

<https://doi.org/10.54500/2790-1203-2023-4-119-49-54>
 ӨЖЖ 616.5; 616.97
 F'TAXP 76.29.57

Клиникалық жағдайды сипаттау

Ихтиоздың сирек кездесетін клиникалық түрі - бір жақтық ихтиозформалы эритродермия: Клиникалық жағдай

[Аскарова Г.К.](#)¹, [Тохтиева З.А.](#)², [Амангелді Б.С.](#)³, [Заманғазы М.Қ.](#)⁴

¹ Дерматовенерология фтизиатрия курсымен кафедрасының профессоры, Қазақстан-Ресей медициналық университеті, Алматы, Қазақстан. E-mail: qkaskarova@mail.ru

² Дәрігер дерматовенеролог, Алматы облыстық тері-венерологиялық диспансері, Алматы, Қазақстан. E-mail: zahida_kz@mail.ru

³ Резидент-дерматовенеролог, Қазақстан-Ресей медициналық университеті, Алматы, Қазақстан. E-mail: balzhan.amangeldy@mail.ru

⁴ Резидент-дерматовенеролог, Қазақстан-Ресей медициналық университеті, Алматы, Қазақстан. E-mail: zamangazy@bk.ru

Түйіндеме

Туа біткен ихтиоз мүйізделу үдерісінің бұзылысы салдарынан дамиды тұлқымқуалайтын дерматоздар қатарына жатады. Ихтиоздың клиникалық көрінісі физикальды қарау кезінде терінің құрғақ болуымен және айқындылығы әр түрлі дәрежеде кездесетін қабыршықтануымен сипатталады. Бұл патологияның патогенезі толық зерттелмеуіне, персистенділеуші ағымына, емнің оң нәтижесіне жету қиындығына байланысты туа біткен ихтиозды дерматология және педиатрия саласындағы қиын әрі өзекті мәселелердің біріне жатқызуға болады. Сонымен қатар көптеген жалпы сипатына қарамастан, ихтиоздың клиникалық және гистологиялық көрінісіне байланысты түрлері ажыратылады: қарапайым ихтиоз, рецессивті Х-қосарланған ихтиоз, классикалық ламеллярлы ихтиоз, буллезді және буллезді емес туа біткен ихтиозформалы эритродермия. Ихтиоздың бұл түрлерінің барлығында жасушалық кинетика мен олардың физиологиялық қабыршықтану процессінің бұзылуы байқалады, нәтижесінде біріншілік көрінісінде терінің шектен көп мүйізделуі пайда болады. Ихтиоз кезінде терінің барьерлік қызметінің бұзылуы, эпидермис арасында су жоғалуы мен терінің ылғалды ұстай алмауы байқалады.

Біз бұл мақалада осы көріністермен келген, өз тәжірибемізде кездескен ихтиоздың сирек кездесетін түрлерінің бірі бір жақтық ихтиозформалы эритродермия диагнозы қойылған науқас жайлы бөлістік. Бұл мақала жалпы тәжірибе дәрігері, неонатолог, педиатр, дерматовенеролог және генетик мамандары үшін ақпаратты болып табылады.

Түйін сөздер: туа біткен ихтиоз, бір жақтық ихтиозформалы эритродермия, CHILD Syndrome, гиперкератоз, қабыршықтану, тұлқымқуалау, биопсия.

Corresponding author: Balzhan Amangeldy, resident-dermatovenerologist, Kazakhstan-Russian Medical University, Almaty, Kazakhstan.
 Postal code: 050034
 Address: Kazakhstan, Almaty, Rayymbek avenue 206/15
 Phone: 87075973915
 E-mail: balzhan.amangeldy@mail.ru

2023; 4(119): 49-54
 Received: 08-08-2023
 Accepted: 11-09-2023



This work is licensed under a Creative Commons Attribution 4.0 International License

Кіріспе

Ихтиоз (синономдері: диффузды кератома, сауреаз) – мүйізделудің гиперкератозды тип бойынша диффузды бұзылуымен сипатталатын және теріде балықтың қабыршағын еске салатын қабыршықтардың түзілуімен көрінетін тұқымқуалайтын ауру болып табылады. Ихтиоздың бірнеше түрлері ажыратылады: қарапайым (вульгарлы), Х-қосарланған, ұрықтың ихтиозы және ихтиозформалы эритродермия [1]. Ихтиоздың бұл варианттарында терінің шектен тыс мүйізделуі жасушалық кинетиканың күшеюі немесе физиологиялық түлеуінің бұзылысының нәтижесінен біріншілік пайда болады. Барлық формасына трансэпидермальды су жоғалтудың жоғарылауымен және терінің ылғалды ұстап тұрушы қабілетінің төмендеуімен жүретін терінің барьерлік қызметінің дефектісі тән [2].

