

## КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ И ЛЕЧЕНИЕ СТЕРИЛЬНОЙ ЯЗВЫ РОГОВИЦЫ У ПАЦИЕНТА С ПОРФИРИЕЙ

Гиноян О.Б.<sup>2\*</sup>, Амбарцумян А.В.<sup>1</sup>, Киракосян А.<sup>1</sup>, Овакимян А.В.<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup> Офтальмологический центр им. С.В. Малаяна

<sup>2</sup> ЕГМУ им. Мхитара Гераци

Статья получена 08.01.2020, рецензирована 20.02.2020, принята 30.04.2020

**Ключевые слова:** гемоглобин, порфирия, амниотическая мембрана, язва роговицы.

Порфирии представляют собой патологию, связанную с наследственными или приобретенными аномалиями биосинтеза гема [2, 6]. Порфирии более распространены на севере Европы, где заболеваемость ими составляет 7-12 случаев на 100000 населения. Бессимптомное носительство генетических дефектов встречается у 1 из 1000 человек. В биосинтезе гемоглобина присутствует восемь ферментных шагов, и проблема с любым из них может явиться причиной порфирии. К провоцирующим факторам, способным перевести латентно протекающую порфирию в острую форму, относят голодание, бактериальные или вирусные инфекции (например, гепатиты), алкоголь, приём некоторых лекарственных средств (НПВП, барбитуратов, некоторых антибиотиков, сульфаниламидов и др.), изменение гормонального профиля у женщин (менархе, беременность), а также инсоляцию. Острая порфирия чаще развивается у женщин в период полового созревания: атаки связаны с началом менструации. Патогенез клинических проявлений при острых печеночных порфириях обусловлен вовлечением вегетативной нервной системы. Поражение кожных покровов при порфириях связано с повышением чувствительности к солнечному излучению вследствие накопления в коже порфиринов. Воздействие солнечного света приводит к образованию метаболитов, повреждающих клетки базальной мембраны и способствующих высвобождению медиаторов тучных клеток, которые усиливают фототоксичность. Порфирии классифицируют обычно на две основные группы.

### \* АДРЕС ДЛЯ КОРРЕСПОНДЕНЦИИ

О.Б. Гиноян

Офтальмологический центр им. С.В. Малаяна

Адрес: Азбюр Сероб 11/2, кв:34, Ереван, Армения

Эл. почта: ofelya.ginoyan.b@mail.ru

Тел.: (+374) 77 56 75 66

### Клиническое течение

Известны различные проявления порфирии, в том числе и кожные. Ведущие кожные симптомы проявляются триадой, включающей пигментацию, пузыри и гипертрихоз [1, 5]. J. Verman (1960) постоянным признаком поздней кожной порфирии считается сухой кератоконъюнктивит, который и связывает с фотодинамическим эффектом порфиринов, находящихся в тканях глаза. В некоторых случаях у больных с поздней кожной порфирией обнаруживали гиалиновую дегенерацию конъюнктивы. Описаны перистая и кольцевидная пигментация глазного дна, встречающаяся крайне редко. Наиболее характерными изменениями роговицы следует считать возникновение тонкостенных пузырьков серовато-желтого цвета с прозрачным содержимым до 3мм, расположенных у края лимба и новообразованными сосудами вокруг него. Другим признаком поражения глаз при поздней кожной порфирии является своеобразная пигментация роговой оболочки в виде вертикально идущих полос «палисад» и глыбок в виде «булыжной мостовой».

**Целью работы** является описание случая стерильной язвы роговицы у больного порфирией, методические подходы к лечению и конечный результат.

Случай: больной, М.А. в октябре 2017г. обратился в Офтальмологический центр имени С.В. Малаяна с жалобами на боли, покраснение и снижение зрения на правом глазу. Указанные жалобы, которые обострялись под солнцем и проходили при закапывании капель, больной отмечал в течение 3 месяцев. За последние несколько дней состояние ухудшилось – капли не улучшали состояние глаза, и больной обратился к специалисту. Визуально бросалась в глаза необычная внешность больного: гиперпигментация; склеродермоподобные изменения, локализованные на лице, коже головы и руках; губы и десны уменьшены; нос и пальцы разрушены; гипертрихоз в височно-скуловой области, на ушных раковинах и переносице (рис. 1).



