

## В ПОМОЩЬ ПРАКТИЧЕСКОМУ ВРАЧУ

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2018

УДК 617.7-02:616.5-003.84-036.1

*Хамраева Л.С., Бобоха Л.Ю., Абдурахманова Ч.К.,  
Каланходжаева Д. Б., Махмудова З.А.*

### ГЛАЗНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ИХТИОЗА У РЕБЕНКА (Клинический случай)

Кафедра офтальмологии, детской офтальмологии Ташкентского педиатрического медицинского института, Ташкент, 100140, Республика Узбекистан

Представлен клинический случай наблюдения больной Б-вой К., 9 лет, с основным диагнозом «OU – спастический выворот век; OS – гнойная язва роговицы; укорочение верхнего века и верхнего свода конъюнктивальной полости». Сопутствующий диагноз «вульгарный ихтиоз». Со стороны глаз изменения были связаны с явлениями гиперкератоза, что привело к стягиванию кожи лица, в результате чего возник рубцовый выворот век, ксероз, приведший к абсцессу и язве роговицы. В результате проведенного комплексного лечения (антибактериальная, трофическая терапия, пластическая хирургия век) удалось достичь положительного результата.

**Ключевые слова:** вульгарный ихтиоз; спастический выворот век; гнойная язва роговицы.

**Для цитирования:** Хамраева Л.С., Бобоха Л.Ю., Абдурахманова Ч.К., Каланходжаева Д. Б., Махмудова З.А. Глазные проявления ихтиоза у ребенка (клинический случай). *Российская педиатрическая офтальмология*. 2018; 13(1): 54-56. DOI:<http://dx.doi.org/10.18821/1993-1859-2018-13-1-54-56>

**Для корреспонденции:** Хамраева Лола Салимовна, канд. мед. наук, доцент кафедры « Офтальмология, детская офтальмология» Ташкентского педиатрического медицинского института. E-mail: [lubavabobo1979@mail.ru](mailto:lubavabobo1979@mail.ru); [egamed@mail.ru](mailto:egamed@mail.ru)

*Khamraeva L.S., Bobokha L. Yu., Abdurakhmanova Ch.K.,  
Kalankhodzhaeva D. B., Makhmudova Z.A.*

### MANIFESTATIONS OF IHTIOSIS IN THE EYE IN CHILD (CLINICAL CASE)

Department of ophthalmology, pediatric ophthalmology Tashkent pediatric medical institute,  
Tashkent, 100140, Republic of Uzbekistan

A clinical case of observation of patient B-go K., was presented, 9 years old with the main diagnosis: OU-spastic eversion of the eyelids. OS-purulent corneal ulcer. Shortening of the upper eyelid and upper arch of the conjunctival cavity; concomitant diagnosis: vulgar ichthyosis. From the side of the eye changes were associated with hyperkeratosis, which led to the contraction of the facial skin resulting in cicatricial eversion of eyelids, xerosis, leading to abscess and ulcer of the cornea. As a result of the complex treatment (antibacterial, trophic therapy, plastic surgery of the eyelids) it was possible to achieve a positive result.

**Keywords:** vulgar ichthyosis; spastic eversion of the eyelids; purulent corneal ulcer.

**For citation:** Khamraeva L.S., Bobokha L.Yu., Abdurakhmanova Ch.K., Kalankhodzhaeva D. B., Makhmudova Z.A. Manifestations of ihtiosis in the eye in child (clinical case). *Rossiyskaya pediatricheskaya ofial' mologiya (Russian pediatric ophthalmology)*. 2018; 13(1): 54-56. (In Russ.). DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/1993-1859-2018-13-1-54-56>

**For correspondence:** Khamraeva Lola Salimovna. E-mail: [lubavabobo1979@mail.ru](mailto:lubavabobo1979@mail.ru), [egamed@mail.ru](mailto:egamed@mail.ru)

**Conflict of interest.** The authors declare no conflict of interest.

**Acknowledgments.** The study had no sponsorship.

Received 02 October 2017

Accepted 08 November 2017

**Введение.** Ихтиоз (от греч. ichthys-рыба) – наследственное заболевание кожи, характеризующееся диффузным нарушением кератинизации по типу гиперкератоза. Вульгарный ихтиоз характеризуется аутосомно-доминантным типом наследования, с неполной пенетрантностью и вариабельной экспрессивностью. Основной ге-

нетически обусловленный дефект – нарушение экспрессии белка кератогиалиновых гранул профилагрина. Обнаружен полиморфизм генов на хромосоме 1q22. Идентифицированы мутации в гене профилагрина (R501X и 2282del4). Не исключается возможность вовлечения нескольких генов, один из которых влияет на экспрессию

