Ўзбекистон Республикаси
Соғлиқни сақлаш вазирининг
2025 йил "15" сентябрдаги
287-сонли буйруғига
3-илова

ЎЗБЕКИСТОН РЕСПУБЛИКАСИ СОҒЛИҚНИ САҚЛАШ ВАЗИРЛИГИ
РЕСПУБЛИКА ИХТИСОСЛАШТИРИЛГАН ДЕРМАТОВЕНЕРОЛОГИЯ ВА КОСМЕТОЛОГИЯ ИЛМИЙ-АМАЛИЙ ТИББИЁТ МАРКАЗИ

«ИХТИОЗ» НОЗОЛОГИЯСИ БЎЙИЧА МИЛЛИЙ КЛИНИК ПРОТОКОЛЛАР

ТОШКЕНТ 2025

«ТАСДИҚЛАЙМАН»

ЎзР ССВ РИДВваКИАТМ

директори в.б.

Сабиров У.Ю.

_____

«____» _____ 2025йил.

«ИХТИОЗ» НОЗОЛОГИЯСИ БЎЙИЧА МИЛЛИЙ КЛИНИК ПРОТОКОЛЛАР

ТОШКЕНТ 2025

“ ИХТИОЗ” НОЗОЛОГИЯСИ БЎЙИЧА МИЛЛИЙ КЛИНИК ДИАГНОСТИКА ВА ДАВОЛАШ ПРОТОКОЛИ

Тошкент 2025

1. Кириш қисми

ХКТ-10/11 бўйича кодлар

ХКТ-10	ХКТ-11	
Q80.0	EC20.00	Оддий ихтиоз (вульгар, аутосом доминант, оддий ихтиоз)
Q80.1	EC20.01	Х хромосомага боғлиқ ихтиоз (Х-боғланган ихтиоз, қорайиш ихтиози)
Q80.2	EC20.02	Пластинкасимон ихтиоз (ламеляр ихтиоз, коллодий бола, қуруқ ихтиоформ эритродермия)
Q80.3	EC20.03	Брок туғма ихтиозиформ эритродермияси
Q80.4	EC20.02	Ҳомила ихтиози ("Арлекин" ҳомиласи, бачадон ичи ихтиози)
Q80.8	EC20.Y	Бошқа туғма ихтиоз (туғма буллоз бўлмаган ихтиозиформ эритродермия)
		https://mkb-10.com/index.php?pid=16587 https://icd.who.int/browse/2025-01/mms/ru#931401247

Протокол ишлаб чиқилиши ва қайта кўрилиши санаси: 2025 йил ва протоколни қайта кўриб чиқиш санаси 2028 й. ёки янги асосий далиллар пайдо бўлганда. Барча тақдим этилган тавсияларга киритилган ўзгартиришлар тегишли ҳужжатларда эълон қилинади.

Ушбу клиник протокол ва стандартни ишлаб чиқиш учун масъул муассаса:

Республика ихтисослаштирилган дерматовенерология ва косметология илмий-амалий тиббиёт маркази

Миллий клиник баённома ва стандартни яратишда ўз хиссаларини қўшди:

Жараённи ташкил этиш бўйича дерматовенерология йўналиши ишчи гуруҳи аъзолари:

1.	Сабиров У.Ю.	Марказ директори, т.ф.д., профессор	ЎзР ССВ “РИДВваКИАТМ”
2.	А.Б. Рахматов	Микозларни ўрганиш бўйича илмий лаборатория мудири, т.ф.д., профессор	ЎзР ССВ “РИДВваКИАТМ”
3.	М.К.Холдорбеков	Генодерматозлар бўлими мудири	ЎзР ССВ “РИДВваКИАТМ”
4.	Д.Б. Абдуллаев	Тери ва венерик касалликлари эпидемиологик ҳолатини ўрганиш бўйича илмий лабораторияси к.и.х., дерматовенеролог шифокор	ЎзР ССВ “РИДВваКИАТМ”

Тақризчилар:

1. **Мурашкин Н.Н.** - Россия Соғлиқни сақлаш вазирлигининг "Болалар саломатлиги миллий тиббий тадқиқот маркази" ФДАМ лазер жарроҳлиги гуруҳи билан дерматология бўлими бошлиғи, тиббиёт фанлари доктори, профессор;
2. **Мавлянова Шахноза Зокировна** - Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазирлиги РИДВваКИАТМ нинг Дерматозлар муаммоларини ўрганиш бўйича илмий лаборатория мудири, тиббиёт фанлари доктори, профессор.

Техник эксперт баҳо ва таҳрирлаш:

1. Иноятов Аваз Шавкатович – т.ф.д., директорнинг даволаш ишлари бўйича ўринбосари, клиника бош шифокори.

2. Джалилов Дилшод Сайфуллаевич - т.ф.н., илмий ишлар бўйича директор ўринбосари.

Мазкур клиник протокол ва стандарт Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазир ўринбосари Баситханова Э.И, Тиббий суғурта бошқармаси бошлиғи Ш. Алмарданов, клиник протоколлар ва стандартларни ишлаб чиқиш ва жорий этиш бўлими бошлиғи Ш.Р. Нуримова бошчилигида, клиник протоколлар ва стандартларни ишлаб чиқиш ва жорий этиш бўлими бош мутахассиси Г. Джумаева ва етакчи мутахассиси Н.Рахимовалар томонидан мутахассисларининг ташкилий ва услубий кўмагида ишлаб чиқилган.

Муҳокама протоколидан олинган сана ва рақам: ЎзР ССВ “РИДВваКИАТМ” Илмий Кенгашининг 24.04.2025 даги 4-сонли баённомасидан кўчирма

Протокол фойдаланувчилари:

1. Дерматовенеролог шифокорлар; дерматокосметологлар
2. Умумий амалиёт шифокорлари;
3. Педиатрлар;
4. Лаборатория шифокорлари;
5. Эпидемиолог шифокорлари;
6. Соғлиқни сақлаш ташкилотчилари;
7. Клиник фармакологлар;
8. Тиббиёт олий ўқув юртлари талабалари, клиник ординаторлари, магистрантлари, аспирантлари, ўқитувчилари;
9. Ушбу патология билан оғриган беморлар, уларнинг оила аъзолари ва уларга ғамхўрлик қилувчилар.

Ушбу протокол ихтиозни ташхислаш ва даволашнинг замонавий усулларини ҳамма жойда соғлиқни сақлаш амалиётига жорий этиш учун асосдир.

Ушбу нозология бўйича беморлар тоифаси: ихтиозга шубҳа қилинган беморлар ва ташхиси тасдиқланган шахслар текширувдан ўтказилади.

Далилларга асосланган тиббиётда далиллар даражаси шкаласи.
Диагностика усуллари учун далиллар даражасини баҳолаш шкаласи
(диагностик аралашувлар)

УДИД	Шарҳи
1	Референс усулидан фойдаланган тадқиқотларнинг тизимли кўриб чиқилиши ёки мета-таҳлил қўлланилиши билан рандомизирланган клиник тадқиқотларнинг тизимли кўриб чиқилиши.
2	Референс усулидан фойдаланган алоҳида тадқиқотлар ёки алоҳида рандомизирланган клиник тадқиқотлар ва мета-таҳлил қўлланилган рандомизирланган клиник тадқиқотлардан ташқари, ҳар қандай дизайндаги тадқиқотларнинг тизимли кўриб чиқилиши.
3	Референс усули бўлмаган назоратсиз тадқиқотлар ёки тадқиқ этилаётган усулдан мустақил бўлмаган референс усулидан фойдаланган тадқиқотлар ёки рандомизирланмаган қиёсий тадқиқотлар, шу жумладан когорт тадқиқотлари.

4	Қиёсий бўлмаган тадқиқотлар, клиник ҳолатнинг тавсифи.
5	Фақат таъсир механизмлари асослантирилган ёки мутахассисларнинг фикри мавжуд.

Профилактик, даволаш, реабилитацион аралашувлар учун далиллар ишонарлилиги даражаларини баҳолаш шкаласи

УДИД	Шарҳи
1	Мета-таҳлил қўлланган рандомизирланган клиник тадқиқотларнинг тизимли кўриб чиқилиши.
2	Алохида рандомизирланган клиник тадқиқотлар ва мета-таҳлил қўлланилган рандомизирланган клиник тадқиқотлардан ташқари, ҳар қандай дизайнга эга тадқиқотларнинг тизимли кўриб чиқилиши.
3	Рандомизирланмаган қиёсий тадқиқотлар, шу жумладан когорт тадқиқотлари.
4	Қиёсий бўлмаган тадқиқотлар, клиник ҳолат ёки ҳолатлар сериясининг тавсифи, "ҳолат-назорат" тадқиқотлари.
5	Фақат аралашувнинг таъсир механизмининг асослантирилиши (доклиник тадқиқотлар) ёки мутахассислар фикри мавжуд.

Профилактик, даволаш, реабилитацион аралашувлар учун тавсиялар ишонарлилиги даражалари (ТИД)ни баҳолаш шкаласи

УТИД	Шарҳи
A	Кучли тавсия (барча кўриб чиқилаётган самарадорлик мезонлари (натижалар) муҳим, барча тадқиқотлар юқори ёки қониқарли методологик сифатга эга, уларнинг натижалар бўйича хулосалари мувофиқ).
B	Шартли тавсия (барча кўриб чиқилаётган самарадорлик мезонлари (натижалар) муҳим эмас, барча тадқиқотлар юқори ёки қониқарли методологик сифатга эга эмас ва/ёки уларнинг натижалар бўйича хулосалари мувофиқ эмас).
C	Кучсиз тавсия (мусоаджали сифатдаги далиллар йўқ; барча кўриб чиқилаётган самарадорлик мезонлари (натижалар) аҳамиятсиз, барча тадқиқотлар паст методологик сифатга эга ва уларнинг қизиқарли натижалар бўйича хулосалари мувофиқ эмас).