Рис. 1 Внешность больного порфирией

Зрение OD=правильное светоощущение, OS=0,08 с/к sph-6,0=0,5. При осмотре под щелевой лампой на OD выявлена глубокая язва роговицы на 9-и часах размерами 6×4, охватывающая лимб и склеру. Края язвы роговицы отечные. К центру роговицы распространяется помутнение с отеком. Через роговицу просматриваются силуэты зрачка, реакция на свет живая. Глублежащие отрезки не просматриваются (рис. 2).

Произведен соскоб роговицы на наличие микробов, а также исследование методом цепной полимеразной реакции на наличие антигена герпес вируса. Оба ответа оказались отрицательными. Поставлен диагноз: OD - стерильная язва роговицы, лимба и склеры.

Больному произведена на OD трансплантация амниотической мембраны с целью предотвращения перфорации глазного яблока (рис. 3) и назначено консервативное лечение в течение трех недель:

1. глазные капли тобрадекс (4 раза в день);
2. глазной гель солкосерил (4 раза в день);
3. доксициклин (по 100 мг 2 раза в день *per os*).

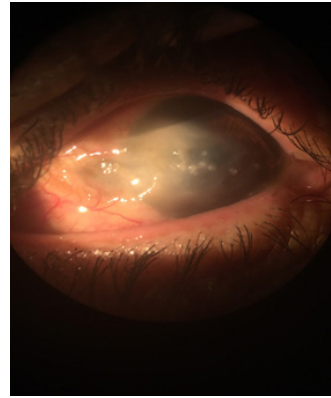


Рис. 2 Стерильная язва роговицы у больного порфирией

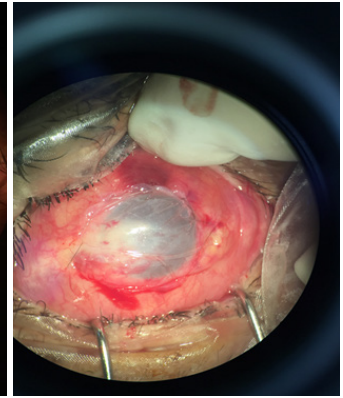


Рис. 3 Состояние после трансплантации амниотической мембраны

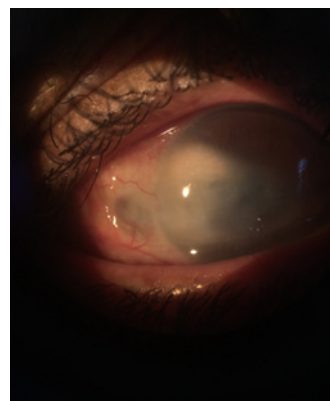


Рис. 4 Состояние после трансплантации амниотической мембраны через месяц

Амниотическая мембрана рассосалась на 12-й день. Боли и покраснение значительно спали. Язва роговицы и склеры эпителизировалась полностью, однако остался лизис стромы  $\approx$  на 60%. Отек в центре роговицы купирован, остается старое помутнение. Зрение OD при выписке улучшилось до 0,01 н/к. Больной находится под периодическим стационарным наблюдением (рис. 4).