профилаггрина. Дефицит филаггрина приводит к снижению содержания свободных аминокислот в роговом слое эпидермиса, способных удерживать воду, что создает повышенную сухость кожи больных вульгарным ихтиозом. Распространенность заболевания в популяции составляет 1:250 (среди подростков) и 1:5300 (среди взрослого населения) [1]. При ихтиозе дистрофическим изменениям подвергаются волосы, зубы и ногти. Характерны сухие ломкие волосы, ногти обламываются и расслаиваются, присоединяется множественный кариес. Довольно часто ихтиоз сопровождается поражением глаз – хроническими конъюнктивитами и ретинитами. Пациенты с ихтиозом имеют наследственную предрасположенность к близорукости, которая начинает проявляться еще в детстве. Поскольку иммунитет снижен, то аллергические заболевания и гнойные инфекции носят постоянный характер. Позже присоединяются нарушения в работе внутренних органов, чаще всего отмечается сердечно-сосудистая недостаточность и заболевания печени. Лечение ихтиоза в зависимости от тяжести проводится дерматологом амбулаторно или в стационаре. При выраженном шелушении и сухости кожи назначается ретинол (D) 3500–6000 МЕ на кг массы тела в сутки перорально в течение 7–8 недель, в дальнейшем дозу уменьшают в 2 раза. Можно проводить повторные курсы терапии через 1–4 месяца [2–6]. В качестве наружной терапии применяют кератолитические средства, смягчающие и увлажняющие средства, а также бальнеологическое лечение.

**Цель** – ознакомить практикующих врачей-офтальмологов с глазными проявлениями ихтиоза.

**Материал и методы.** Под нашим наблюдением в глазном отделении клиники Ташкентского педиатрического медицинского института находилась больная Б-ва К., 9 лет, с основным диагнозом: «Оба глаза – спастический выворот век, укорочение верхнего века и верхнего свода конъюнктивальной полости. Левый глаз – гнойная язва роговицы». Сопутствующий диагноз: «вульгарный ихтиоз». Были проведены следующие методы исследования: офтальмологические (визометрия, биомикроскопия, офтальмоскопия), клиничко-лабораторные и инструментальные методы обследования, консультации узких специалистов: педиатра, невролога, дерматолога.

**Результаты и обсуждение.** При сборе анамнеза со слов матери было выявлено, что заболевание у ребенка наблюдается с рождения. В роддоме ребенок был осмотрен дерматологом и выставлен диагноз: «ихтиоз». Девочка состоит на учете у дерматолога по месту жительства. Изменения со

стороны глаз заметили год тому назад. Обратились к офтальмологу по месту жительства, где был выставлен предварительный диагноз: «Левый глаз – дистрофическая язва роговицы. Оба глаза – рубцовый лагофтальм». Было назначено консервативное лечение. Также из анамнеза было выяснено, что в семье девочка – четвертый ребенок, от четвертой беременности (2 девочки и 2 мальчика). Беременность и роды протекали без особенностей. Со слов матери, 1 ребенок (девочка) также болел ихтиозом и умер в возрасте 12 лет. Брак родителей девочки не родственник.

При поступлении: общее состояние ребенка удовлетворительное. На голове больной наблюдается толстый слой роговых наслоений, имеющиеся волосы короткие, редкие. Лицо покрыто крупными роговыми пластинами. В углах рта на коже имеются трещины. На всей поверхности кожи наблюдаются чешуйки, их цвет варьирует от белого и темно-серого до коричневого. На коже голеней, стопы чешуйки более темные и толстые, полигональной формы, плотно прилегающие к глубоким слоям кожи. При пальпации пораженных очагов определяется синдром «терки» (рис. 1, см. вклейку). Status oculorum: оба глаза – слезотечение, светобоязнь, глазная щель не смыкается, конъюнктивка век гиперемирована, края век утолщены и также гиперемированы, имеется выворот верхнего и нижнего века, более выраженный на левом глазу. Правый глаз – роговица прозрачная, передняя камера средней глубины, зрачок округлый. Хрусталик прозрачный. Левый глаз – роговица отечная, в оптической зоне глубокий гнойный инфильтрат (гнойная язва роговицы). Передняя камера средней глубины, зрачок округлый. Глазное дно без патологии. Внутриглазное давление (ВГД) пальпаторно в норме (рис. 2, см. вклейку). Visus OD/OS = 0,9/0,02.

Осмотр педиатра: соматической патологии не выявлено. Осмотр невролога: на момент осмотра острой неврологической симптоматики также не выявлено. Осмотр дерматолога: вульгарный ихтиоз. Рекомендации дерматолога – витаминотерапия: никотиновая кислота 1% по схеме; Аевит по 1 драже 3 раза в день; с трофической целью Актовегин по 2,0 мл внутримышечно. В качестве наружного средства: салициловая мазь 7% 2 раза в день.