Жоғарыда айтылған жасушалардың дифференцировкасы мен эпидермистің мүйізделуінің бұзылыстары гендердің мутациясы салдарынан болады. Соңғы жылдары ихтиоз бен ихтиозформалы аурулардың негізінде жатқан генетикалық ақаулар анықталды. Ихтиоздың дамуына жауапты 10-нан астам ген идентификацияланды және соған байланысты ихтиоздың классификациясы жасалынды. Ихтиоздың жиі кездесетін түріне вульгарлы (қарапайым) ихтиоз жатады, бұл диагнозбен аурушандық жиілігі 1:300. Алайда ихтиоздың ішінде өте сирек кездесетін түрлері де бар [3].

Ихтиоздың бір түрі - бір жақтық ихтиозформалы эритродермия немесе туа біткен гемидисплазиямен ихтиозформалы эритродермия және аяқ-қол ақауы (CHILD Syndrome - Congenital hemidysplasia with ichthyosiform erythroderma and limb defects) [4]. Бұл ауруда эритема түріндегі патологиялық процесс және үдемелі гиперкератоз бет, дене, қол мен аяқтың тек қана бір жақ жартысында кездеседі және ол түзу ақ сызық (linea alba) бойымен шектеледі. Әдетте сүйек деформацияларымен және зақымдалған бөліктегі бүйректің кистозды өзгерістерімен, милық бұзылыстармен қосарланып жүреді [5]. Аяқ-қол бір жақтық ақауы бір немесе бірнеше саусақтың гипоплазиясынан аяқ-қолдың толық жоқ болуына дейін өзгеруі мүмкін. Кейбір жағдайда зақымдалған жарты жақта эпифизарлы кальцификацтар анықталған [6,9].

Дерматоз науқаста туылғаннан болады немесе өмірінің бірінші аптасында дамиды. Ихтиоздың бұл түрінің кездесу жиілігі 19:1 қатынаспен әйел адамдарда жиірек анықталған. Бұның себебі аурудың генетикалық жолмен берілуі болып табылады. Бұл жайлы келтірілген гипотеза бойынша CHILD Syndrome гемизиготалы ер адамдарға летальды болып келетін Х-қосарланған доминантты ген арқылы беріледі, ал аурудың дамуы холестериннің өндірілуіне қатысатын ферменттің қызметін бақылайтын NSDHL гениндегі мутация әсерінен болады [6,7]. NSDHL гени 28 позициядағы Х-хромосоманың ұзын иығында орналасады.

Кейбір зерттеулер нәтижесі бойынша процесстің тек бір жақты зақымдалуы осы гендегі нонсенс және миссенс-мутациялар салдарынан холестерин өңделуі бұзылысынан эмбриогенезде дыбысты сигналдардың аномальды берілуімен байланысты. Сонымен қатар кейбір науқастарда ауру себебі EBP генинің мутациясымен байланысты болған [8].

Қолжетімді ақпарат көздеріне сүйенсек, бір жақтық ихтиозформалы эритродермиямен 60 науқас кездескен, сондықтан да балалардағы сирек кездесетін аурулар қатарына енеді. Бұл диагнозбен ер адамдар жиі жатыршінде шетінеп кететіндіктен тірі ер адамдарда 2 жағдай ғана тіркелген [8]. Кездесу жиілігі <1/1 000 000 [9].