Мундарижа

“ИХТИОЗ” НОЗОЛОГИЯСИ БЎЙИЧА МИЛЛИЙ КЛИНИК ДИАГНОСТИКА ВА ДАВОЛАШ ПРОТОКОЛИ.....4
“ИХТИОЗ” БЎЙИЧА ТИББИЙ АРАЛАШУВЛАРНИНГ МИЛЛИЙ КЛИНИК ПРОТОКОЛИ.....41
“ИХТИОЗ” КАСАЛЛИГИНИ ОЛДИНИ ОЛИШ ВА РЕАБИЛИТАЦИЯ ҚИЛИШ БЎЙИЧА МИЛЛИЙ КЛИНИК ПРОТОКОЛ.....47

Қисқартмалар рўйхати:

ИЛ	интерлейкин
ГИБП	Ген-муҳандислик биологик препаратлари
УФА	узун тўлқинли ультрабинафша нурланиш 320-400 нм
УФВ	280-320 нм ўрта тўлқинли ультрабинафша нурланиш (селектив фототерапия)
УФВ-311 терапияси	тўлқин узунлиги 311 нм бўлган тор полосали ўрта тўлқинли ультрабинафша терапия (ёки тор полосали (311 нм) ўрта тўлқинли терапия)
ФНО-альфа	альфа ўсма некрози омили
СИ	синдромал ихтиоз
Ig	иммуноглобулин
НСИ	синдромсиз ихтиоз
ИАШ	Ички аъзоларнинг шикастланиши
ИХЛА	Иммунохемилюминесцент
ИФлА	Иммунофлюоресцент таҳлил
ИФА	Иммунофермент таҳлил
ПЗР	Полимераза занжир реакцияси
ОИВ	Одам иммунитет танқислиги вируси
м/о	Мушак ичига
в/и	Вена ичига
т/о	Тери остига
ЖССТ	Жаҳон соғлиқни сақлаш ташкилоти
нм	нанометр
НИЛИ	паст интенсивликдаги лазер нурланиши

Асосий қисм.

Кириш

Ихтиозлар кератозларнинг энг кенг тарқалган шакли бўлиб, турли муаллифларнинг маълумотларига кўра, барча генодерматозлар шаклларининг 80-95% ни ташкил қилади. Ихтиозларнинг этиологияси ва патогенези тўғрисида аниқ бир фикр йўқ, хорижий ва маҳаллий тадқиқотчиларнинг адабиёт манбалари маълумотлари жуда қарама-қарши. Муаллифларнинг бир гуруҳи транскрипция жараёнининг бузилиши мумкинлигига моил бўлиб, бу ўз навбатида профлагрин (кератин филаментларини боғлайдиган кератогиалин гранулаларининг асосий оқсили) экспрессиясига таъсир қилади. Ихтиоз патогенезида кератинизатсиянинг бир нечта маркерлари иштирок этишини кўрсатадиган бошқа тадқиқотлар ҳам мавжуд:

Ихтиозлар герментатив мутацияларга эга бўлган генодерматозлар гуруҳига киради, уларнинг асосида профилагриннинг патологик ифодаси билан боғлиқ кератинизатсия жараёнларининг бузилиши ётади.

Тасниф

Ихтиозлар - терида балиқ тангачаларига ўхшаш тангачалар пайдо бўлишига олиб келадиган шохланиш жараёнларининг бузилиши билан генетик жиҳатдан аниқланган тери касалликларининг катта гуруҳи (ichthys - юнонча "балиқ").

Ихтиоз таснифи

Ихтиознинг ХКТ-10 таснифи

Q80.0 - оддий ихтиоз (вульгар, аутосом доминант, оддий ихтиоз)

Q80.1 - Х хромосомага боғлиқ ихтиоз (Х-боғланган ихтиоз, қорайиш ихтиози)

Q80.2 - пластинкасимон ихтиоз (ламеляр ихтиоз, коллодийли чақалоқ, қуруқ ихтиозсимон эритродермия)

Q80.3 - Брок туғма ихтиозиформ эритродермияси

Q80.4 - Ҳомила ихтиози ("Арлекин" ҳомиласи, ҳомила ичи ихтиози)

Q80.8 - Бошқа туғма ихтиоз (туғма буллоз бўлмаган ихтиозиформ эритродермия)

https://diseases.medelement.com/disease/ихтиоз-рекомендации-рф/15226

Касалликнинг клиник кўриниши. Вульгар ихтиозда клиник белгилар чақалоқлик даврида намоён бўлиб, кўпчилик беморларда 5 ёшга келиб тўлиқ намоён бўлади. Бироқ, клиник белгиларнинг оғирлиги баъзи одамларда енгил ксероздан тортиб, бошқаларда йирик ёпишган тангачалар ("калтакесак териси") гача ўзгариб туради. Баъзи беморларда касаллик белгилари ташхис қўйишдан қочиш учун етарлича енгил бўлса, кафт-товон юзасида ёриқлар бўлган гиперкератотик пилакчалар жиддий кўриниш бўлиб, агар тегишли аралашув ўтказилмаса, бармоқлар ва/ёки оёқ-қўлларнинг нейроваскуляр бутунлигига таҳдид солади. Гомозиготали кўринишлар оғир ифодаланган, оёқларда ва танада йирик, марказий ёпишган тангачалар мавжуд. Бундан ташқари, пўст ташлаш қишда кучаяди, ёзда ва нам иқлимда яна яхшиланади. FLG гени мутациясининг гомозиготали ташувчиларида филагрин экспрессиясининг тўлиқ йўқлиги кузатилади, бу вульгар ихтиоз белгиларининг сурункали мавжудлиги билан барқарор тери фенотипидир. 15 кишидан иборат оилани баҳоловчи тадқиқотда гетерозиготалар тўлиқ кириб бормаган юмшоқ фенотипни намойиш этдилар, гомозиготалар эса кенг тарқалган ва яққол пўст ташлаш ва яққол гиперлинеарликка эга бўлдилар. Гомозигота мутациялари бўлган беморларда трансепидермал сув йўқотилиши ҳам, эпидермисда дифференциал ифодаланган генлар сони ҳам юқори бўлади.

Вульгар ихтиознинг клиник кўриниши турлича бўлиши мумкин - кам сезиларли шакллардан тортиб, косметик нуқсонни келтириб чиқарадиган аниқ ўзгаришларгача. Касаллик эрта болалик даврида, одатда ҳаётнинг 3-ойидан кейин, баъзан кечроқ, 2-3 ёшда намоён бўлади. Касалликнинг асосий белгиси турли ўлчам ва рангдаги (оқиш рангдан кулранг-қора ранггача) тангачалар қатламлари кўринишидаги диффуз қипиқланишнинг турли даражада намоён бўлишидир. Қўл-оёқларнинг ёзувчи юзалари териси ҳаммадан кўра кўпроқ зарарланади, орқа ва қорин териси, бошнинг сочли қисми териси камроқ зарарланади. Қўл-оёқларнинг букувчи юзалари, юз, пешона ва лунж, тирсак ва тақим чуқурчалари териси зарарланмайди, баъзан бироз кепаксимон қипиқланиш кузатилиши мумкин. Болдир терисидаги тангачалар ҳар доим йирикроқ, бошқа жойларга қараганда тўқроқ, полигонал шаклга эга. Тана терисида, сонларда ўртача катталикдаги тангачалар бўлиши мумкин. Вульгар ихтиоз учун сон, елка, думба терисидаги соч фолликулалари оғзида жойлашган майда қуруқ тугунчалар

кўринишидаги фолликуляр кератоз характерлидир. Болаларда фолликуляр кератоз лунж терисида кузатилиши мумкин. Зарарланган ўчоқлар пайпаслганда "қиринди" синдроми аниқланади. Фолликуляр кератоз ўспиринлик даврида яққол намоён бўлади, 30-40 ёшларга келиб эса кўпчилик беморларда мугуз тиқинлар туша бошлайди ва терида нуқтали атрофия қолади. Кафтлар ва тагчармлар таъкидланган нақшли, терининг бурмаланганлиги ва дағаллашганлиги билан ажралиб туради, бу уларга кексалик кўринишини беради. Кератодермия бўлиши мумкин, лекин камдан-кам ҳолларда. Вульгар ихтиозда зарарланиш тирноқ ва сочларга таъсир қилади. Тирноқ пластинкалари синувчан бўлиб қолади, эркин четидан уваланиб кетади, баъзан онихолизис, онихогрифроз бошланади. Сочлар ингичкалашади, сийраклашади.

Тангачаларнинг турига қараб ихтиознинг бир неча шакллари фарқланади: оддий ихтиоз (тангачалар майда, бутун тери зарарланади); ялтироқ ихтиоз (тангачалар мозаика кўринишида жойлашади, кулранг-шаффоф); оқ ихтиоз (асбестсимон тангачалар); илонсимон ихтиоз (тангачалар йирик, кулранг-жигарранг).

