

3. Структура женского бесплодия и прогноз восстановления репродуктивной функции при использовании современных эндоскопических методов / Кулаков В.И., Маргиани Ф.А, Назаренко Т.А. и др. // Акуш. и гинекол. 2001.-№ 3. - С.33-35.

4. Маргиани, Ф.А. Роль лапароскопии в диагностике и лечении некоторых форм женского бесплодия /Ф.А. Маргиани// Вестн. Рос. Ассоциации Акушеров и гинекологов. – 2001. – №1. – С. 59–62.

ВРОЖДЕННЫЙ ИХТИОЗ В ПЕРИОДЕ НОВОРОЖДЕННОСТИ, КЛИНИЧЕСКИЕ ФОРМЫ, СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ К ЛЕЧЕНИЮ

Гурина Л.Н., Ерохина И.А.* , Детинкина И.Н. , Детинкин Д.О.*****

УО «Гродненский государственный медицинский университет»

*УЗ «Гродненская областная детская клиническая больница»

**ГУ «Республиканский центр медицинской реабилитации и бальнеолечения»

***УЗ «Городской клинический кожно–венерологический диспансер» г.Минска

Ихтиозы составляют группу гетерогенную заболеваний, характеризующихся чрезмерным шелушением кожи. Термин «ихтиоз» происходит от греческого «ichthy», означающего «рыба». Наиболее часто встречаются наследственные формы ихтиозов. Начальные признаки заболевания наблюдаются в первые месяцы жизни ребенка. Относительно высокая частота врожденного ихтиоза в общей структуре дерматологической заболеваемости, его персистирующее течение, системный характер поражений, трудности в лечении и низкая эффективность последнего позволяют считать проблему врожденного ихтиоза одной из сложных и актуальных во врачебной практике в целом и педиатрии в частности [1, 2, 3].

Целью настоящего исследования явилось выделение клинических форм врожденного ихтиоза, изучение основных подходов к лечению.

Проведен анализ 13 историй болезней формы № 112/у новорожденных с ихтиозом, находившихся на лечении во 2-м педиатрическом отделении для новорожденных и недоношенных детей Гродненской областной детской клинической больницы в период с 2007 по 2014 гг. В зависимости от применения стероидных гормонов в комплексном лечении детей с врожденным ихтиозом, пациенты с буллезной ихтиозиформной эритродермией, были разделены на две группы. В первую группу вошли новорожденные $n_1=6$, в комплексном лечении которых не применялся преднизолон, вторую группу составили пациенты получившие преднизолон $n_2=2$. Определялись сроки выписки из стационара (клинического выздоровления). Обработка полученных результатов проводилась с помощью методов непараметрической статистики с использованием стандартных компьютерных программ «STATISTICA 6.0», «Microsoft Excel».

Как показало исследование, 12 детей родились доношенными, 1 ребенок – недоношенным, в сроке гестации 32 недели, из них бы-

ло 6 девочек и 7 мальчиков. Параметры физического развития не выходили за пределы 10 и 90 перцентилей и соответствовали гестационному возрасту. Состояние детей после рождения расценено как тяжелое и среднетяжелое ввиду поражения кожи и неврологической симптоматики. При оценке неврологического статуса отмечался синдром повышенной нервно–рефлекторной возбудимости: болезненный крик, мышечная дистония, мелко размахистый тремор конечностей, спонтанный рефлекс Моро.

В течение первых 24 часов жизни все пациенты поступили на третий уровень оказания медицинской помощи новорожденным: областная детская клиническая больница г.Гродно, отделение новорожденных и недоношенных детей. Младенцы переводились в детскую клиническую больницу выездной неонатальной бригадой в условиях транспортного кувеза. При поступлении в стационар помещены в кувез с индивидуальным подбором термонеutralной зоны, созданием охранительного режима. Проводилось комплексное лечение, включающее инфузионную, антибактериальную, гормональную, обезболивающую и местную терапию.