**Закключение:** Трансплантация амниотической мембраны при стерильной язве роговицы является эффективным методом лечения у больных порфирией. Описанный случай уникален для Армении.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Аксимова Р.Г., Нугманова Х.С. К патологии поздней кожной порфирии. Вестник дерматологии, 1966, N9, с. 65-68
2. Внутренние болезни. Учебник в 2-х т./ Под ред. Н.А. Мухина, В.С.Моисеева, А.И.Мартынова, 2-е издание, исправленное и дополненное, М.:ГЭОТАР-Медиа, 2010, 592 с., ISBN 978-5-9704-1419-4
3. Идельсон Л.И. Патогенез, клиника и лечение порфирий // Тер. архив., 1987, 6, с. 143-150
4. Н.П. Кузнецова, Б. С. Панков, А. С. Чубарова, Б. И. Кривошеев, И. К. Капранов \_порфирии . \_М .: Medicina, 1981, 192 с.
5. Perrot H. La porphyria cutanee dite tardive // Etude anatomoclinique, etiopathoganique et therapeutique. Lyon: Simer Editions, 1968
6. Thunell S., Harper P., Brock A., Petersen N.E. Porphyrins, porphyrin metabolism and porphyrias. Diagnosis and monitoring in the acute porphyrias // Scand. J. Clin. Lab. Invest., 2000, V. 60, P. 541-560

## ԱՍՓՈՓՈՒՄ

## ՊՈՐՖԻՐԻԱՅՈՎ ՀԻՎԱՆՂԻ ԵՂՋԵՐԵՆՈՒ ՍՏԵՐԻԼ ԽՈՑԻ ԿԼԻՆԻԿԱԿԱՆ ԱՌԱՆՁՆԱԶԱՏԿՈՒԹՅՈՒՆՆԵՐՆ ԵՎ ԲՈՒԺՈՒՄԸ

Գինոյան Օ.Բ.<sup>2</sup>, Համբարձումյան Ա.Վ.<sup>1</sup>, Կիրակոսյան Ա.Ա.<sup>1</sup>, Հովակիմյան Ա.Վ.<sup>1,2</sup><sup>1</sup>Ս.Վ. Մալայանի անվան ակնաբուժական կենտրոն<sup>2</sup>ԵՊԲՀ, ակնաբուժության ամբիոն

**Բանալի բառեր`** *հեմոգլոբին, պորֆիրիա, ամնիոտիկ մեմբրան, եղջերենու խոց:*

Պորֆիրիան հազվադեպ հիվանդություն է, որը պայմանավորված է երկաթապորֆիրինային կոմպլեքսից հեմի բիոսինթեզի ժառանգական կամ ձեռքբերովի անոմալիաներով: Պորֆիրիան բնութագրվում է բազմաթիվ դրսևորումներով՝ ընդգրկելով նաև մաշկային և օֆթալմոլոգիական փոփոխությունները: Մեր կողմից նկարագրվում է պորֆիրիայով հիվանդի եղջերենու ստերիլ խոցի դրսևորումը: Հիվանդը ենթարկվել է ամնիոտիկ մեմբրանի փոխպատվաստման և ստացել է պահպանողական բուժում, որը նպաստեց եղջերենու խոցի բուժմանը: Մենք կարծում ենք, որ մեր երկրում մեր կողմից առաջին անգամ է նկարագրվում պորֆիրայով հիվանդի բուժման մեջ եղջերենու ներգրավումը:

sterile corneal ulcer in a patient with porphyria. The patient underwent amniotic membrane transplantation with therapeutic treatment which led to corneal ulcer healing. We believe we are describing the first case of corneal involvement in a patient with porphyria in our country.

## SUMMARY

## CLINICAL FEATURES AND TREATMENT OF STERILE CORNEAL ULCER IN PATIENT WITH PORPHYRIA

Ginoyan O.B.<sup>2</sup>, Hambardzumyan A.V.<sup>1</sup>, Kirakosyan A.A.<sup>1</sup>, Hovakimyan A.V.<sup>1,2</sup><sup>1</sup>Ophthalmological Center after S.V. Malayan<sup>2</sup>Yerevan State Medical University after Mkhitar Heratsi

**Keywords:** *hemoglobin, porphyria, amniotic membrane, corneal ulcer.*

Porphyria is a rare disorder, associated with hereditary or acquired anomalies of iron porphyrin complex heme biosynthesis. Porphyria is characterized by many manifestations, including skin and ophthalmological changes. We described a case of

sterile corneal ulcer in a patient with porphyria. The patient underwent amniotic membrane transplantation with therapeutic treatment which led to corneal ulcer healing. We believe we are describing the first case of corneal involvement in a patient with porphyria in our country.