

*Кудина М.Д.*

## **СТРУКТУРА ЗАБОЛЕВАЕМОСТИ, ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ И ЛЕЧЕНИЯ ТЯЖЕЛЫХ ФОРМ ИХТИОЗА У ПАЦИЕНТОВ В РЕСПУБЛИКЕ БЕЛАРУСЬ**

*Научный руководитель: ассист. Яковлева С.В.*

*Кафедра кожных и венерических болезней*

*Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск*

**Актуальность.** Ихтиозы – гетерогенные заболевания, характеризующиеся генерализованным шелушением по типу гиперкератоза, обусловленным аномалиями дифференцировки клеток эпидермиса. При тяжелых формах ихтиоза пациентам, ввиду отсутствия этиопатогенетической терапии, требуется постоянное симптоматическое лечение. При неправильном уходе или его отсутствии клинические проявления ихтиоза усиливаются.

**Цель:** проанализировать структуру заболеваемости, особенности течения и лечения тяжелых форм ихтиоза в Республике Беларусь (РБ).

**Материалы и методы.** На базе учреждения здравоохранения «Минский городской клинический центр дерматовенерологии» проанализированы амбулаторные карты пациентов, проживающих в РБ, обратившихся в центр в период с 2017 по 2023 год с диагнозом ихтиоз. Тяжелые формы ихтиоза (ламеллярный; X-сцепленный; ихтиозиформная эритродермия Брока; ихтиоз плода) были выявлены у 25 пациентов. В ходе анализа оценивались пол, возраст, клинические проявления, особенности лечения и сроки постановки диагноза.

**Результаты и их обсуждение.** Среди пациентов с тяжелыми формами ихтиоза было 14 (56 %) мужчин и 11 (44%) женщин. В возрасте от 0 до 10 лет находились 5 (20%) пациентов, 11-20 лет – 11 (44%), 21-30 – 5 (20%), 31-40 – 2 (8%), 41-50 – 1 (4%), 51-60 – 1 (4%).

Среди тяжелых форм ламеллярный ихтиоз наблюдался у 11 (44%) пациентов, ихтиозиформная эритродермия Брока – у 6 (24%) пациентов, X-сцепленный ихтиоз – у 6 (24%) пациентов, ихтиоз плода – у 2 (8%) пациентов. Семейный характер заболевания прослеживался у 10 (40%) пациентов, у остальных 15 (60%) – заболевание развивалось *de novo* (впервые в семье, спонтанно). 7 (28%) пациентам диагноз был поставлен в течение первого года жизни, остальным 18 (72%) – после первого года жизни.

У 11 (100%) пациентов с ламеллярным ихтиозом наблюдались крупнопластинчатое шелушение кожи и коллодийноподобный гиперкератоз кожи ладоней и стоп; у 3 (27%) пациентов – эктропион; у 1 (9%) – диффузная алопеция. У 6 (100%) пациентов с X-сцепленным ихтиозом отмечались средних размеров темно-коричневые чешуйки, плотно прилегающие к коже; у 2 (33%) пациентов – патология нервной системы. У 6 (100%) пациентов с ихтиозиформной эритродермией Брока наблюдались крупнопластинчатые отслоения кожи, эрозии. У 2 (100%) пациентов с ихтиозом плода были выявлены: роговой панцирь при рождении, эктропион, жесткие серо-коричневые чешуи, участки беспорядочной эксфолиации, ороговение кожи ладоней, подошв, пальцев; у 1 (50%) – дефект кистей и стоп; у 1 (50%) – дефект ушных раковин. 15 (60%) пациентов с тяжелыми формами ихтиоза нуждались в системной терапии ретинола ацетатом.

**Выводы.** 1. Соотношение частоты заболеваемости тяжелыми формами ихтиоза среди женщин и мужчин в РБ составило 1:1,3. 2. Из тяжелых форм наиболее часто встречался ламеллярный ихтиоз (44%). 3. У значительной части пациентов с тяжелыми формами ихтиоза (40%) наблюдались семейные случаи заболевания, требующие медико-генетического консультирования при планировании детей. 4. У большей части пациентов (72%) диагноз был поставлен позже первого года жизни, что связано с трудностью диагностики данных форм ихтиоза и требует особого внимания со стороны педиатров и дерматологов. 5. Основным проявлением тяжелых форм ихтиоза вне зависимости от формы было средне- и крупнопластинчатое шелушение кожи. 6. Большая часть пациентов с тяжелыми формами ихтиоза (60%) нуждалась в системной терапии ретинола ацетатом.