Баъзи муаллифлар ксеродермияни вульгар ихтиознинг абортив варианти деб таъкидлайдилар, бу болдир, сон ва елканинг олд юзасида терининг озгина қуруқлиги ва ғадир-будурлиги билан кепакланишнинг йўқлиги билан тавсифланади. Клиник манзарани сон ва болдирнинг ташқи юзасида момиқ туклар мўртлигининг ошиши, қазғоқнинг мавжудлиги, шунингдек, қўлларнинг орқа томонида терининг "кексалик" бурмалари тўлдиради.

Вульгар ихтиоз учун аниқ мавсумийлик характерли бўлиб, одатда қиш мавсумида қуруқ ва совуқ ҳаво таъсирида оғирлашади. Ёзда иссиқ ва нам об-ҳавода, шунингдек, ёш ўтиши билан беморларнинг аҳволи яхшиланади.

Вульгар ихтиоз атопик дерматит, аллергик ринит, астма каби атопик бузилишлар билан чамбарчас боғлиқ. Атопик касаллик вульгар ихтиоз билан оғриган беморларнинг 33-70 фоизида кузатилади, уларнинг 50 фоиздан ортиғида атопик дерматит мавжуд. Қичишиш, аллергик риноконъюнктивит, гипогидроз, иссиқни кўтара олмаслик, тери тўсиғининг бузилиши туфайли такрорий инфекциялар бошқа кенг тарқалган касалликлардир. Вульгар ихтиоз, шунингдек, Х-боғланган ихтиоз, белбоғ темираткиси, кафт-товон кератодермияси каби ёндош касалликлар билан бирга келиши мумкин. Бироқ, вульгар ихтиоз ва юқорида кўрсатилган касалликларнинг бирортаси ўртасидаги боғлиқлик исботланмаган ва бу оддий тасодиф бўлиши мумкин.

Вульгар ихтиоз. Касаллик деярли ҳеч қачон туғилишдан бошланмайди ва одатда бола ҳаётининг биринчи йилида намоён бўлади, аммо генодерматоз кечроқ бошланиши мумкин. Денгизда ёз пайтида тошмалар тўлиқ йўқолгунча яхшиланиш кузатилади, совуқ ва қуруқ об-ҳавода кучаяди. Болалик даврида беморларда кўпинча атопик дерматит ва бошқа атопик касалликлар аниқланади. Балоғатга етиш давридан кейин симптомлар сусаяди. Кўпчилик ҳолларда вульгар ихтиоз биринчи даражали қариндошларда топилади.

Х хромосомага боғлиқ ихтиоз. Касалликнинг клиник белгилари бола туғилган заҳоти ёки ҳаётининг биринчи ойидаёқ кўзга ташланади. Дастлабки белгилари вульгар ихтиозга ўхшайди, аммо ёш ўтиши билан тангачалар дастлаб оч жигарранг, кейин эса тўқ жигаррангдан қора ранггача бўлади, бу тана ва бўйин қисмида энг кўп сезилади ("ифлос бўйин"). Ёш ўтиши билан симптоматика сусаймайди, мавсумий ўзгаришлар кам ифодаланган бўлади. Фақат эркак жинсидаги шахслар касалланади, аёллар нуқсонли геннинг гетерозиготали ташувчилари ҳисобланади. Шох парда хиралашиши, гипогенитализм ва крипторхизмнинг юқори частотаси қайд этилган.

Ламелляр (пластинкасимон) ихтиоз. Касалликнинг туғилишдан бошланиши, симптомлар икки вариантда намоён бўлади: коллоид ҳомила ёки эритродермия ва пўст ташлаш. Ёш улғайган сари

эритродермия ҳодисалари аста-секин йўқолиб боради, йирик пластинкасимон пўст ташлаш касалликнинг асосий белгисига айланади. Ёзда терлаш камайганлиги сабабли, беморлар ўзларини ёмон ҳис қилишади. Эктропион ва экслабион ҳаётининг дастлабки йилларида энг кўп намоён бўлади. Камдан-кам ҳолларда иккинчи даражали қариндошларда ламелляр ихтиозни аниқлаш мумкин.

Буллоз бўлмаган туғма ихтиозиформ эритродермия. Ламелляр ихтиоздаги каби касалликнинг бошланиши туғилишдан бошланади, белгилар икки вариантда намоён бўлади: коллодияли ҳомила ёки эритродермия. Ёш улғайиши билан эритродермия ҳодисалари аста-секин камайиб боради, катталарда фақат терининг очиқ жойларида қолади ва шамол, совуқ ва иссиқда кучаяди. Ҳаётининг биринчи ойларидан бошлаб пўст ташлаш майда пластинкали, эритема фонида, беморнинг бутун ҳаёти давомида ўзгаришсиз қолади. Ёз мавсумида терлаш ва эритродермия камайганлиги сабабли ўзини ёмон ҳис қилади. Эктропион ва экслабион бемор ҳаётининг биринчи йилларида энг кўп намоён бўлади. Камдан-кам ҳолларда туғма ихтиозиформ ихтиозни иккинчи даражали қариндошларда аниқлаш мумкин.

Туғма буллёз ихтиозиформ эритродермия.

Терининг мацерацияси кўринишидаги клиник белгилар туғилишдан бошлаб аниқланади, қуриб қолганда эритродермия фонида пўст ташлаш пайдо бўлади. Кам сонли бўшашган қопламали пуфакчалар ўз-ўзидан пайдо бўлиб, тезда тузалади ва бир мунча вақт давомида соғлом терини эслатувчи пўстлоқсиз жойларни қолдиради. Ёш ўтиши билан пўст ташлаш дастлаб ингичка, кейин қалин пўстлоқлар билан алмашинади, улар тизза ва тирсакларда концентрик тўпламлар ва бурмаларда дағал шохли қирраларни ҳосил қилади. Биринчи даражали қариндошларда ТЕЭнинг аниқланиши жуда кам учрайди. Касаллик қўзишининг мавсумийлиги кучсиз ифодаланган.

Эпидермолитик гиперкератоз - патогистологик симптомокомплекс бўлиб, унинг асосий кўринишлари базал қаватнинг тўғри структуравий тузилиши ва тиканаксимон қаватдаги ҳужайраларо бирикмаларнинг узилиши билан ҳужайра қаторлари интенсивлигининг бузилиши, ядролар пикнози ва цитоплазмада базофил киритмаларнинг мавжудлиги билан бирга келади; "гранулёз дегенерация" - турли ўлчам ва шаклдаги кератогиалин гранулалари сонининг кўпайиши билан донадор қатламнинг кенгайиши; шохсимон қатламнинг қалинлашиши (паракератоз элементлари билан компакт гиперкератоз. Эпидермолитик гиперкератоз кўплаб касалликларнинг морфологик асосини ташкил қилади, шу жумладан буллёз туғма ихтиозиформ эритродермия (БТИЭ) ва игнали ихтиоз (II).

Ҳозирги вақтда кафт ва товон териси шикастланмаган BIIE ва кафт ва товон шикастланиши билан бирга келадиган BIIE фарқланади, бу кафт-товон ва кафтсиз-товон турлари деб аталади. ТЕЭнинг турли клиник вариантларида ультраструктура даражасида гуруҳга хос белги бўлиб эпидермиснинг супрабазал қатламида тонофиламентларнинг гомогенизацияси ва қумоқланиши ҳисобланади. Клиник фенотипи жиҳатидан бир-бирига ўхшаб кетадиган игнасимон ихтиозда эпидермиснинг ички қавати ҳужайраларида перинуклеар тонофтламентлар пайдо бўлади. Илгари игнали ихтиоз БИЭнинг ультраструктурали кичик тури деб ҳисобланган. Яқинда тадқиқотлар бу ҳукмни рад этди. Маълумки, БИИЭда супрабазал қатламнинг мутант кератинлари - L1 ва L10 синтезланади, шу билан бирга, ушбу касаллик билан оғриган беморларда кафт ва товон териси шикастланмаган бўлса, K1 мутацияси, ёндош шикастланиш билан оғриган беморларда эса K10 мутацияси мавжуд. Ушбу оқсиллар синтезини кодловчи 12 ва 17 хромосомаларнинг тегишли ҳудудларидаги мутациялар хариталанган. Игнасимон ихтиоз билан оғриган шахсларнинг асосий популяциясининг Linkage таҳлили ҳозирги вақтда маълум бўлган BIIE ва бошқа касалликларнинг генетик маркерлари билан боғлиқлиги ҳақида ишончли далилларни тақдим этмади. Игнали ихтиоздаги тонофибриллаларнинг бундай жойлашуви 12 ва 17 типдаги хромосомалардаги кератин

генлари кластерлари билан боғлиқ эмас, балки кератин экспрессиясининг регулятор генлари билан боғлиқ деб тахмин қилинади. Е.К.Захарова ва ҳаммуал. (2000) игнали ихтиозга ўхшаш ноодатий клиник ва морфологик фенотипни кузатишган. Тонофиламентлардан перинуклеар қобиқларнинг супрабазал шаклланиши феномени умуман эпидермолитик гиперкератоз ва хусусан игнасимон гиперкератоз гуруҳида генетик гетерогенлик фойдасига гувоҳлик беради. Муаллифлар томонидан аниқланган ултраструктуравий оғишлар игнали ихтиоз билан тавсифланганлардан фарқ қилади ва эҳтимол игнали ихтиознинг янги варианти ёки унга ўхшаш комбинациядир.