Ребенку в течении 3-х суток была проведена интенсивная антибактериальная и трофическая терапия, рекомендованная дерматологом; затем под общей анестезией проведено промывание носослезного канала (слезные пути проходимы) обоих глаз. На левом глазу – очищение, скарификация и туширование язвы с покрытием аутоконъюнктив-

вой по Кунту, исправление выворота век по Dutton J.J. [7]. Затем была проведена щадящая блефарорафия. В послеоперационном периоде не прекращалась общая и местная антибактериальная, противовоспалительная терапия.

Швы с блефарорафии были удалены на 7-е сутки, оба глаза спокойные, левый глаз – положение нижнего века исправлено, операционная рана адаптирована, аутоконъюнктив на поверхности роговицы в нижнем сегменте держится хорошо, в верхнем сегменте роговица прозрачная. Явления перфорации и абсцедирования роговицы не наблюдалось. Передняя камера средней глубины, зрачок округлый (рис. 3, см. вклейку). Глазное дно без патологии. ВГД в норме. Visus OD/OS = 0,9/0,02. Чешуйки на коже туловища смягчились, область лица значительно очистилась. Ребенок был выписан домой для постоянного амбулаторного лечения.

### Вывод

В данном клиническом случае глазами проявлениями ихтиоза явились спастический выворот век, осложненный ксерозами гнойной язвой роговицы. Дети с таким заболеванием должны находиться под постоянным наблюдением дерматолога и офтальмолога.

**Финансирование.** Финансирование исследования и публикации не осуществлялось.

**Конфликт интересов.** Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

### ЛИТЕРАТУРА

1. *Федеральные клинические рекомендации по ведению больных ихтиозом*/ под ред. Ю. А.Галлямовой, Д. В. Прошутинской. М.; 2015.
2. Скрипкина Ю.К., Бутова Ю.С. *Клиническая дерматовенерология* (ред.). М.: ГЭОТАР-Медиа; 2009: Т-2.
3. Мордовцев В.Н. *Наследственные болезни и пороки развития кожи: Атлас*. М.: Наука; 2004.
4. Кубанова А.А., Акимов В.Г. *Дифференциальная диагностика и лечение кожных болезней: Атлас-справочник*. М.: ООО «Медицинское информационное агентство»; 2009.
5. Суворова К.Н., Куклин В.Т., Руковишников В.М. *Детская дерматовенерология*. Казань; 1996.
6. Кубанова А.А., Кисина В.И. *Рациональная фармакотерапия заболеваний кожи и инфекций, передаваемых половым путем: Руководство для практикующих врачей*. (ред.). М.: Литера; 2005.
7. Dutton J. J. Atlas of ophthalmic surgery. Volum II: *Oculoplastic, lacrimal, and orbital surgery*. Mosby-Year Book; 1995: 100-1.

### REFERENCES

1. *Federal clinical guidelines for managing patients with ichthyosis* /pod red. Yu. A. Gallyamovoy, D. V. Proshutinskoy. M. 2015. (in Russian)
2. Skripkina Yu.K., Butova Yu.S. *Clinical dermatovenerology*. M.: GEOTAR-Media; 2009: Vol. 2. (in Russian)
3. Mordovtsev V.N. *Hereditary diseases and malformations of the skin: Atlas*. M.: Science; 2004. (in Russian)
4. Kubanova A.A., Akimov V.G. *Differential diagnostics and treatment of skin diseases: Atlas reference book*. M.: ООО «Meditinskoe informatsionnoe agentstvo»; 2009. (in Russian)
5. Suvorova K.N., Kuklin V.T. *Children's dermatovenerology*. Kazan; 1996. (in Russian).
6. Kubanova A.A., Kisina V.I. *Rational pharmacotherapy of skin diseases and sexually transmitted infections: Rukovodstvo dlya praktikuyushchikh vrachev*. M.: Litera; 2005. (in Russian)
7. Dutton J. J. Atlas of ophthalmic surgery. Volume II: *Oculoplastic, lacrimal, and orbital surgery*. Mosby-Year Book; 1995: 100-1.

Поступила 02.10.17

Принята к печати 08.11.17



Рис. 1. Больная Б-ва, 9 лет. Состояние кожи на разных частях тела. *а* – состояние волосистой части головы, деформация ушных раковин; *б* – состояние кожи туловища; *в* – гиперкератоз на коже нижних конечностей (чешуйки более крупные и темные, чем на туловище).

*К ст. Л. С. Хамраевой и соавт.*



Рис. 2. Больная Б-ва, 9 лет. Состояние глаз до операции.  
*a* – взгляд прямо вперед; *б* – взгляд вверх.



Рис.3. Больная Б-ва, 9 лет. Состояние глаз после операции.  
*a* – после блефарорафии; *б* – после снятия швов с век.