02.2017 г. ребенок был выписан с улучшением на амбулаторное долечивание.

Однако спустя 5 суток мать заметила ухудшение состояния ребенка: вновь нарастали явления интоксикации, появилась экспираторная одышка. Наряду с данной симптоматикой наблюдалось усугубление кожной атопии. Ребенок 21.02.2017 г. был госпитализирован в ЦРБ по месту жительства с клиническим диагнозом: Обструктивный бронхит, дыхательная недостаточность 2-й степени. Сопутствующий диагноз: Врожденный ихтиоз. Первичный иммунодефицит. На фоне проводимой антибактериальной (цефотаксим), противовирусной (виферон), пробиотической (линекс), ингаляционной (пульмикорт, беродуал), гормональной (преднизолон), ферментативной (креон), дезинтоксикационной (инфузии глюкозо-солевых растворов) и симптоматической терапии значимой динамики добиться не удавалось. По договоренности 24.02.2017 г. ребенок был переведен в профильный инфекционный стационар областного уровня.

Из анамнеза жизни известно, что ребенок родился у 25-летней соматически здоровой женщины, от четвертой беременности, протекавшей на фоне раннего токсикоза. Роды четвертые, физиологические, в срок, пособия не применялись. Осложнений в родах не было. Масса тела при рождении 4370 г, длина 57 см. Оценка по шкале Апгар на 1–5-й минуте жизни – 8–9 баллов. Психомоторное и физическое развитие без особенностей, на диспансерном учете не состоял. Из перенесенных заболеваний отмечались нечастые респираторные инфекции. Гемотрансфузии, оперативные вмешательства, туберкулез, венерические заболевания мать отрицает. Аллергологический анамнез отягощен: у тети ребенка отмечались эпизоды крапивницы и отека Квинке, у дяди ребенка диагностирован первичный неуточненный иммунодефицит. Лекарственной непереносимости не выявлено. Из эпидемиологического анамнеза известно, что контакт с больными детьми мама отрицает. Питается молочной смесью. Контакт с животными отрицает. Также известно, что старший ребенок в семье умер в возрасте трех месяцев, причина неизвестна.

При первичном объективном исследовании состояние расценивалось как среднетяжелое, обусловленное явлениями умеренной интоксикации и дыхательной недостаточности, а также сопутствующей соматической патологией. По органам и системам без значимых изменений, за исключением выраженного шелушения кожных покровов по всей площади и явления бронхообструкции (экспираторная одышка).

На основании жалоб, анамнестических данных, объективного обследования был выставлен предварительный клинический диагноз: Обструктивный бронхит, дыхательная недостаточность 2-й степени. Сопутствующий диагноз: Врожденный вульгарный ихтиоз. Первичный неуточненный иммунодефицит. В дальнейшем диагноз не изменялся.

Было назначено обследование в объеме: общий анализ крови (ОАК), общий анализ мочи (ОАМ), кал на яйца гельминтов, перианальный соскоб, биохимия крови, кровь на ВИЧ, вирусные гепатиты В и С. Рентгенография органов грудной клетки (ОГК). Консультация дерматолога.

Результаты первичного обследования:

– ОАК – воспалительные изменения в виде нейтрофильного лейкоцитоза без сдвига лейкоцитарной формулы влево (лейкоцитов $13,8 \times 10^9/\text{л}$, палочкоядерных – 3 %, сегментоядерных – 60 %);

– ОАМ – без значимой патологии;

– перианальный соскоб – отрицательно;

– кал на яйца гельминтов – отрицательно;

- кровь на ВИЧ, вирусные гепатиты В и С – отрицательно;
- биохимия крови – без патологии;
- рентгенография ОГК – без патологии;
- заключение дерматолога – вульгарный ихтиоз.

Было принято решение кардинально не изменять ранее назначенную терапию: преднизолон заменен на дексаметазон, добавлен муколитик (амброгексал), антибиотик (цефотаксим) отменен. На фоне проводимой гормональной (дексаметазон), дезинтоксикационной (инфузионная глюкозо-солевыми растворами), противовирусной (виферон), муколитической (амброгексал), ингаляционной (будесонид), симптоматической и местной терапии наметилась разновекторная динамика: явления интоксикации купированы, однако сохранялся бронхообструктивный синдром и некоторая отрицательная динамика в кожной атопии: кожные покровы диффузно гиперемированы, шелушение усилилось, появился зуд и единичные эксфолиации.

В настоящее время ведется динамическое наблюдение, прогноз заболевания неясен.

Анализируя данную клиническую ситуацию, при условии проспективного наблюдения за больным допустимо предположить, что имеющаяся бронхообструкция и негативная динамика гиперкератоза могут иметь единый этиопатогенез, связанный с первичным иммунодефицитом. На его фоне возможно возникновение аутоиммунного компонента, который и предопределяет обструкцию бронхиального дерева, с одной стороны, и усиление кожной атопии, с другой (см. рис.).

