

КЛИНИКО-ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ВРОЖДЕННОГО ИХТИОЗА У ДЕТЕЙ

Е. А. ЛАЗАРЬ, Л. Б. ЖИДКО

The object of research are 24 pediatric patients suffering from congenital ichthyosis. Purpose of work is the ascertain of the prevalence of congenital ichthyosis in Minsk, the estimation of the structure of clinical symptoms, the spectrum of comorbidities and characteristics of physical development in affected children with subsequent comparison of the obtained results with the control group. In the process carried out a structural analysis of somatic status of children with congenital ichthyosis

Ключевые слова: врождённый ихтиоз, распространённость, клинические проявления

Ихтиозы (от греч. «ichthys» – «рыба») - это клинически и этиологически гетерогенная группа наследственных дерматозов, основным признаком которых является нарушение процессов ороговения с вовлечением в типичных случаях всего кожного покрова [1].

Целью нашего исследования является оценка распространённости ВИ в г. Минске, определение структуры клинических проявлений, спектра сопутствующей патологии, а также особенностей физического развития детей с ВИ с последующим сравнением полученных результатов с контрольной группой.

Нами обследовано 24 пациента (7 девочек и 17 мальчиков) от 1 до 18 лет с ВИ, выявленные среди 262 855 детского населения г. Минска. Проведено детальное сравнение исследуемой группы с контрольной, представленной 93 детьми.

Клиническая форма заболевания определялась в соответствии с МКБ-10. При этом в исследуемой группе простой ихтиоз наблюдался у 17 пациентов (70,8% случаев), ламеллярный ихтиоз – у 5 (20,9% случаев), X-сцепленный – у 2 (8,3% случаев). Установленная нами общая частота встречаемости ВИ среди детского населения в г. Минске составила 1:10 900. При этом распространённость простого ихтиоза – 1:15 500, X-сцепленного – 1:87 600 (среди мальчиков), ламеллярного – 1:52 600.

Дети с ВИ в 25,0% случаев родились с массой тела менее или равной 2950,0 г, будучи доношенными по сроку гестации. В то же время в контрольной группе эта цифра составила 5,4% ($p < 0,05$). У 1 ребёнка с ламеллярной формой ВИ была установлена врождённая гипотрофия I степени.

Сроки первых проявлений заболевания совпадали с первичной датой установления диагноза в 39,1% (!) случаев. В остальных 60,9% первоначальный диагноз формулировался как «атопический дерматит» (у 50,0%), «экссудативный диатез» (у 25,0%) или «пищевая аллергия» (у 25,0%).

Определен следующий спектр сопутствующей патологии у детей с ВИ: атопический дерматит – 45,8%, аллергический ринит – 33,3%, хронический тонзиллит и/или аденоиды – 41,7%, обструктивный бронхит – 25,0%, бронхиальная астма – 16,7%, гастродуоденит – 29,2%, патология почек – 20,8%, сердца – 37,5%, синдром вегетативной дистонии – 29,2%, дискинезия желчного пузыря – 45,8%, гепатомегалия – 33,3%, спленомегалия – 12,5%, частые простудные заболевания 66,7%.

Нами были сделаны следующие выводы:

1. Установленная несвоевременность диагностики ВИ и, как следствие, отсроченное начало его лечения, свидетельствуют о необходимости повышения диагностической настороженности в отношении данной патологии.

2. ВИ является системным заболеванием, спектр проявлений которого отличается высокой полиморфностью и связан с нарушением всех видов обмена веществ, гуморальной регуляции, функции эпидермального барьера, иммунодефицитным состоянием.

Литература

1. Revised nomenclature and classification of inherited ichthyoses: Results of the First Ichthyosis Consensus Conference in Sore'ze 2009 / V. Oji [et al.] // J. Am. Acad. Dermatol. – 2010. – Vol.63, №4. – P. 607-641.
2. Потоцкий, И.И. Ихтиоз / И.И. Потоцкий. – Киев: Здоровья, 1981. – 91 с.