Ҳомила ихтиози. Чақалоқ туғилганда (одатда, муддатидан олдин) унинг териси кулранг тусли зич қалқон билан қопланган бўлади, у қуриганда қораяди ва ёрилади, чуқур, яхши битмайдиган яралар очилади. Боланинг оғзи очиқ, қулоқлари, бурни, қўллари қаттиқ сиқилган, деформатсияланган, яққол эктропион, кўпинча ташқи эшитув йўллари ва буруннинг шохсимон массалар билан обтуратсияси. Овқатланиш, нафас олиш қийинлашган, ҳаракат чекланган. Болалар пневмония ва сепсисдан ҳаётининг биринчи ҳафталарида вафот этадилар. Омон қолганда клиник манзараси ламелляр ихтиозга ўхшаб кетади. Оилада касаллик ҳолатлари одатда аниқланмайди.

Диагностика усуллари, ёндашувлари ва процедуралари

Ташхис мезонлари: терининг тарқалган қуруқлиги ва пўст ташлаши, тангачалар шаклланиши ва қалинлашган жойлар ихтиозларнинг бутун гуруҳининг доимий белгилари ҳисобланади, аммо бунда турли шакллар ирсийланиш тури, клиник ўзгарувчанлиги ва организмнинг бошқа аъзолари ҳамда тизимларининг зарарланиши билан боғлиқ ўзига хос хусусиятларга эга.

Вульгар ихтиоз - касаллик деярли ҳеч қачон туғилишдан бошланмайди, одатда ҳаётнинг биринчи йилида, лекин кейинроқ бошланиши ҳам мумкин. Яхшиланиш ёз мавсумида, айниқса денгизда тошмалар тўлиқ йўқолгунча кузатилади, тери жараёнининг кучайиши совуқ ва қуруқ об-ҳавода содир бўлади. Болалик даврида беморларда кўпинча атопик дерматит ва бошқа атопик касалликлар аниқланади. Балоғатга етиш давридан кейин вульгар ихтиоз симптоматикаси сусаяди. Кўпчилик ҳолларда вульгар ихтиоз I даражали қариндошларда топилади.

Х-боғланган ихтиоз - касалликнинг клиник белгилари туғилгандан сўнг дарҳол ёки ҳаётнинг биринчи ойида сезиларли бўлади. Дастлабки белгилари вульгар ихтиозга ўхшайди, аммо ёш ўтиши билан тангачалар дастлаб оч жигарранг, кейин эса тўқ жигаррангдан қора ранггача бўлади, бу тана ва бўйин қисмида энг кўп сезилади ("ифлос бўйин"). Ёш ўтиши билан симптоматика сусаймайди, мавсумий ўзгаришлар кам ифодаланган бўлади. Фақат эркак жинсидаги шахслар касалланади, аёллар нуқсонли геннинг гетерозиготали ташувчилари ҳисобланади. Шох парда юпқалашиши, гипогенитализм ва крипторхизм частотаси ортади.

Ламелляр ихтиоз - касалликнинг туғилишдан бошланиши, аломатлар икки вариантда намоён бўлади: коллоид ҳомила ёки пўст ташлаш билан эритродермия. Ёш улғайган сари эритродермия ҳодисалари аста-секин йўқолиб боради, йирик пластинкасимон пўст ташлаш касалликнинг доминант симптоми бўлиб қолади. Ёзда терлаш камайганлиги сабабли, беморлар ўзларини ёмон ҳис қилишади. Эктропион ва экслабион бола ҳаётининг биринчи йилларида энг кўп намоён бўлади. Камдан-кам ҳолларда II даражали қариндошларда ламелляр ихтиозни аниқлашга муваффақ бўлинади.

Нобуллёз туғма ихтиоз шаклидаги эритродермия (НТИЭ) - ламелляр ихтиоздаги каби, касалликнинг бошланиши туғилишдан бошланади, симптомлар икки вариантда намоён бўлади: коллоид ҳомила ёки эритродермия. Ёш улғайиши билан эритродермия ҳодисалари аста-секин камайиб боради, катталарда фақат тери қопламининг очиқ жойларида қолади ва шамол, совуқ ва иссиқда кучаяди. Ҳаётининг дастлабки ойларидан бошлаб пўст ташлаши майда пластинкали, эритема фонида

бутун умри давомида ўзгармайди. Ёзда терлашнинг камайиши ва эритродермия туфайли аҳвол оғирлашади. Эктропион ва экслабюон бола ҳаётининг дастлабки йилларида яққол намоён бўлади. Нурли редиксда II даражали қариндошларда HBE ни аниқлаш мумкин.

Туғма буллёз ихтиозиформ эритродермия (ТБИЭ) - тери мацерацияси кўринишидаги клиник белгилар туғилишдан бошлаб аниқланади, қуритилганда эритродермия фонида қипиқланиш пайдо бўлади. Кам сонли бўшашган қопқоқли пуфакчалар ўз-ўзидан пайдо бўлиб, тезда тузалади ва бир мунча вақт давомида соғлом терини эслатувчи пўстлоқсиз жойларни қолдиради. Ёш улғайган сари пўст ташлаш аввал ингичка, кейин қалин пўстлоқлар билан алмашинади, улар тизза ва тирсакларда концентрик тўпламлар ва тери бурмаларида дағал шохсимон қирраларни ҳосил қилади. I даражали қариндошларда ТЕЭ мавжудлиги камдан-кам ҳолларда аниқланади. Касаллик қўзишининг мавсумийлиги кучсиз ифодаланган.

Ҳомила ихтиози - туғилганда (одатда муддатидан олдин) боланинг териси кулранг рангдаги зич қалқон билан қопланган бўлиб, қуритилганда қорайди ва ёрилади, чуқур, яхши битмайдиган яралар очилади. Боланинг оғзи очиқ, қулоқлари, бурни, қўллари қаттиқ сиқилган, деформатсияланган, яққол эктропион, кўпинча ташқи эшитув йўллари ва бурунниг шохсимон массалар билан обтуратсияси. Овқатланиш, нафас олиш қийинлашган, ҳаракат чекланган. Болалар пневмония ва сепсисдан ҳаётининг биринчи ҳафталарида нобуд бўладилар. Омон қолганда клиник манзара ламелляр ихтиозга ўхшаб кетади. Оилада касаллик ҳолатлари одатда аниқланмайди.

Мажбурий мезонлар:

- аутосом-доминант ёки аутосом-ретсессив ўтиш йўли;

- туғилгандан бошлаб ёки яқин бир неча ҳафта ичида касалликнинг бошланиши;

- касалликнинг дастлабки кўринишларидан бири эритема (эритродермия) ҳисобланади;

- ихтиознинг барча шакллари оч ёки тўқ жигарранг тусга эга бўлган майда ва/ёки йирик пластинкасимон қипиқланиш билан кечади;

- аксарият ҳолларда тошмаларнинг табиати беморнинг ёшига қараб ўзгармайди;

- фақат вульгар ихтиозда терининг қуруқлашиши билан тери жараёнини яхшилаш мумкин;

- ektropion ва ekslabion кўринишидаги белгилар ихтиознинг турли шаклларининг ташриф қоғози ҳисобланади;

- синдромли ихтиознинг мавжудлиги, одатда, организмнинг турли аъзолари ва тизимларининг жиддий бузилишларига, ҳатто ўлимга олиб келади;

- касалликнинг фақат ўғил болаларда бўлиши Х-боғланган ихтиоз учун хосдир, бунда қизлар кўринишдан соғлом бўлиб қолади, аммо ушбу генодерматознинг гетерозигот генини ташувчилар ҳисобланади.

Қўшимча мезонлар:

- бўй ва вазн, тана вазни индексини ўлчаш, соч ва тирноқлар, лимфа тугунлари ҳолатини баҳолаш, скелет аномалиялари, қулоқ супраси деформатсиялари, тери инфекцияси белгиларини аниқлаш, янги туғилган чақалоқларда ҳароратни назорат қилиш, кундалик тарозида тортиш тавсия этилади.

Лаборатория текширувлари:

C5	Умумий ҳолатни баҳолаш, тизимли терапия, фототерапияга қарши кўрсатма бўлган касалликлар ва ҳолатларни ташхислаш, ўтказилаётган даволаш хавфсизлигини назорат қилиш учун кенгайтирилган умумий клиник қон таҳлили тавсия этилади.

C5	умумий ҳолатни баҳолаш, тизимли терапияга, фототерапияга қарши кўрсатма бўлган касалликлар ва ҳолатларни ташхислаш, ўтказилаётган даволаш хавфсизлигини назорат қилиш учун: қон таҳлили биокимёвий умумий терапевтик: умумий оқсил, глюкоза, креатинин, сийдик кислотаси, мочевина, умумий билирубин, холестерин, триглитсеридлар, натрий, калий, умумий магний, аланинаминотрансфераза, аспартатаминотрансфераза, ишқорий фосфатаза, қондаги гамма-глутамилтрансфераза

C5	тизимли терапия, фототерапия, ўтказилаётган даволаш хавфсизлигини назорат қилиш учун қарши кўрсатма бўлган касалликлар ва ҳолатларни ташхислаш учун: сийдикнинг умумий (клиник) таҳлили

C5	тизимли терапия, фототерапия, ўтказилаётган даволаш хавфсизлигини назорат қилиш учун қарши кўрсатма бўлган касалликлар ва ҳолатларни ташхислаш учун: нажаснинг умумий (клиник) таҳлили

C5	тизимли терапияга қарши кўрсатмаларни аниқлаш ва биологик препаратлар билан тизимли терапия хавфсизлигини назорат қилиш учун қонда гепатит Б вирусининг (Hepatitis B virus) юзаки антигенига (HBsAg) қарши антитаначаларни аниқлаш

C5	тизимли терапияга қарши кўрсатмаларни аниқлаш ва биологик препаратлар билан тизимли терапия хавфсизлигини назорат қилиш учун қонда одам иммунитет танқислиги вируси ОИВни аниқлаш

C5	ихтиоз билан оғриган аёл беморларга тизимли терапияга қарши кўрсатмаларни аниқлаш ва селектив иммунодепрессантлар билан тизимли терапия хавфсизлигини назорат қилиш учун сийдикни хорионик гонадотропинга текшириш.

