

**ТЕЧЕНИЕ ПНЕВМОНИИ НА ФОНЕ ИХТИОЗА**

**М.Ш.Ганиева., С.Ф.Убайдуллаева., О.Д.Нуритдинов., С.А.Китьян., Д.Г.Иргашева., К.У., Усмонов., Р.Н.Юлдашев.**

**Андижанский Государственный медицинский институт**

**THE COURSE OF PNEUMONIA ON A BACKGROUND OF ICHTHYOSIS**

**M.Sh.Ganieva.,S.F.Ubaydullaeva.,O.D.Nuritdinov.,S.A.Kitian.,**

**D.G.Irgasheva., K.U.Usmonov.,R.M.Yuldashev.**

**Andijan State Medical Institute**

**ИХТИОЗ КАСАЛЛИГИ ФОНИДА ЗОТИЛЖАМНИНГ КЕЧИШИ .**

**М.Ш.Ганиева., С.Ф.Убайдуллаева., О.Д.Нуритдинов., С.А.Китьян., Д.Г.Иргашева., К.У., Усмонов., Р.Н.Юлдашев**

**Андижон Давлат тиббиёт институти**

**РЕЗЮМЕ:**

Ихтиоз - характеризующийся диффузным нарушением ороговения по типу гиперкератоза, проявляется образованием на коже чешуек) напоминающих рыбы. Обыкновенный (вульгарный) ихтиоз — наиболее распространенная форма заболевания; наследуется по аутосомно-доминантному типу.

**Ключевые слова:** итиоз, белково – энергетическая недостаточность, пневмония

**SUMMARY:**

Ichthiosis – characterized by diffuse disorder of ceratosis by the hyper ceratosis type, is expressed by appearing of plaques on the skin like fish. We observed a ten months girl in the department of pathology of the children of early age with the features of ichthiosis and symptoms of protein-energetic insufficiency of nutrition of average degree (PEIN).

**Key words:** ichtiosis, protein-energetic insufficiency, pneumonia

**ХУЛОСА:**

Ихтиоз – наслий, гиперкератоз каби диффуз қотишиш билан изохланувчи дерматоз, терида тангалар хосил бўлиши билан намоён бўлади) балиқнинг тангаларига ўхшаш. Назоратимизда 10 ойлик қизча бўлган бўлиб, эрта ёшдаги болалар касалликлари бўлимига ихтиоз ва оксил-энергетик етишсовчилигик белгилари билан келган.

**Калит сўзлар:** ихтиоз, оксил-энергетик етишсовчилигик, пневмония

**Введение:** Ихтиоз - от греческого слова ichthyosis; греч. ichthys рыба + ōsis; синоним: диффузная кератома, сауриаз) — наследственный дерматоз,

характеризующийся диффузным нарушением ороговения по типу гиперкератоза, проявляется образованием на коже чешуек) напоминающих рыбы.

**Цель исследования:** Обыкновенный (вульгарный) ихтиоз — наиболее распространенная форма заболевания; наследуется по аутосомно-доминантному типу. Кожа туловища, конечностей становится сухой, шершавой из-за образования множества белесоватых или серовато-черных плотно сидящих чешуек, в устьях волосяных фолликулов выражены роговые пробки. На коже лица шелушение слабое. Кожные складки (в области локтевых сгибов, подмышечных ямок, подколенных впадин, половых органов) не поражаются. Врожденный ихтиоз развивается внутриутробно. Кожа новорожденного покрыта панцирем, состоящим из толстых роговых щитков серо-черного цвета толщиной до 10 мм, гладких или зазубренных, разделенных бороздами и трещинами. Нос и ушные раковины деформированы, заполнены роговыми наслоениями веки выворочены, конечности уродливые (косорукость, косолапость, контрактуры, межпальцевые перемычки), волосы и ногти могут отсутствовать. Большинство детей умирают через несколько часов или дней после рождения в результате несовместимых с жизнью изменений организма, приводящих к нарушению дыхания, сердечной деятельности, почечной недостаточности.

**Материалы и методы:** В областной детский многопрофильный медицинский центр, в отделение патологии детей раннего возраста поступила девочка в возрасте 10 месяцев с жалобами на затруднённое дыхание, повышение температуры, одышку, беспокойство, плохой беспокойный сон.

