

ЛИНЕАРНЫЙ ОГИБАЮЩИЙ ИХТИОЗ КОМЕЛЯ

© Владимирова Д.С.¹, Кучеренко Е. В.²

Научные руководители: заведующая клиники кожных болезней СПбГПМУ Большакова Е. С., врач-дерматолог Дроздова Л. Н., д.м.н., проф. Заславский Д. В.
Кафедра дерматовенерологии
Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет
Северо-Западный государственный медицинский университет им. И. И. Мечникова

Контактная информация: Владимирова Дарья Сергеевна — студентка 2 курса, педиатрический факультет
E-mail: dashavladimirova001@gmail.com,
Кучеренко Екатерина Владимировна — студентка 3 курса, лечебный факультет
E-mail: ekaterina_kucherenko@myrambler.ru

Ключевые слова: синдром Нетертона, линейный ихтиоз Комеля.

Актуальность исследования. Заболевания из группы врожденных ихтиозов редки и имеют гетерогенный фенотип [1], потому на сегодняшний день существуют трудности в верификации диагноза и классификации нозологий [2].

Цель исследования. Демонстрация клинического случая, анализ эволюции представлений о патофизиологии и классификации заболеваний из группы врожденных ихтиозов.

Материалы и методы. Источники отечественных и зарубежных авторов; данные медицинской документации, объективного осмотра, лабораторных и инструментальных исследований демонстрируемого пациента.

Результаты. Пациент Н. поступил в клинику кожных болезней СПбГПМУ с жалобами на зуд и высыпания с локализацией на коже туловища, разгибательных поверхностей конечностей, проявляющиеся в виде полициклических или кольцевидных серпигиозных участков эритемы, окруженных приподнятым розовым валиком с пластинчатым шелушением и небольшим количеством быстро ссыхающихся пузырьков под роговым слоем. Кожа на локтевых сгибах и в подколенных впадинах лихенизирована. На волосистой части головы отмечается мелкопластинчатое шелушение.

По результатам биопсии: в поверхностных слоях эпидермиса определяется очаговый паракератоз, субкорнеальные абсцессы. В эпидермисе отмечается спонгиоз клеток шиповатого слоя и псориазiformный акантоз, а зернистый слой отсутствует. В сосочковом и сетчатом слоях дермы видны плотные периваскулярные лимфоцитарные инфильтраты с экзоцитозом лимфоцитов и лейкоцитов в эпидермис.

Выводы. Основным звеном патогенеза рассматриваемого заболевания является повреждение кожного барьера, из-за повышается восприимчивость к аллергенам и риск развития иммунодефицита. Важным этапом диагностики является биопсия. В ходе исследования выяснилось, что чаще всего ЛОИ сочетается с синдромом Нетертона. Линейный огибающий ихтиоз (ЛОИ) — это аутосомно-рецессивное заболевание кожи, проявляющееся при рождении или в первые месяцы жизни и характеризующееся чешуйчатой эритродермией, высоким уровнем сывороточного IgE, генерализованным нарушением кератинизации [2]. Также может наблюдаться аномалия волосного стержня, называемая *Trichorexis invaginata*, в таком случае, речь идет о сочетании с синдромом Нетертона. Стоит отметить, что длительное время заболевание классифицировалось в качестве отдельной нозологии, однако на сегодняшний день ЛОИ не характеризуется как изолированная патология, т.е. имеет место только при наличии синдрома Нетертона, из чего следует, что это одна нозология [3].

Литература

1. Детская дерматология. Руководство для врачей. Горланов И. А., Леина Л. М., Милявская И.Р., Заславский Д. В. ГЭОТАР- Медиа. Москва, 2022.- С. 354–357.
2. Stuvell K, Heeringa JJ, Dalm VASH, Meijers RWJ, van Hoffen E, Gerritsen SAM, van Zelm MC, Pasmans SGMA. Comel-Netherton syndrome: A local skin barrier defect in the absence of an underlying systemic immunodeficiency. Allergy. 2020 Jul;75(7):1710–1720. doi: 10.1111/all.14197.

3. Leclerc-Mercier S, Bodemer C, Furio L, Hadj-Rabia S, de Peufeilhoux L, Weibel L, Bursztejn AC, Bourrat E, Ortonne N, Molina TJ, Hovnanian A, Fraitag S. Skin Biopsy in Netherton Syndrome: A Histological Review of a Large Series and New Findings. *Am J Dermatopathol*. 2016 Feb;38(2):83–91. doi: 10.1097/DAD.0000000000000425