Изоҳлар: Ҳомиладорлик даврида биологик препаратларни қўллаш мумкин эмас. Шу муносабат билан даволашни бошлашдан олдин фертил ёшдаги аёллар ҳомиладорлик тестининг салбий натижасини олишлари керак, уни ўтказиш пайтида ва у тугаганидан кейин камида 6 ой давомида фертил ёшдаги аёллар ишончли контрацепция усулларидан фойдаланишлари керак.

C5	Ихтиоз ташхисини қўйиш учун йетарли ташхис мезонлари бўлмаган тақдирда, беморларга қондаги умумий иммуноглобулин Э даражасини текшириш тавсия этилади [20]. Изоҳлар: қон зардобида умумий ИгЕ миқдорининг ошиши ихтиоз ва Нетертон синдромининг қўшимча диагностик мезони ҳисобланади.

C5	Беморда бошқа тери касалликлари билан умумий бўлган клиник белгилар мавжуд бўлса, қиёсий ташхис қўйиш учун терининг биопсия (жарроҳлик) материалини гистологик текшириш тавсия этилади.

C5	беморнинг клиник ҳолатини баҳолаш ва тизимли терапия хавфсизлигини назорат қилиш учун: яширин қон учун ал

C5	Ихтиоз билан оғриган беморнинг аҳволини ҳар томонлама баҳолаш, яширин иммунитет бузилишларини аниқлаш ва даволаш ёндашувини оптималлаштириш учун: • Иммунологик тадқиқотлар • ИФА, ИХЛА ва ИФлА усуллари билан антитаналарни текшириш -диагностика
C5	ихтиозга ўхшаш тери белгилари билан кечиши мумкин бўлган эҳтимолий аутоиммун касалликларни истисно қилиш ёки ихтиозни аутоиммун патология билан биргаликда ташхислаш учун: Антитаначалар (АНА, ҳужайра ядроларига қарши антитаначалар) таҳлили
C5	яллиғланиш жараёнини баҳолаш, инфекцияни аниқлаш, бошқа касалликлардан фарқлаш ва бемор ҳолатини кузатиш учун, айниқса ихтиознинг мураккаб ёки асоратланган шаклларида: С-реактив оқсил, ревмосинама
C5	юзага келиши мумкин бўлган танқисликни аниқлаш, тери ҳолатига таъсирини баҳолаш ва беморнинг умумий аҳволини яхшилаш мақсадида даволашни тўғрилаш учун: Д витамини даражасини таҳлил қилиш
C5	беморнинг аҳволини назорат қилиш, даволашнинг организмга таъсирини баҳолаш, асоратларнинг олдини олиш ва электролитлар мувозанатини бузиши мумкин бўлган ёндош касалликларни аниқлаш учун: қоннинг клиник таҳлили ва электролитларни аниқлаш
C5	Ихтиоз белгиларини кучайтирувчи омил сифатида паразитар инвазияни истисно қилиш учун гельминтоз таҳлили комплекс текширувнинг бир қисми сифатида тайинланиши мумкин.
C5	гормонал текширувлар ихтиознинг клиник кечишининг ривожланиши ёки оғирлашишида роль ўйнаши мумкин бўлган эндокрин дисбалансларни аниқлаш учун ўтказилади.
C5	Кератинизатсия жараёнларига таъсир қилиши ва терининг қуруқлиги ҳамда пўст ташлашини кучайтириши мумкин бўлган липид алмашинуви бузилишларини баҳолаш учун: липид спектрини таҳлил қилиш
C5	Аллергик касалликлар - озиқ-овқат аллергияси, аллергик ринит, бронхиал астма, шунингдек, аллергенлар билан алоқада бўлганда касалликнинг кучайишини кўрсатган ҳолда оилавий ва/ёки шахсий анамнези бўлган ихтиоз ва Нетертон синдроми бўлган беморларга аллергологик текширув ўтказиш тавсия этилади.
C5	Ичак микробиотасини аниқлаш - касалликнинг оғир ёки мураккаб шаклларида тери ҳолатига, тизимли яллиғланиш даражасига ва липидлар алмашинувига таъсир қилувчи мумкин бўлган дисбиотик ўзгаришларни аниқлаш мақсадида.
C5	Ихтиоз билан оғриган беморларда тери микробиомаси ҳолатини баҳолаш учун терининг микробиологик текширувлари (культурал) тавсия этилади. Текширишларни бактериологик лабораторияда врач-лаборант ва махсус ўқитилган медицина ҳамшираси олиб боради. Ихтиоз билан оғриган беморларда зарарланиш

	ўчоқлари тери тангачаларининг културал текширувлари ўтказилиб, микроорганизм тури ва микробланиш хусусияти, антибактериал препаратларга сезувчанлиги аниқланади.

C5	Имхтиоз билан оғриган беморларда организм биосубстратларининг микологик текширувлари тавсия этилади. Тадқиқотларни микологик лабораторияда шифокор-лаборант ва махсус тайёргарликдан ўтган ҳамшира олиб боради. Ихтиоз билан оғриган беморларда биосубстратларнинг (тери тангачалари, оғиз бўшлиғи шиллиқ қаватлари, нажас) микроскопик ва културал текширувлари ўтказилиб, микроорганизм тури ва уруғланиш хусусияти, антимикотик препаратларга сезгирлиги аниқланади.

https://diseases.medelement.com/disease/ихтиоз-рекомендации-рф/15226
https://www.researchgate.net/publication/320238352_S1_guidelines_for_the_diagnosis_and_treatment_of_ichthyoses_-_update#:~:text=Ichthyoses%20are%20a%20group%20of,The

Инструментал тадқиқотлар:

C4	Корнеометрия - мугуз қаватдаги намлик миқдорини аниқлаш.

C4	Тизимли терапияга қарши кўрсатмаларни аниқлаш, физиотерапия ва тизимли терапия хавфсизлигини назорат қилиш учун ички аъзоларнинг ультратовуш текшируви тавсия этилади.

C5	узун найсимон суяклар рентгенографияси - ретиноидлар билан узоқ вақт даволашда диффуз гиперостозни истисно қилиш учун.

https://diseases.medelement.com/disease/ихтиоз-рекомендации-рф/15226
https://www.researchgate.net/publication/320238352_S1_guidelines_for_the_diagnosis_and_treatment_of_ichthyoses_-_update#:~:text=Ichthyoses%20are%20a%20group%20of,The

Мутахассислар маслаҳати учун кўрсатмалар

C6	Аллергологик текширув ўтказиш, элиминация парҳезини тайинлаш, сабабчи аллергенларни аниқлаш, терапияни танлаш ва тузатиш, ҳамроҳ аллергик касалликларни ташхислаш, беморни ўқитиш ва респиратор аллергия ривожланишининг олдини олиш учун аллерголог билан маслаҳатлашиш тавсия этилади.

C6	Индивидуал овқатланиш рационини тузиш ва тузатиш учун диетолог билан маслаҳатлашиш тавсия этилади.

C6	Ўчоқларни аниқлаш ва тозалаш учун оториноларинголог маслаҳати тавсия этилди сурункали инфекция, эрта ташхис қўйиш ва аллергик ринит белгиларини ўз вақтида бартараф этиш.

C6	Ёндош касалликлар мавжуд бўлса, офтальмолог маслаҳати тавсия этилади

С6	Ёндош касалликлар мавжуд бўлса, гастроэнтеролог маслаҳати тавсия этилади

С6	Кучли қичишиш, хулқ-атвор бузилишлари, айниқса синдромли ихтиоз учун психоневролог маслаҳати тавсия этилади.

С6	Тиббий психолог/психотерапевт маслаҳати психотерапевтик даволаш, релаксация техникасини ўргатиш, стрессни камайтириш ва хатти-ҳаракатларни ўзгартириш учун тавсия этилади.

С6	Ёндош касалликларни аниқлаш ва даволаш учун терапевт билан маслаҳатлашиш тавсия этилади

С6	Ёндош касалликларни аниқлаш ва даволаш учун педиатр маслаҳати тавсия этилади.