Из анамнеза выяснилось ребёнок от I беременности, роды в срок. Беременность протекала на фоне хронической анемии, с токсикозами (тошнота, рвота, стойкое повышение АД, отёки нижних конечностей и тд.) Кроме того, во время беременности тревожили постоянные семейные стрессы. Роды сроком беременности 36-37 недель. Вес при рождении 2800

г. Крик был слабый. Внешний вид выглядел следующим образом: лицо красное, натянутое, с шелушением, веки выворочены, левый глаз закрыт, ротовое отверстие сужено, ушные раковины примокали к голове, кожа выглядела как рыба чешуя. Послеродовой период проходил очень тяжело, ребёнок с трудом брал грудь. Часто отмечались простудные заболевания, неоднократно лечились в соматическом стационаре по месту жительства. А также выяснилось, что девочка болеет в течение 8-10 дней. Заболевание началось с кашля, повышения температуры, постепенно присоединились одышка, затруднённое дыхание, кашель стал навязчивым, малопродуктивным. Объективно: общее состояние ребёнка тяжёлое, очень беспокоен. Лицо изуродовано: губы малоподвижные, ротовое отверстие резко сужено (с трудом проходит сосок груди матери). Кожа лица красная, натянутая, шелушится. Ушные раковины деформированы, слуховой проход заполнен роговыми наслоениями, нос сморщен, веки выворочены, аномалии зубов. Ногтевые пластинки утолщены, отмечается подногтевой кератоз ладоней и подошв в виде роговых наслоений. Ребёнок резко отстаёт в психомоторном развитии: поздно начал держать голову, не сидит, не ползает, плохо упирается на ножки, а также отмечается некоторое отставание в умственном развитии: не произносит звуки, не отличает знакомых от незнакомых, почти не узнаёт родителей. Видны цианоз носогубного треугольника, акроцианоз. Дыхание учащённое 60-62 в 1 минуту с участием вспомогательной мускулатуры. Отмечается втяжение нижней части грудной клетки! Температура тела держится на уровне 38-39 °С.

Кроме того, на лицо симптомы белково-энергетической недостаточности питания средне-тяжёлой степени (БЭНП). Был выставлен клинический диагноз: Пневмония, тяжёлая форма, внебольничная, осложнённая обструктивным синдромом, ДН II ст. БЭНП-2СО  
Сопутствующий диагноз: Врожденный вульгарный ихтиоз. Больной девочке проведено следующее лечение.

1. С антибактериальной целью назначен цефтриаксон из расчета 80мг/кг. 2. Проведена терапия с кортикостероидами: преднизолон 10мг х 2 раза по схеме. 3. Сальбутамол с целью борьбы с бронхоспазмом. 3. Базисная терапия витамины А, Е (Аевит), витамины группы В, витамин С в больших дозах и длительно. 4. В нос, при вывороте век и в глаза закапывали масляный раствор ретинола ацетата, курс лечения 1-2 месяца. 5. Кортикостероиды применяли длительно с постепенной полной отменой. 6. Проводили тщательный уход за кожей. Назначали ванны с перманганатом калия ( 1:15000) кожу смазывали детскими кремами с добавлением витамина А.

После 20 дневного курса лечения состояние девочки значительно улучшилось, кашель прошёл, температура нормализовалась, кожные покровы стали очищаться.

Улучшились эмоциональный тонус, аппетит, нормализовался сон. Деформации в области ушных раковин, вывороты области век – стали уменьшаться и т.д. При выписке из стационара был назначен следующий этап лечения – этап реабилитации.

Этап реабилитации.

1. Витамин А – per os, длительно 2-3 месяца, а также в виде капель в нос, глаза ретинол ацетата. 2. Для поднятия иммунитета рекомендован Виферон 1 в виде свеч, по схеме. 3. Постоянный уход за кожными покровами. 4. Соблюдение режима кормления. 5. Прогулки и сон на воздухе. 6. Профилактика вирусных инфекций.

**Профилактика:** Ихтиоз – заболевание, передающееся по наследству. Единственный способ профилактики – это медико-генетическое консультирование и пренатальная диагностика в случае, если есть риск рождения ребенка, страдающего ихтиозом.

**Выводы:**

1. Ихтиоз тяжёлое врождённое заболевание детского возраста которое трудно поддаётся терапии.

2. Пневмонии на фоне ихтиоза протекают тяжелее, с обструкцией и признаками выраженной интоксикации и т.д.

### **Использованная литература:**

1. Меснянкина О.А. Дегтярев О.В., Наумов В.З. Фармакологическая коррекция патологических изменений печени при хронически протекающих дерматозах инфекционного и аутоиммунного генеза. //Клини.дерматол. и венерология. – 2010; - №5: - с.126-130

2. Кожные и венерические болезни. Руководство для врачей. В 2 т. Под. ред. Ю.К.Скрипкина, В.Н.Мордовцова М.: Медицина. 1999; 1600.

3. Материалы интернета.