

УДК 617.7:616.5-007.23-53.1-08

*Т. С. Телеуова*, д.м.н., проф., *Н. О. Таджиметова*, *М. М. Таджиметов*Алматинский государственный институт усовершенствования врачей  
г. Алматы

Центральная районная больница Южно-Казахстанской области

**ПИГМЕНТНАЯ КСЕРОДЕРМА: НАБЛЮДЕНИЕ В ДИНАМИКЕ****АННОТАЦИЯ**

Представлена клиническая картина, диагностика, лечение и осложнения редко встречающегося наследственного заболевания кожи - пигментная ксеродерма у ребенка с учетом данных литературы и собственных наблюдений авторов.

**Ключевые слова:** пигментная ксеродермия, больной ребенок, клиническая картина по стадиям, наблюдение в динамике.

**П**игментная ксеродерма (синонимы: пигментная атрофическая аденома, прогрессирующий лентикулярный меланоз, пигментная атрофодермия, злокачественная лентиго) - редко встречающееся наследственное заболевание кожи, вызванное нарушением системы эксцизионной репарации ДНК и характеризующееся различными симптомами поражения кожи, повышенной чувствительностью к ультрафиолетовому излучению и частой склонностью к малигнизации. В результате нарушения восстановления поврежденных ультрафиолетовым излучением участков ДНК у больных повышается фоточувствительность, а повреждения кожи, вызванные ультрафиолетовым облучением, приводят к развитию облигатного предрака [1]. В большинстве случаев первые симптомы заболевания появляются от 6 мес. жизни ребёнка до 14-35 лет.

Заболевание впервые описано I. Kaposi в 1870 г. под названием "melanosis-lenticularisprogressiva". В настоящее время установлено, что пигментная ксеродерма передается по аутосомно-доминантному типу наследования, и частота ее в популяции составляет 4:100000 [2]. Этиология и патогенез болезни изучены недостаточно, хотя установлено, что это генетически детерминированное

заболевание имеет семейный характер, чаще встречается при кровных браках и передается аутосомным геномом [3].

Клинически различают 3 стадии заболевания. Первая стадия характеризуется появлением в раннем детском возрасте светобоязни и повышенной светочувствительности. У ребёнка на фоне кратковременного нахождения на солнце возникают красноватые пятна, где в дальнейшем откладывается пигмент. На коже открытых частей тела (лица, шеи, кистей, разгибательных поверхностей предплечий) появляются обильные пигментные пятна (веснушки) тёмно-коричневого или светло-коричневого цвета, диаметром до 5 мм с неровными краями, а также мелкие плоские папулы желтоватого цвета, едва выступающие над поверхностью кожи. В дальнейшем присоединяются воспалительные изменения кожи в виде стойкой эритемы, выраженного шелушения и гиперпигментации по типу "веснушек".

На второй стадии помимо вышеизложенных изменений, происходит истончение кожи с множественными телеангиэктазиями. Атрофические области напоминают следы от ожогов, что создаёт шероховатость. Встречаются трещины, корочки, изъязвления на коже открытой части тела с образованием бородавчатых раз-

растаний. Вторая стадия, кроме этих изменений характеризуется еще истончением хрящей носа, ушных раковин, сужением ротового отверстия, выворотом или заворотом век, конъюнктивитом, кератитом, роговичным синдромом.

Вторая стадия переходит в третью в период полового созревания. При этом наблюдаются множественные доброкачественные и злокачественные опухоли кожи. Чаще всего развивается плоскоклеточный рак, реже – базально-клеточный рак, ещё реже (3 %) – меланома. Есть данные, что с ростом заболеваемости злокачественными опухолями кожи различных типов и меланомой, частота увеальных меланом глаза в этой популяции увеличивается в 23 раза [4]. В литературе имеются единичные сообщения о развитии у больных пигментной ксеродермой фибросарком и ангиосарком. Также отмечено сочетание умственной отсталости, микроцефалии, нейросенсорной тугоухости, гипо- или арефлексии, спастичности, атаксии, карликовости и др. Прогностически неблагоприятным считают наличие на коже множественных бородавчатых образований, приводящих к ранней малигнизации и быстрому отдаленному метастазированию. Более половины больных погибают в возрасте до 15 лет [5].

Морфологически установлены элементы атрофии и воспаления, пигментация базального слоя кожи, а в поздних стадиях – зоны гиперкератоза [6].

Диагностика основывается на данных анамнеза (ранний детский возраст, сезонность, повышенная фоточувствительность и др.), характерной клинической картине (поражения открытых участков кожи тела), данных цито- и гистологического, а также генетического исследования. Учитывая крайнюю редкость пигментной ксеродермы в практике офтальмологов, авторы сочли нужным описать случай пигментной ксеродермы в динамике.

*Ребенок Т.Д., 2002 г.р.,* проживающий в Южно-Казахстанской области, родился от второй беременности и первых родов. Беременность и роды протекали без патологии. Первая беременность у матери закончилась самопроизвольным абортom. У двоюродных сестер отца ребенка кожа лица темная с веснушками, без фотодерматоза.