Вероятно, при стабилизации иммунного статуса и бронхообструктивный синдром, и местные кожные проявления будут иметь содружественное обратное развитие. В противном случае нельзя исключать трансформацию бронхообструкции в бронхиальную астму и утяжеление симптоматики ихтиоза.

Таким образом, больные с тяжелыми соматическими заболеваниями, протекающими на фоне иммунодефицита, находясь в группе риска, прежде всего по инфекционной патологии, должны наблюдаться иммунологами с целью профилактики инфекционно-аллергических осложнений.



ЛИТЕРАТУРА

1. Джонс, Р. Дерматология / Р. Джонс, К. Вулф, Д. Сюрмонд. – М.: Изд-во Практика, – 2007. – С. 118–130.
2. Зверькова Ф. А. Болезни кожи детей раннего возраста / Ф. А. Зверькова. – СПб.: Сотис, – 1994. – 235 с.

3. Крамарь, Л. В. Клинический случай сочетанного течения острого вирусного гепатита А и гастроинтестинальной формы острого сальмонеллеза / Л. В. Крамарь, К. О. Каплунов, В. М. Секретева // Волгоградский научно-медицинский журнал. – 2015. – № 4 (48). – С. 50–52.

4. Скрипкин, Ю. К. Кожные и венерические болезни: руководство для врачей / Ю. К. Скрипкин, В. М. Мордовцев. – М., – 1999. – Т. 2. – С. 655–669.

5. Случай завоза лихорадки денге в Волгоград / К. О. Каплунов [и др.] // Волгоградский научно-

но-медицинский журнал. – 2016. – № 2 (50). – С. 59–61.

6. Случай фульминантного течения острого микст-гепатита А+В / К. О. Каплунов [и др.] // Волгоградский научно-медицинский журнал. – 2015. – № 4. – С. 56–59.

Е. Г. Шахова, В. А. Зайцев, Г. П. Беркалиева

Волгоградский государственный медицинский университет,
кафедра оториноларингологии

ОПЫТ ЛЕЧЕНИЯ СУБЪЕКТИВНОГО УШНОГО ШУМА МЕТОДОМ РЕЭДУКАЦИИ У ПАЦИЕНТОВ С СЕНСОНЕВРАЛЬНОЙ ТУГОУХОСТЬЮ

УДК 616.21:616-053.2

В статье представлены результаты лечения ушного шума (тиннитуса) звукоактивирующей терапией (реэдукцией) у пациентов с хронической сенсоневральной тугоухостью.

Ключевые слова: тиннитус, реэдукция, хроническая сенсоневральная тугоухость.

E. G. Shakhova, V. A. Zaitsev, G. P. Berkalieva

TREATMENT OF SUBJECTIVE TINNITIS BY USING RE-EDUCATION TREATMENT IN PATIENTS WITH SENSORINEURAL HEARING LOSS

The article presents the results of treatment of tinnitus by using acoustic activation therapy in patients with chronic sensorineural hearing loss.

Key words: tinnitus, reeducate, chronic sensorineural hearing loss.

Шум в ушах (тиннитус) – звуковое ощущение, возникающее в голове и не связанное с внешним акустическим стимулом.

Тиннитус является мультидисциплинарной проблемой, в 70 % случаев встречается при патологии слухового анализатора. Ушной шум часто является одним из наиболее ранних симптомов заболевания уха. Он также может сопутствовать нарушению функции других органов и систем организма [1, 3, 5].

Ушной шум, не являясь самостоятельным заболеванием, будучи симптомом различных патологических состояний, приносит значительные страдания человеку, приводит к соматическим и психическим расстройствам, значительно снижает качество жизни (КЖ) [4, 6].

Для лечения ушного шума традиционно применяют лекарственную терапию сосудорасширяющие препараты, обладающие антиагрегационным, антигипоксическим и ноотропным свойствами, антагонисты н-гистаминовых рецепторов, витамины группы В, нейропептиды, ингибиторы холинэстеразы, физиотерапевтическое лечение эндоуральный фонофорез, фоноэлектрофорез, суперфонофорез, гипербарическая оксигенация,

маг-николазерная и лазерная терапия, рефлексотерапия [2].

К сожалению, практические врачи не всегда с должным вниманием относятся к этому симптому и не назначают необходимый комплекс диагностических исследований, для установления причины шума. К нетрадиционным методам лечения относится звукоактивирующая терапия (реэдукция) – воздействие звуковых раздражителей, которые соответствуют частотному спектру ушного шума пациента.

В настоящее время для реэдукции тугоухих применяются специальные сурдотерапевтические установки, в которых имеется возможность подачи пациенту тонов определенного характера и речи определенного уровня громкости, что осуществляется наличием в установке кенотрона, тонвариатора, активатора и микротелефонного устройства. При помощи кенотрона можно получать постоянный звук низкой тональности (50–100 Гц), использование активатора дает возможность получать звук частотой 128, 256, 512, 1024 и 2048 Гц, а применение тон-вариатора обуславливает постепенное изменение тональности звука низкой частоты в