Бір жақтық ихтиозформалы эритродермияның клиникалық көрінісінде терідегі өзгерістер ақ сызық бойымен бөлінген бір жақ жартыда орналасқан үлкен қызыл қабынған дақтар (эритродермия) және түлейтін қабыршақтар (ихтиоз) күйінде көрінеді. Оң жақ жарты бөлік сол жаққа қарағанда 2 есе жиі зақымдалады. Сонымен қатар басқа да дерматологиялық өзгерістер анықталуы мүмкін: ксантома, алопеция. Гиперкератоз да өте жиі 30-79% кездеседі [7,8].

Ихтиоз диагностикасы науқастың шағымдарын, ауру және өмір анамнезін, аурудың клиникалық көрінісін бағалауға негізделеді. Диагностикалық барысында ішкі мүшелер мен сүйек жүйесінде өзгерістерді анықтау мақсатында рентген, КТ, МРТ жасау керек. Диагнозды нақтылау мақсатында ДНҚ бірізділік анализі арқылы гендегі мутацияны анықтауға болады. Дерматологиялық зақымдалған аймақтан тері биопсиясын алып зерттеуге болады [8].

Ихтиозбен ауыратын науқастан зақымдалған тері жамылғысынан алынған биоптат материалды гистологиялық зерттеуде псориазформды эпидермис, яғни тері гистопатологиясында басым өзгерістер гиперкератоз және паракератоз түрінде дамиды. Дерманың емізікшелі қабатында макрофагтарға спецификалық болып табылатын CD68 және CD163 беткей маркерлерді бөлетін көпіршікті жасушалар орналасады. Электронды микроскоппен қарағанда бұл жасушалардан көптеген вакуольдер мен липидті тамшыларды көруге болады [8].

Науқасты емдеу барысында науқастың жағдайының ауырлығы ескеріледі. Тері зақымдалулары жергілікті ретиноидтармен және кератолитиктермен емделеді. Дерматовенерологтан басқа кардиолог, ортопед, невропатолог, нефролог консультациялары қажет [8].

Ихтиоздың барлық формасында емінде таңдау препараттары ретінде ретинол қалады. Витамин А пероральды 33 мың ХБ мөлшерінде күніне 3 реттен 1,5-2 ай бойына қабылдайды. Егер эффектсіз болып жатса бұлшықетке 50-100 мың ХБ/тәулігіне әр күн сайын немесе екі күнде бір реттен 15-20 инъекция салынады. 1,5 айдан соң ем курсы қайталайды. Соңғы жылдары ихтиоздың емінде ароматты ретиноидтарды PUVA-терапиямен комбинациялайды. Денсаулығы әлсіреген науқастарға жалпы қуаттандыратын дәрілік заттар (темір препараттары), гамма-глобулин, анаболитикалық стероидтар, В12, тиреоидин тағайындауға болады. Ихтиоздың сыртқы емінде суландыратын, кератолитикалық әсері бар, құрамында 5-10% несепнәр немесе 10% сүт қышқылы бар майландыратын заттар, сыртқа қолданылатын ретиноидтар тағайындалады. Науқастарға терінің майсыздануынан сақтануын, сабынмен және детергенттермен сирек қолдануын ескертіледі. Аптасына 2-3 рет 1% натрий хлор ерітіндісімен (ваннадағы суға 1 кг тұз) немесе «Клеопатра ваннасы» (ваннаға 1 стакан сүт, 2 ас қасық зәйтүн майы) қабылдауын ұсынылады [10].

Жуындырып болған соң теріні жұмсарту мақсатында қарапайым вазелинді қолдануға болады. Жуындырғаннан кейін ылғалды теріге жаққанда эффективтілігі жоғары болады. Тағы бір эффективті жақпа – салицил қышқылы жақпасы. Бұл жақпаны қолдану барысында түнде жағып, бетін ауа өткізбейтін және су өткізбейтін байламмен жауып қойған дұрыс. Лактатты лосьон да бұл аурудағы терідегі симптомдарды емдеуде эффективті болып табылады [11].

Ауру болжамы әр науқаста әр түрлі, бұл науқаста патологиялық процесс қай бөлікте орналасуына және ішкі мүшелердегі зақымдалуларға байланысты. Бір жақтық ихтиозформалы эритродермияның науқастың сол жақ жартысында кездессе науқас ауруының болжамы нашар, себебі жүрек-қантамыр жүйесінен асқынулар болуы мүмкін [8, 9].