Детям проведено комплексное клиничко–лабораторное обследование. При ультразвуковом исследовании головного мозга, сердца, почек, органов брюшной полости патологии не выявлено. Новорожденные осмотрены генетиком, дерматологом, неврологом, окулистом. Осмотр окулистом проводился после того, как исчезали вывороты век (эктропион). На основании клинических проявлений, заключений дерматолога и генетика 8 пациентам выставлен диагноз: «Врожденная буллезная ихтиозиформная эритродермия» (синонимы: врожденная буллезная ихтиозиформная эритродермия Брока, эпидермолитический ихтиоз). Троим новорожденным – «Пластинчатый (ламеллярный) ихтиоз» (синонимы: ихтиозиформная сухая эритродермия, пластинчатая эксфолиация новорожденных, коллоидная кожа новорожденных, «сальный ихтиоз», универсальная себорея новорожденного). У двоих детей диагностирован – «Простой ихтиоз» (синонимы: обыкновенный ихтиоз, вульгарный ихтиоз).

Следует отметить, что кроме поражений кожи у младенцев с врожденной буллезной ихтиозиформной эритродермией отмечалась неврологическая симптоматика, проявляющаяся преимущественно синдромом повышенной нервно-рефлекторной возбудимости, что обусловлено болевым синдромом. Пациенты беспокойны, плачь болезненный, мелко размахистый тремор конечностей, спонтанный рефлекс Бабинского, Моро.

Дети выхаживались в условиях кувеза, с установлением высокой влажности 70–80%. Длительность нахождения ребенка в кувезе зависела от тяжести клинических проявлений поражения кожи и общего соматического статуса. При болевом синдроме назначались

обезболивающие препараты в возрастных дозировках. Энтеральное кормление получали все пациенты, объем которого и способ введения зависели от тяжести состояния новорожденного. Инфузионную терапию проводили раствором глюкозы (базовый раствор), концентрация которой подбиралась в зависимости от нагрузки глюкозой и уровня гликемии в капиллярной крови, в базовый раствор добавлялись электролиты в суточной потребности с учетом энтерального поступления. С первых суток жизни в инфузионную терапию включались растворы аминокислот (инфезол 5% или 10%) обязательным условием при назначении которых являлась энергетическая поддержка, известно, что для усвоения 1г белка необходимо 20 ккал. Возможно, раннее назначение белковых гидролизатов нормализует содержание белка в сыворотке крови, способствует образованию натурального увлажняющего фактора. С первых суток поступления в стационар назначалась эмпирически антибактериальная терапия. Первая линия антибактериальной терапии проводилась защищенными пенициллинами или цефалоспорины 3-го поколения. Местное лечение состояло из обязательного ухода за кожей, применялись различные крема и мази: топикрем (2% раствор мочевины), кольдкрем, метилурациловая мазь, солкосериловая мазь, ванночки с эмульсией трикзера. При сравнении длительности пребывания в стационаре, пациенты первой группы (в комплексном лечении которых не использовался преднизолон) находились меньше, чем новорожденные второй группы (получившие преднизолон), 38 ± 5 дней и 56 ± 4 дня соответственно ($p < 0,5$). По назначению инфузионной терапии, антибактериальных препаратов, местного лечения группы были сопоставимы.

Заключение. По результатам проведенного исследования определено, что у новорожденных наиболее часто встречаются тяжелые формы врожденного ихтиоза, лечение длительное, многокомпонентное, включает охранительный режим, термонеutralное окружение с высокой влажностью, антибактериальную и местную терапию, снятие болевого синдрома, раннее назначение инфузионной терапии глюкозо–солевыми растворами и белковыми гидролизатами.

Литература

1. Галлямова, Ю.А. Ксероз кожи. Часть 1: патогенез / Ю.А. Галлямова, О.А. Барина, // Лечащий врач. – 2009. – № 11. – С. 79–84.
2. Врожденная ихтиозиформная эритродермия Брока у новорожденного / Ю.А. Батман [и др.] // Здоровье ребенка. – 2010. – № 6 (27). – С. 32–38.
3. Неонатология / А.Г. Антонов [и др.] // Национальное руководство. – Издательство: ГЭОТАР–Медиа, 2009. – 765 с.