С6	Касалликнинг ирсий табиатини аниқлаш учун генетика маслаҳати тавсия этилди

https://diseases.medelement.com/disease/ихтиоз-рекомендации-рф/15226
https://www.researchgate.net/publication/320238352_S1_guidelines_for_the_diagnosis_and_treatment_of_ichthyoses_-_update#:~:text=Ichthyoses%20are%20a%20group%20of,The

Дифференциал ташхис:

Диагноз	**Дифференциал диагностика учун асос**
Себореяли дерматит	Терининг себореяли соҳаларида эритематоз ўчоқлар, юзасида ёғли ифлос сарғиш тангачалар.
Лейнер эритродермияси	Кўп миқдорда пўст ташлаш билан диффуз эритема, диарея, ёмон вазн ортиши. Кучсиз қичишиш.
Йўргак дерматити	оралиқ, думба терисида - эритема, шиш, уртикариялар, везикулалар. Кучсиз қичишиш.
Жибер пушти темираткиси	Бўйин терисида, танада пушти рангли, периферик ўсган доғлар, каттароқлари "медальонлар"ни эслатади. Энг катта "оналик пилакчаси."
Рубромикоз	Катталарда тарқалган характерга эга бўлиб, кўп миқдорда майда пластинкасимон пўст ташлаш кузатилади, микологик текширувда Trichophyton rubrum патоген замбуруғларини аниқлаш мумкин.
Туғма буллёз эпидермолиз	Жароҳатланган жойда пуфакчалар ҳосил бўлади. Клиник шаклларнинг мавжудлиги: оддий, чегара, дистрофик, Киндлер синдроми генодерматознинг клиник кечишининг ўзига хос хусусиятларини белгилайди.

Атопик дерматит	Касаллик бола ҳаётининг биринчи ойларидан бошланади. Эритематоз ўчоқлар пайдо бўлади, кўпинча намланиш ҳодисалари кузатилади. Ташхис қўйишда асосий ва ёрдамчи мезонларнинг мавжудлигига муҳим аҳамият берилади. ИгЕ ни ИФА усулида аниқлашнинг аҳамияти аниқланмоқда. Атопик дерматитнинг клиник кечишида ёшга алоқадор ўзига хос хусусиятлар борки, булар ўзгариб туради ва пировард натижада терида лихенизация ўчоқлари пайдо бўлиши билан ифодаланади.
Псориаз	кўпинча ўсмирлик ёки балоғат ёшида намоён бўлади, болалар псориази ҳам бўлиши мумкин, аммо камроқ ҳолларда, асосан ёзувчи юзалар (тирсаклар, тиззалар), бел, бошнинг сочли қисми, тирноқларга таъсир қилиши мумкин, кумуш-оқ тангачалар билан қопланган аниқ чегараланган папулалар ва пилакчалар хосдир. Тошмалар симметрик бўлиши мумкин ва қичишиш ҳар доим ҳам асосий белги эмас. Тангачалар олиб ташлангандан сўнг нуқтали қон кетиши кузатилиши мумкин (Ауспитз симптоми).
Дюринг герпетиформ дерматити	Глютен ва селиакияга юқори сезувчанлик. Терида гиперемия фонида гуруҳланишга моил бўлган майда таранг пуфакчалар пайдо бўлади. Кучли қичишиш
Эрта босқичларда Т-ҳужайрали лимфома	Лимфоид тўқиманинг хавфли ўсмаси. Дастлабки босқичларда асосан тана ва қўл-оёқ терисида ёркин пушти рангдаги доғ, шиш, пўст ташлаш кузатилади, пилакчалар ва тугунлар ҳосил бўлади.
Триптофан алмашинувининг ирсий бузилиши	Ирсий касаллик. Юз, тана, оёқ-қўлларнинг ёзувчи юзаларида, думба терисида гиперемия, шиш, везикулалар, экссудация, пўстлоқлар, папулалар, экскориациялар, лихенификатсия кузатилади.
Вискотт-Олдрич синдроми	Ирсий Х-боғланган касаллик. Бадан терисида эритематоз-сквамоз тошмалар, экскориациялар, экссудациялар кўзга ташланади.
https://diseases.medelement.com/disease/ихтиоз-rekomendatsii-rf/15226	

Дифференциал диагностика учун асос

Касаллик туғилгандан бошланади, майда ва йирик пластинкасимон қипиқланиш, тангачалар тери юзасига жуда зич ёпишган бўлиб, қўнғир тусда бўлади. Аксарият ҳолларда (80-85%) бу вульгар ихтиоз бўлиб, у йиллар давомида тошмаларнинг регрессиясига моил бўлади. Ихтиознинг оғир шакллари (чизиқли, игнасимон ва б.) бола туғилиши билан коллоид ҳомила ёки Арлекин ҳомиласи кўринишида бошланади ва бу шакллар бола ҳаётининг яқин ойларида ўлим билан тугайди.

Консерватив даволаш

Ихтиозлар - умр бўйи давом этадиган касалликлар бўлиб, даволаш усуллари ҳозиргача ишлаб чиқилмаган, аммо симптомларни енгиллаштириш усуллари мавжуд. Кундалик ташқи муолажа терининг мақбул ҳолатига эришиш ва уни сақлаб қолишнинг асоси бўлиб, у тери пўст ташлашини, қичишишини камайтиришга, терининг ташқи кўринишини яхшилашга ёрдам беради ва вақти-вақти

билан тизимли терапияни тайинлаш вақтинчалик ёмонлашувни енгишга ёрдам беради (бу вақтда ташқи муолажа тўхтатилмайди). Даволашни тайинлашда боланинг ёши (ёш болаларда тери анча юпқа ва ўтказувчан), ташхис ва шикастланишнинг оғирлиги (сезиларли гиперкератозда кератолитик воситаларга устунлик берилади, ксерозда эмолентлар етарли, эрозия ва ёриқларнинг мавжудлиги кўпинча микробларга қарши терапия тайинлашни талаб қилади), шунингдек, бутун тери қопламига ёки алоҳида жойларга ташқи препаратларни қўллаш зарурати ҳисобга олиниши керак (фаол моддаларнинг сўрилиш имкониятини ҳисобга олиш керак). Ихтиознинг баъзи шаклларида яққол яллиғланишга қарамай, ташқи ва тизимли воситалар (ароматик ретиноидлар) қўлланилмайди, чунки узоқ муддатли терапияда ножўя таъсирлар хавфи жуда юқори.

Жадвал-1

Асосий дори воситаларининг рўйхати (100% қўлланиш эҳтимолига эга):

Фармакотерапевтик гуруҳ	**Дори воситасининг МҲҲ**	**Қўллаш усули**	**Исботланганлик даражаси**
Витаминлар	Ретинол	Оддий ихтиоз Суткасига ҳар кг тана вазнига 3500-6000 ТБ дан 7-8 ҳафта давомида ичилади, кейинчалик доза 2 марта камайтирилади. 1-4 ойдан кейин такрорий терапия курсларини ўтказиш мумкин. Х хромосомага боғлиқ ихтиоз. 8 ҳафта давомида кунига ҳар кг тана вазнига 6000-8000 ХБ оғиз орқали Сиртга (малҳам). Зарарланган тери соҳаларига кунига 2 маҳал, эрта тонгда ва кечқурун юпқа қилиб суртилади.	D https://diseases.medelement.com/disease/ихтиоз-рекомендации-рф/15226
Витаминлар	Ретинол палмитат	овқатдан кейин эрта тонгда ва кечқурун кунига 50000-100000 МЕ дан ичиш учун	D https://diseases.medelement.com/disease/ихтиоз-рекомендации-рф/15226
Витаминлар	Ретинол ацетат	эрта тонгда ва кечқурун овқатдан кейин ичиш катталар учун кунига 50000-100000 МЕ ретинол	D https://diseases.medelement.com/disease/ихтиоз-

		ацетат ва болалар учун 5000-10000-20000 МЕ	рекомендации-рф/15226
Витаминлар	Токоферол	капсула ичига 200 мг: катталарга кунига 1-2 капсуладан, 1-2 ҳафта давомида. Сиртга (малҳам). Зарарланган тери соҳаларига кунига 2 маҳал, эрта тонгда ва кечқурун юпқа қилиб суртилади.	D https://diseases.medelement.com/disease/ихтиоз-рекомендации-рф/15226
Антиоксидантлар	Альфа-липой кислотаси	катталарга кунига 600 мг дозада камида 30 дақиқа давомида томчилатиб қуйиш. катталар ва 14 ёшдан катта болаларга овқатдан олдин кунига 1 марта 1 капсуладан ичиш учун буюрилади. Қабул давомийлиги - камида 1 ой	B https://mediqlab.com/drugs/9572129b-5f56-4179-a69b-57ffa37dfe3a
Антиоксидантлар	Альфа-токоферол ацетат	кунига 50-100 мг дозада овқатдан кейин ичиш учун (қабул қилиш давомийлиги - 20-40 кун)	B https://www.lekhim.ua/ru/alfa-tokoferola-acetat-vitamin-e_dose-50-mgml-po-20-ml-no-1
Антиоксидантлар	глиадин билан ҳимояланган супероксиддисмутаза	овқатдан 30 дақиқа олдин ичилади дастлабки 3 ойда 2 х 2 марта, кейинги 3 ой давомида 1 х 1 марта	B https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/jdv.17331
Антиоксидантлар	Этилметилгидроксипиридин суксинат	ичишга - 0,25-0,5 г/сут 2-3 қабулда; максимал суткалик доза - 0,6-0,8 г. М/о ёки в/и (оқим билан ёки томчилаб) юборилганда бир марталик доза 50-400 мг,	B https://mediqlab.com/drugs/1c923058-3229-49d9-87c7-4c944cdb719d