Клиникалық жағдайдың сипаттамасы

Науқас А., 5 ай. Анасының айтуы бойынша туғаннан бастап денесі құрғақ болған. Баланың 3-ші айына қарай денесі қатты құрғап, қабыршақтанып бастаған. Жергілікті емханада қаралған. Халық еміне жүгінген. Ем нәтижесіз. Үйінде түймедақ, итосаған ерітіндісіне түсірген. Тері бетінде бір жақты терең ойықтармен бөлінген қабыршықтар пайда болғанда жергілікті емханаға қайта жүгінген. Ол жақтан Алматы облыстық тері-венерологиялық диспансерге жолдамамен жиберген. Алматы облыстық тері-венерологиялық диспансерінде дәрігер дерматовенерологі науқасты тексерген. Дәрігерлік Консиллиумге жүгінген. Консиллиумде Қазақстан-Ресей медициналық университетінің дерматовенерология фтизиатрия курсымен кафедрасының профессоры, медицина ғылымының докторы "Бір жақтық ихтиозформалы эритродермия" диагнозы қойды.

Науқастың анасының айтуы бойынша тұқымқуалайтын аурулары жоқ. Диспансерлік есепте тіркелмеген. ЖРВИ ауырған. Ата-анасының туыстық қатынасы жоқ. Анасыда жүктілік - 4, босану - 4. Бала 4-ші жүктіліктен 38 аптасында дүниеге келген. Салмағы - 2900 г. Бойы - 54 см. Жүктілік кезінде анасы жиі ЖРВИ ауырған. Жүктілік кезіндегі міндетті-кезекті тексерісте патология анықталмаған. Аллергоанамнезі ерекшеліксіз.

Науқас ауруханаға түскенде жалпы жағдайы қанағаттанарлық болды. Есі анық. Қозғалысы белсенді. Дене бітімі дұрыс. Перифериялық лимфа түйіндері ұлғаймаған. Тыныс алуы пуэрильді, сырыл жоқ. Жүрек

Сонымен ихтиоз диагнозы қойылған науқастардың салыстырмалы түрде аз кездесуі, оның ішінде бір жақтық ихтиозформалы эритродермия ихтиоздың басқа клиникалық түрлеріне қарағанда сирек кездесуі, әлі этиологиясы мен патогенезінің толық ашылмауы мен емге қиын берілуі, әрі қарай персистирлеуші ағыммен созылмалы өмір бойына жалғасатындықтан бізді тәжірибемізде кездескен клиникалық жағдайды ғылыми мақаламызға негіз етіп алдық.

Бұл хабарламаның мақсаты – клиникалық тәжірибеде ихтиозды диагностикалау мен ем жүргізуді талқылау.

Тоны анық, ритмі дұрыс. Тасыр соғысы минутына 82 рет. Іші жұмсақ, пальпацияда ауырсынусыз. Перифериялық ісіну жоқ.

Жергілікті статус: Кеуденің сол жақ бөлігі зақымдалған. Зақымдалған аймақ кеуденің алдыңғы және артқы бөліктің қатаң түрде ортаңғы сызық бойымен өтеді. Дененің оң жақ жартысы өзгеріссіз сақталған. Зақымдалған аймақ терісі қалыңдаған, кедір-бұдыр және қабыршақталған. Кеуденің алдыңғы және артқы бөлігінің түсі - *ichthyosis alba-ны* еске түсіреді. Тері бетінде бір-бірінен терең ойықтармен бөлінген, жылан терісіне ұқсайтын қабыршақпен қапталған. Шынтақ пен тізе буындарының жазғыш бөлігінде бірнеше миллиметрлік мүйізді қабатпен қапталған. Никольский симптомы – оң. Алақан-табан бөлігінің қабыршықтануы өте айқын көрінеді. Бет аймағы зақымдалмаған. Гистологиялық зерттеуге ата-анасы рұқсат бермеді. Генетика тексерістен өтуге мүмкіндік болмады.

Науқасқа келесі ем жүргізілді: Ретинол 0,2 -1 капсуладан 2 рет күніне 10 күн., Супрастин 25 мг ½ таб 2 рет 10 күн, Преднизолон 1 мг 1 кг салмақ өлшеміне қарай, Инфузионды және де антибактериальды терапия жүргізілді.