В годовалом возрасте весной (апрель 2003 г.) у ребенка появились эритемы на коже лица, вскоре они превратились в веснушки, которые постепенно распространились на кожу век, ушных раковин, шеи, открытой части рук и ног. Данные явления до сих пор сопровождаются светобоязнью, которая исчезает в ночное время и в темном помещении. Осенью наступает улучшение, и зимой ребенок чувствует себя нормально. С наступлением весны начинается обострение процесса.

При первом осмотре (2005 г.) установлены резкая светобоязнь, блефароспазм, слезотечение на свету. Светобоязнь не уменьшается после инсталляций глазных анестетиков, но в абсолютной темноте проходит самопроизвольно. На коже лица и задней поверхности шеи видны многочисленные пигментированные пятна, напоминающие веснушки. Интенсивность пигментации и размеры пятен различны. Обнаружены единичные очаги дискератоза, атрофические зоны кожи с телеангиэктазиями и единичные бородавчатые разрастания, покрытые сухой корочкой. Пигментация кожи лица распространена не только на области век и мочки уха, но и на губах, на которых имеются глубокие трещины. Кожа сухая. Конъюнктивальные сосуды расширены. Роговица прозрачная, гладкая (рис. 1). На основании анамнеза и типичной клинической картины поставлен диагноз: пигментная ксеродерма I-II степени.

При повторном осмотре (рис. 2) через 5 лет отмечена асимметрия лица. Количество пигментных пятен на лице и шее значительно увеличилось и по объему и по размеру, интенсивность окраски различная. На коже лба, носа, около крыльев носа, внутреннего угла глаза имеются образования, покрытые кровянистой корочкой. На коже щек, лба, носа обнаружены очаговые и сливные участки депигментации с истончением кожи. Ушные раковины деформированы. Нижняя губа вывернута, а верхняя – припухшая. Продолжают беспокоить светобоязнь, блефароспазм, слезотечение на свету, что затрудняет исследование зрения. Конъюктива гиперемирована, роговица не окрашивается раствором флюоресцеина. По месту жительства часть разрастаний кожи удалена хирургическим путём. Гистологически установлено доброкачественное новообразование. Полученные данные подтвердили диагноз: пигментная ксеродерма II-III степени.





Рис. 1. Состояние кожи больного пигментной ксеродермией при первом осмотре (2005 г.)



Рис. 2. Состояние кожи больного пигментной ксеродермией через 5 лет (2010 г.)

В настоящее время для лечения пигментной ксеродермии назначены противомаларийные средства, которые обладают противовоспалительными и гипосенсибилизирующими свойствами. Рекомендован комплекс витаминов. Однако пока этиопатогенетически направленное лечение пигментной ксеродермы практически отсутствует. В связи с этим рекомендовано максимально ограничить пребывание, особенно в весенне-летнее время, на солнце, при выходе на улицу пользоваться фотозащитным кремом, носить широкополую шляпу или панамку, или зонт, принимать поливитамины,

десенсибилизирующие препараты, наблюдаться у дерматолога, онколога и офтальмолога. Хотя при пигментной ксеродермии страдает в первую очередь кожа открытой части тела, она сочетается с различными врожденными общими заболеваниями. Довольно часто перерождается в злокачественные опухоли, и больные дети нередко обращаются к офтальмологу из-за светобоязни и корнеального синдрома. В связи с этим авторы представили к сведению офтальмологов амбулаторно-поликлинического звена более подробную клинику и тактику ведения таких пациентов.

## ЛИТЕРАТУРА

- 1 Абдуллаев А. Х., Белова Л. Б. Пигментная ксеродерма // Вестн. дерматовенерологии. – 1983. – № 1. – С. 339-342.
- 2 Park DJ, Stoehmacher J, Zhang W, Tsao-Wei DD, Groshen S, Lenz HJ. A Xerodermapigmentosum group D gene polymorphism predicts clinical outcome to platinum-based chemotherapy in patients with advanced colorectal cancer // Cancer Res. 2001 Dec 15;61(24):8654-8;4.
- 3 Каламкарян А. А., Мордовцев В. Н., Трофимов Л. Я. Клиническая дерматология: Редкие и атипичные дерматозы. – Ереван: Айастан, 1989.
- 4 Пигментная ксеродерма // Кожные и венерические болезни: руковод. для врачей: под ред. Ю.К. Скрипкина. – М.: Медицина, 1996. – Т. 3. – С. 235-238.
- 5 Алиев Х. И. Пигментная ксеродерма у жителей Республики Таджикистан (особенности распространения и течения, лечение и профилактика): автореф. дис. канд. мед. наук. – Душанбе, 2000. – 24 с.
- 6 Офтальмоонкология: руковод. для врачей: под ред А.Ф. Бровкиной. - М., 2002.

### ТҮЙІН

Мақалада авторлар әдебиеттер мен өздерінің көргендеріне сүйене отырып, тұқым қуалайтын, сирек кездесетінтері ауруы -балалардағы пигментті ксеродерманың клиникалық бейнесі, диагностикасы, емі және асқынуларын келтірген.

**Түйінді сөздер:** пигменттік ксеродермия, науқас бала, кезеңдер бойынша клиникалық көрініс, динамикалық бақылау.

### SUMMARY

The article deals with the clinical aspects, diagnostics, treatment and complications of rare hereditary skin disease, xerodermapigmentosum, in a child, including reference sources and own observations of the authors.

**Key words:** xerodermapigmentosum, ill child, clinical aspects by stages, observation of changes.