		максимал суткалик доза - 1200 мг.	
Кератолитик воситалар	Мочевина (10-15-20-30-40-50%)(карбамид, urea)	Сиртқи воситалардаги мочевина концентрацияси қўлланиш соҳаси ва клиник кўринишига қараб ўзгаради. Препаратлар самарадорлигини ошириш учун олдиндан тозаланган ва иложи борича намланган терига суртилади.	A https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/dth.12690
Кератолитик воситалар	Альфа-гидроксикислота	Сиртқи воситаларда гликол кислотасининг концентрацияси қўлланиш соҳаси ва клиник кўринишига қараб ўзгаради. Препаратлар кечқурун суртилади.	B https://jamanetwork.com/journals/jamadermatology/article-abstract/2701621
Кератолитик воситалар	Гликол кислотаси	Сиртқи воситаларда гликол кислотасининг концентрацияси қўлланиш соҳаси ва клиник кўринишига қараб ўзгаради. Препаратлар кечқурун суртилади.	B https://jamanetwork.com/journals/jamadermatology/article-abstract/2701621
Кератолитик воситалар	Салитсил кислотаси	Ташқи препаратлар таркибидаги салитсил кислотасининг концентрацияси ва шакли қўлланиш соҳаси ва касаллик хусусиятларини ҳисобга олган ҳолда танланади. Восита тоза терига суртилади.	D https://diseases.medelement.com/disease/ихтиоз-рекомендации-рф/15226
Дерматотроп воситалар	Глицерин	Тери ва шиллиқ қаватларнинг зарарланган жойлари заруратга қараб суртилади	B https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1468-3083.2011.04304.x
Дерматотроп воситалар	Парафинли эмолентлар	Терининг зарарланган жойларига кунига 1-2 марта ёки зарур бўлса, тез-тез юпқа крем қатлами суртилади.	B https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1468-3083.2011.04304.x

Дерматотроп воситалар	Таркибида глитсерол бўлган эмолентлар	Терининг зарарланган жойларига кунига 1-2 марта ёки зарур бўлса, тез-тез юпқа крем қатлами суртилади.	B https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22118417/
Дерматотроп воситалар	Таркибида ланолин бўлган эмолентлар	Терининг зарарланган жойларига кунига 1-2 марта ёки зарур бўлса, тез-тез юпқа крем қатлами суртилади.	B https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22118417/
Дерматотроп воситалар	Аллантоин сақловчи эмолентлар	Терининг зарарланган жойларига кунига 1-2 марта ёки зарур бўлса, тез-тез юпқа крем қатлами суртилади.	B https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22118417/
Дерматотроп воситалар	Декспантенол	Терининг зарарланган жойларига кунига 1-2 марта ёки зарур бўлса, тез-тез юпқа крем қатлами суртилади. Конюнктивал: зарарланган кўзнинг пастки конъюнктивал халтасига 1 томчидан кунига 4 марта, шунингдек, ухлашдан олдин 1 томчидан томизилади.	B https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12113650/
Дерматотроп воситалар	Рух суртмаси	Малҳамни терининг зарарланган жойларига кунига 2-3 марта юпқа қилиб суртиш керак.	B https://omnidoctor.ru/upload/iblock/3fc/3fcd37cb7a5c19dd494cab9de59b2633.pdf#:~:text=treatment,ichthyosis%2C%20inpatient%20treatment%20of%20ichthyosis
Дерматотроп воситалар	Вазелин	Олдиндан тозаланган терига оз миқдорда суртилади.	B https://www.aad.org/public/diseases/a-z/ichthyosis-vulgaris-treatment#:~:text=There%20is%20no%20cure%20for,plan%20may%20require%20you%20to

https://diseases.medelement.com/disease/ихтиоз-rekomendatsii-rf/15226

Эслатма: Препаратларнинг дозаси ва миқдори шифокор томонидан индивидуал равишда белгиланади.
Терини намлаш учун препаратлар (эмульсиялар), кератолитиклар, тиббий буюмлар, биологик фаол қўшимчалар, микроэлементлар, витаминлар, антиоксидантлар ва пардоз-андоз воситалари дерматологик беморларни даволашда, агар улар қарши кўрсатмаларга эга бўлмаса ва Ўзбекистон Республикаси ҳудудида сертификатланган бўлса, заруратга кўра қўлланилиши мумкин.
Агар шифохонада қўллаш учун тасдиқланган рўйхатда маълум бир гуруҳдаги зарур препарат бўлмаса ёки вақтинча мавжуд бўлмаса, шифокор муқобил препаратни (ҳар хил таъсир механизмига эга, аммо битта терапевтик мақсадга эга бўлган дорилар) буюриши мумкин. Дори воситасини танлаш клиник вазият, беморнинг аҳволи ва мавжуд ресурсларга қараб амалга оширилади.
Антибактериал воситаларни қўллаш иккиламчи бактериал микрофлора қўшилганда амалга оширилади. Қўзғатувчининг антибиотикларга сезувчанлигини аниқлаш натижалари асосида бошқа гуруҳ антибиотикларини тайинлашга рухсат этилади. Муайян дори воситасини танлаш даволовчи шифокор томонидан белгиланади.
***Тизимли антибактериал, антипаразитар ва замбуруғларга қарши препаратларни буюриш касаллик кечишининг индивидуал хусусиятларини ҳисобга олган ҳолда, лаборатория ёки инструментал усуллар билан тасдиқланган клиник асосланган кўрсатмалар бўйича қатъий амалга оширилиши керак.**

2-жадвал

Асосий дори воситалари рўйхати (ишлатилиш эҳтимоли 100% дан кам):

Фармакотерапевтик гуруҳ	**Дори воситасининг МҲҲ**	**Қўллаш усули**	**Исботланганлик даражаси**
Тизимли ретиноидлар	Атситретин	кунига 1 кг тана вазнига 0,3-1 мг оғиз орқали, терапиянинг умумий давомийлиги камида 6-8 ҳафта, дозани минимал самарали даражагача босқичма-босқич камайтириш орқали.	D https://diseases.medelement.com/disease/ихтиоз-рекомендации-рф/15226 https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC7984068/#:~:text=Work%20Group%20,14408 https://academic.oup.com/bjd/article/180/2/272/6601663

Тизимли ретиноидлар	Изотретиноин	0,5 - 1 мг/кг/сутка оғиз орқали	B https://academic.oup.com/bjd/article/180/2/272/6601663 https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC7984068/#:~:text=Work%20Group%20,14408
Д витамини аналоглари	Кальципотриол	Сиртга суртилади. Терининг зарарланган жойларига суткасига 2 марта суртилади.	D https://academic.oup.com/bjd/article-abstract/131/4/546/6680896?redirectedFrom=fulltext&login=false
Витаминлар	Цианокобаламин	м/о ёки в/и 1 мг дан ҳар куни 1-2 ҳафта давомида, ушлаб турувчи доза 1-2 мг м/о ёки в/и - ҳафтасига 1 мартадан, ойига 1 мартагача.	C https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9394983/
Витаминлар	Рибофлавин	Ичиш учун: катталарга - кунига 5-10 мг; болаларга - кунига 1 марта 2-5 мг. Даволаш давомийлиги 1-1,5 ой. М/о: 1 мл 1% эритма (0,1 г) кунига 1 марта 10-15 кун давомида (болаларга - 3-5 кун), кейин ҳафтасига 2-3 марта; даволаш курси - 15-20 инъекция.	C https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/37063401/
Витаминлар	Фолат кислота	овқатдан кейин ичиш катталарга 1-2 мг (1-2 таблетка) кунига 1-3 марта. Максимал суткалик дозаси - 5 мг (5 таблетка) 3 ёшдан катта болаларга 1 мг дан (1 таблетка) кунига 1-2 марта.	C https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9394983/

		Максимал суткалик доза - 2 мг (2 таблетка). Даволаш курси 20-30 кун.	
Витаминлар	Тиамин	м/о (чуқур) Препаратни юборишни кичик дозалардан бошлаш тавсия этилади (кўпи билан 0,5 мл 5% эритма) ва фақат яхши кўтара олганда юқори дозаларга ўтиш мумкин. Катталарга 25-50 мг тиамин гидрохлорид (0,5-1 мл 5% ли эритмаси) кунига 1 маҳал, ҳар куни, болаларга 12,5 мг (0,25 мл 5% ли эритмаси) кунига 1 маҳал буюрилади. Даволаш курси 10-30 инъекция.	C https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/14849254/
Витаминлар	Аскорбин кислотаси	ичга, м/о, в/и Танқислик ҳолатларининг олдини олиш учун - кунига 25-75 мг, даволаш учун кунига 250 мг ва ундан ортиқ бўлинган дозаларда	C https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31148154/
Витаминлар	Холекалсиферол	ичга, м/о 500-200 000МЕ Етишмовчилик даражасини ҳисобга олган ҳолда	B https://ijdvl.com/vitamin-d-bone-health-and-congenital-ichthyosis/
Микроэлементлар	Мис препаратлари	м/о 1-2 мл дан кунига 1 марта 3 ҳафта давомида кунига 1 таблеткадан овқат вақтида ичилади. Қабул давомийлиги - камида 1 ой	B https://www.mdpi.com/1422-0067/25/7/3823
Микроэлементлар	Рух препаратлари	м/о 1 мл дан кунига 1 марта 10 кун давомида 2 ойдан 6 ойгача бўлган янги туғилган	B https://www.mdpi.com/1422-0067/25/7/3823