Жергілікті еміне эмомент қолдану тағайындалды.

10 күні науқаста жақсару байқалды. Терісіндегі кедір-бұдыр мүйізделген қабыршықтану процесі азайып, терісі тазарды.



Сурет 1 – Науқастың дерматовенерологқа бірінші қаралуға келген кездегі жағдайы



Сурет 2 - Ем басталған соң 7-ші күндегі өзгеріс (науқаста жағдайы жақсарумен)

Талқылау

Ихтиоз диагнозы қойылған науқастарда олардың өз өміріне де және олардың отбасының да өмір сапасына айтарлықтай өз әсерін тигізеді. Дер кезінде және дұрыс қойылған диагноз науқастардың жағдайын жақсарту мақсатында жасалатын ем және оңалту программасын құрастыруға және түрлі асқынулардың даму қаупін алдын алуға алып келеді.

Сонымен қатар, әрі қарай науқасты жүргізу және сәйкес медициналық ұйымдарда дәрігер қарауында болып, есепке алынуын қамтамасыз етеді.

Ескертілетін жайттар, біздің зерттеуіміздің әлсіз тұсы – травматолог-ортопед, кардиолог консультациясына науқастың бармауы мен науқастан тері өзгерісінің нақты ерекшеліктерін көрсететін гистологиялық зерттеу жүргізбегеніміз. Бұл өз кезегінде диагностикалаудағы барлық қажеттіліктердің орындалмағандығын көрсетеді. Ихтиоздың тек клиникалық көрінісінен ғана емес гистологиялық тұрғыдағы өзгерістермен дәлелденгендігі диагноздың дұрыс қойылғандығын сенімді ететін еді.

Біздің зерттеудің түпкі мақсаты – туа біткен ихтиоз ауруын, оның ішінде сирек кездесетін түрлерін ерте диагностикалау, дифференциальды

Қорытынды

Осы біз алған клиникалық жағдай ихтиоздың өте сирек кездесетін түрі. Бұл генетикалық аурудың ерекшелігі - бір жақты зақымдалуы. Біздің клиникалық жағдай бірінші кезекте дерматовенеролог-дәрігерлер үшін, сонымен қатар педиатр-неонатолог, жалпы тәжірибиелік дәрігерлер, медициналық университетте оқитын резиденттер, генетик мамандары үшін қажет.

Ихтиоз тұқым қуалайтын ауру болғандықтан бұл диагноз қойылған науқастың ата-аналарына келесі жүктілікті жоспарлап, жүктілік кезеңінде ихтиозбен нәресте туылу қаупін төмендету мақсатында генетикалық консультация жүргізілуі керектігін ескерту керек.

Әдебиеттер

1. Иванов О.Л. Кожные и венерические болезни / Монография. – Москва: Шико. – 2006. – С. 416. [\[Google Scholar\]](#)
Ivanov O.L. Kozhnye i venericheskie bolezni (Skin and venereal diseases) [in Russian]. Monografia. - Moskva: Shiko. 2006; 416. [\[Google Scholar\]](#)
2. Кочергин Н.Г., Горланов И.А., Заславский Д.В., Олисова О.Ю. и др. Клиническая хрестоматия по детской дерматологии / Учебное пособие. – Москва: Практическая медицина. - 2016. - С. 128. [\[Google Scholar\]](#)
Kochergin N.G., Gorlanov I.A., Zaslavskii D.V., Olisova O.Iu. i dr. Klinicheskaja khrestomatija po detskoj dermatologii (Clinical reader on pediatric dermatology) [in Russian]. Uchebnoe posobie. – Moskva: Prakticheskaja meditsina. 2016; 128. [\[Google Scholar\]](#)
3. Соколовский Е.В. Дерматовенерология / Учебное пособие. - 2017. - Т. 1. - С. 687.

диагностиканы дұрыс жүргізу және науқастың жағдайын тұрақты бірқалыпты ремиссияда ұстау үшін эффективті ем жүргізу және берілген ұсыныстармен диспансерлік бақылауда болуын қадағалау.

Зерттеу жұмысын болашақта жалғастырып, өзіміздің диспансердегі және басқа аймақтарда осы диагноз қойылған науқастарды бақылап, терең зерттеу жүргізу қажет деп санаймыз.

Сонымен, туа біткен ихтиоз жеңіл түрінің өзі жалпы ағзаның көптеген ауыр ауытқуларына алып келеді, ал ауыр түріне келетін болса мүгедектікке немесе летальды жағдайға дейін жеткізеді. Аурудың болжамы көбіне аурудың ауырлығына және қай жартысын зақымдауына, дәрігерге барынша ерте жүгініп, басқа мамандар консультациясын ала отырып, диагнозды дұрыс қойылуы мен ауруға қарсы емнің дер кезінде бастап, әрі қарай дұрыс жүргізілуіне байланысты. Жыл сайын қайта рецидив болмас үшін жергілікті ем жүргізіп, ұзақ уақыт ремиссияда ұстау отыру үшін науқасты диспансерлік бақылауда ұстау керек [6,8,11].

Мүдделер қақтығысы мәлімделген жоқ.

Бұл материал басқа басылымдарда жариялау үшін бұрын мәлімделмеген және басқа басылымдардың қарауына ұсынылмаған. Осы жұмысты жүргізу кезінде сыртқы ұйымдар мен медициналық өкілдіктердің қаржыландыруы жасалған жоқ.

Қаржыландыру жүргізілмеді.

Авторлардың үлесі. Концептуализация – А.Г.К.; әдістеме – Т.З.А.; тексеру – А.Г.К.; жазу (түпкі қолжазба) – Амангелді Б.С.; жазу (шолу мен жөндеу) – Заманғазы М.Қ.

- Sokolovskii E.V. *Dermatovenerologiya (Dermatovenerology) [in Russian]. Uchebnoe posobie. 2017; 1: 687.*
4. *Plastic Surgery Key. Disorders of Cornification. Website. [Cited Jun 25, 2023]. Available from URL: <https://plasticsurgerykey.com/disorders-of-cornification/>*
5. Gullen S.I, Harris D.E., Carter C.H., Reed W.B. Congenital unilateral ich-thyosiform erythroderma. *Arch Derm (Chicago). 1969; 99(6): 724-729. [Crossref]*
6. Happle R, Koch H, Lenz W. The CHILD syndrome. *Eur J Pediatr. 1980; 134: 27-33. [Crossref]*
7. National Center for Advancing Translational Sciences. Genetic and Rare Diseases Information Center. Website. [Cited Jun 25, 2023]. Available from URL: <https://rarediseases.info.nih.gov/diseases/6039/child-syndrome>
8. Ramphul K, Kota V, Mejias S.G. Child Syndrome. Website. [Cited Jun 27, 2023]. Available from URL: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK507813/>
9. The portal for rare diseases and orphan drugs. CHILD syndrome. Website. [Cited Jun 27, 2023]. Available from URL: https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=GB&Expert=139
10. Муминов Т.А. Дерматологияның клиникалық атлас-дәрістері / Монография. - Алматы. - 2013. - Б. 243. [Google Scholar]
- Muminov T.A. *Dermatologianın klinikalyq atlas-daristeri (Clinical atlas-lectures of dermatology) [in Kazakh]. Monografiya. - Almaty. 2013; 243. [Google Scholar]*
11. Rare Disease Database. Ichthyosis, CHILD Syndrome. Website. [Cited Jun 27, 2023]. Available from URL: <https://rarediseases.org/rare-diseases/ichthyosis-child-syndrome/>

Односторонняя ихтиозиформная эритродермия является редкой клинической формой ихтиоза: Клинический случай

[Аскарова Г.К.](#)¹, [Тохтиева З.А.](#)², [Амангельды Б.С.](#)³, [Замангазы М.К.](#)⁴

¹ Профессор кафедры дерматовенерологии и фтизиатрии, Казахстанско-Российский медицинский университет, Алматы, Казахстан. E-mail: qkaskarova@mail.ru

² Врач-дерматовенеролог, Алматинский областной кожно-венерологический диспансер, Алматы, Казахстан. E-mail: zahida_kz@mail.ru

³ Резидент-дерматовенеролог, Казахстанско-Российский Медицинский Университет, Алматы, Казахстан. E-mail: balzhan.amangeldy@mail.ru

⁴ Резидент-дерматовенеролог, Казахстанско-Российский Медицинский Университет, Алматы, Казахстан. E-mail: zamangazy@bk.ru

Резюме

Врожденный ихтиоз – один из наследственных дерматозов, развивающихся вследствие нарушения процесса ороговения. Клиническое проявление ихтиоза характеризуется сухостью кожи при осмотре и шелушением разной степени чистоты. Врожденный ихтиоз можно отнести к одной из самых сложных и актуальных проблем в области дерматологии и педиатрии в связи с недостаточной изученностью патогенеза данной патологии, ее упорным течением, трудностью достижения положительных результатов лечения. Кроме того, несмотря на многие общие признаки, на основании клинической и гистологической картины различают типы ихтиоза: простой ихтиоз, рецессивный X-двойной ихтиоз, классический пластинчатый ихтиоз, буллезная и небуллезная врожденная ихтиозиформная эритродермия. При всех этих видах ихтиоза происходит нарушение клеточной кинетики и процесса их физиологического слущивания, что приводит к избыточному ороговению кожи в первичном проявлении. При ихтиозе наблюдается нарушение барьерной функции кожи, потеря воды между эпидермисом и неспособность кожи удерживать влагу.

В этой статье мы поделились пациентом с такими симптомами, у которого была диагностирована односторонняя ихтиозиформная эритродермия, одна из редких форм ихтиоза, встречающихся в нашей практике. Статья информативна для врачей общей практики, неонатологов, педиатров, дерматовенерологов и генетиков.

Ключевые слова: врожденный ихтиоз, односторонняя ихтиозиформная эритродермия, CHILD-синдром, гиперкератоз, шелушение, наследственность, биопсия.

A Rare Clinical Form of Ichthyosis is Unilateral Ichthyosiform Erythroderma: Clinical Case

[Gulsum Askarova](#)¹, [Zahidam Tokhtiyeva](#)², [Balzhan Amangeldy](#)³, [Marzhan Zamangazy](#)⁴

¹ Professor of the department of dermatovenerology and phthysiology, doctor of medical science, Kazakhstan-Russia Medical University, Almaty, Kazakhstan. E-mail: qkaskarova@mail.ru, ORCID:

² Dermatovenerologist, Almaty Regional Dermatology-Venereological Dispensary, Almaty, Kazakhstan. E-mail: zahida_kz@mail.ru

³ Resident-dermatovenerologist, Kazakhstan-Russian Medical University, Almaty, Kazakhstan. E-mail: balzhan.amangeldy@mail.ru

⁴ Resident-dermatovenerologist, Kazakhstan-Russian Medical University, Almaty, Kazakhstan. E-mail: zamangazy@bk.ru

Abstract

Congenital ichthyosis is one of the hereditary dermatoses that develop due to a violation of the keratinization process. The clinical manifestation of ichthyosis is characterized by dryness of the skin during physical examination and scaling of different degrees of clarity. Congenital ichthyosis can be classified as one of the most difficult and urgent problems in the field of dermatology and pediatrics due to the fact that the pathogenesis of this pathology is not fully studied, its persistent course, and the difficulty of achieving positive treatment results. In addition, despite many common features, types of ichthyosis are distinguished based on clinical and histological appearance: simple ichthyosis, recessive X-doubled ichthyosis, classic lamellar ichthyosis, bullous and non-bullous congenital ichthyosiform erythroderma. In all these types of ichthyosis, there is a violation of cellular kinetics and their physiological exfoliation process, resulting in excessive keratinization of the skin in the primary manifestation. During ichthyosis, there is a violation of the barrier function of the skin, loss of water between the epidermis and inability of the skin to retain moisture.

In this article, we have shared a patient with these symptoms who was diagnosed with unilateral ichthyosiform erythroderma, one of the rare forms of ichthyosis encountered in our practice. This article is informative for general practitioners, neonatologists, pediatricians, dermatovenerologists and geneticists.

Keywords: *congenital ichthyosis, unilateral ichthyosiform erythroderma, CHILD Syndrome, hyperkeratosis, scaling, heredity, biopsy.*