		чақалоқлар учун - 10-14 кун давомида кунига бир марта 10 мг дозада оғиз орқали қўлланилади. 6 ойликдан 5 ёшгача бўлган болалар учун - 10-14 кун давомида кунига бир марта 20 мг дозада оғиз орқали қўлланилади. Катталар учун кунига 20 мг дан ёки шифокор тавсиясига кўра қўлланилади.	
Анемияга қарши дори	Фумарат темири	Ичишга 1 капсула/сут.	B https://www.mdpi.com/1422-0067/25/7/3823
Анемияга қарши дори	Темир сульфат	Ичиш учун 0,3-0,4 г дан кунига 3-4 марта	B https://www.mdpi.com/1422-0067/25/7/3823
Синтетик ретиноидлар	Тозаротен 0,1%, 0,05% гель; 0,1% крем	ювилган ва қуритилган тери юзасига бир кеча-кундузда 1 марта бир текисда суртинг.	B https://diseases.medelement.com/disease/врожденный-ихтиоз/14276 https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC7984068/#:~:text=Work%20Group%20,14408
Синтетик ретиноидлар	Третиноин 0,1%, 0,05%, 0,025% крем/гель; 0,05% ли лосьон; 0,1% ли эритма	Маҳаллий: терининг ювилган ва қуритилган юзасига кунига 1-2 марта 6 соат давомида бир текис юпқа қатлам билан суртилади (гель ва крем бармоқ билан, лосён ва	B https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC7984068/#:~:text=Work%

		эритма пахта тампон билан суртилади), кейин сув билан ювилади.	20Group%20,14408
Синтетические ретиноиды	Адапален	Суртишга: гель ёки крем олдиндан тозаланган ва қуритилган терининг зарарланган юзасига бир текисда юпқа қатламда, ишқаланмасдан, кунига 1 марта, уйқудан камида 1 соат олдин суртилади.	B https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC7984068/#:~:text=Work%20Group%20,14408
Калсиневрин ингибиторлари	Пимекролимус - малҳам	ташқи томондан кунига 2 марта юпқа қатлам кўринишида	A https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17343588/
Калсиневрин ингибиторлари	Такролимус - малҳам	катталарга 0,1% малҳам 3 ой давомида кунига 2 марта юпқа қатламда, болаларга 0,03% малҳам 3 ойдан кўп бўлмаган муддатда кунига 2 марта юпқа қатламда суртилади.	A https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17343588/
*Антибактериал препаратлар	Амокситсиллин	Ичкарига. Катталар ва >12 ёшли болалар (ёки >40 кг): 500 мг кунига 3 марта 12 ёшдан кичик болалар: кунига 20-50 мг/кг, 2-3 қабулга бўлинган	C https://www.aad.org/public/diseases/a-z/ichthyosis-vulgaris-treatment#:~:text=There%20is%20no%20cure%20for,plan%20may%20require%20you%20to
*Антибактериал препаратлар	Амокситсиллин + Клавулан кислотаси	Ичкарига. Катталар ва >12 ёшли болалар (ёки >40 кг): 500 мг/125 мг кунига 3 марта <12 ёшли болалар (ёки <40 кг): 20-40 мг/кг/сутка (енгил инфекциялар учун) ёки 40-90 мг/кг/сутка (оғир инфекциялар учун)	C https://www.aad.org/public/diseases/a-z/ichthyosis-vulgaris-treatment#:~:text=There%20is%20no%20cure%20for,plan%20may%20require%20you%20to
*Антибактериал препаратлар	Сипрофлоксацин	Ичишга 50-500 мг дан кунига 2 марта	C https://www.aad.org/public/diseases/a-z/ichthyosis-vulgaris-

			treatment#:~:text=There%20is%20no%20cure%20for,plan%20may%20require%20you%20to
*Антибактериал препаратлар	Доксициклин	Ичкарига. Катталар ва >12 ёшли болалар (ёки >45 кг): Бошланғич доза: биринчи куни 200 мг (2 та қабулга бўлиш мумкин). Ушлаб турувчи доза: суткасига 100 мг (бир марта ёки 2 қабулда). Оғир инфекцияларда: бутун курс давомида кунига 200 мг. 8-12 ёшли болалар (ёки <45 кг): Доза тана вазнига қараб ҳисобланади: биринчи куни 4 мг/кг, кейин 2-4 мг/кг/сутка.	C https://www.aad.org/public/diseases/a-z/ichthyosis-vulgaris-treatment#:~:text=There%20is%20no%20cure%20for,plan%20may%20require%20you%20to
*Антибактериал препаратлар	Азитромицин	Ичкарига. Катталар ва >12 ёшли болалар (ёки >45 кг): 500 мг кунига 1 марта 3 кун давомида <12 ёшли болалар (ёки <45 кг): 3 кун давомида кунига 1 марта тана вазнига 10 мг/кг	C https://www.aad.org/public/diseases/a-z/ichthyosis-vulgaris-treatment#:~:text=There%20is%20no%20cure%20for,plan%20may%20require%20you%20to
*Антибактериал препаратлар	Цефтриаксон	м/о, в/и. Катталар ва >12 ёшли болалар (ёки тана вазни >50 кг бўлган болалар): 1-2 г кунига 1 марта <12 ёшли болалар (ёки тана вазни <50 кг): Неонатал давр (0-14 кун): 20-50 мг/кг/сут 1 марта. 15 кунлик - 12 ёшли болалар: 20-80 мг/кг/суткасига 1 марта	C https://www.aad.org/public/diseases/a-z/ichthyosis-vulgaris-treatment#:~:text=There%20is%20no%20cure%20for,plan%20may%20require%20you%20to

*Антибактериал препаратлар	Цефуроксим	инъекция учун эритма тайёрлаш учун кукун эритувчи билан тўпламда 250 мг, 750 мг, 1500 мг	C https://www.aad.org/public/diseases/a-z/ichthyosis-vulgaris-treatment#:~:text=There%20is%20no%20cure%20for,plan%20may%20require%20you%20to
*Антибактериал препаратлар	Левофлоксацин	Ичишга, в/и, 500 мг кунига 1-2 марта 7-14 кун давомида	C https://www.aad.org/public/diseases/a-z/ichthyosis-vulgaris-treatment#:~:text=There%20is%20no%20cure%20for,plan%20may%20require%20you%20to
Антибактериал воситалар	Мупироцин 2% малҳами	зарарланган ўчоқларга кунига 2-3 марта, кўпи билан 10 кун давомида суртиш	C https://www.aad.org/public/diseases/a-z/ichthyosis-vulgaris-treatment#:~:text=There%20is%20no%20cure%20for,plan%20may%20require%20you%20to
Антибактериал воситалар	Сиртга қўллаш учун эритромицин малҳами (10000 ТБ/г)	инфекцияланган ўчоқларга суткасига 2-3 марта 7-14 кун давомида сиртга суртиш	C https://www.aad.org/public/diseases/a-z/ichthyosis-vulgaris-treatment#:~:text=There%20is%20no%20cure%20for,plan%20may%20require%20you%20to
Антибактериал воситалар	Кумуш сулфатиазол креми	сиртга қўллаш учун 2% ни инфекцияланган ўчоқларга кунига 2-3 марта 7-14 кун давомида суртиш	C https://www.aad.org/public/diseases/a-z/ichthyosis-vulgaris-treatment#:~:text

			=There%20is%20no%20cure%20for,plan%20may%20require%20you%20to
Антибактериал воситалар	Хлорамфеникол	7-14 кун давомида инфекцияланган ўчоқларга кунига 2-3 марта суртиш.	C https://www.aad.org/public/diseases/a-z/ichthyosis-vulgaris-treatment#:~:text=There%20is%20no%20cure%20for,plan%20may%20require%20you%20to
Регенерантлар ва реперантлар	Алоэ суюқ экстракти	Тери остига Ҳар куни 1-4 мл дан	C https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/38179774/
Гепатопротекторлар	Урсодезоксихол кислотаси	Ичкарига. Тана вазни 34 кг дан кам бўлган болалар ва катталарга урсодезоксихол кислотасини суспензия кўринишида қўллаш тавсия этилади. Урсодезоксихол кислотасининг тавсия этилган дозаси кунига 10 мг/кг ни ташкил этади.	C https://omnidoctor.ru/upload/iblock/3fc/3fcd37cb7a5c19dd494cab9de59b2633.pdf#:~:text=treatment,ichthyosis%2C%20inpatient%20treatment%20of%20ichthyosis
Гепатопротекторлар	Эссенсиал фосфолипидлар	в/и секин 1-2 ампула (5-10 мл), эритма бемор қони билан 1:1 нисбатда суюлтирилади. Препаратни суюлтириш зарур бўлганда инфузион юбориш учун фақат 5% ёки 10% декстроза эритмаси ишлатилади. Ичкарига. 12 ёшдан ошган ва тана вазни 43 кг дан ортиқ бўлган ўсмирлар, шунингдек, катталар учун 2 капсуладан кунига 3 марта	C https://omnidoctor.ru/upload/iblock/3fc/3fcd37cb7a5c19dd494cab9de59b2633.pdf#:~:text=treatment,ichthyosis%2C%20inpatient%20treatment%20of%20ichthyosis

		овқатланиш пайтида қабул қилиш тавсия этилади.	
Гепатопротекторлар	Антрал	кунига 3 марта овқатдан кейин ичиш катталар ва 10 ёшдан ошган болаларга - ҳар бир қабул учун 200 мг дан 4-10 ёшли болалар учун - ҳар бир қабул учун 100 мг дан	C https://omnidoctor.ru/upload/iblock/3fc/3fcd37cb7a5c19dd494cab9de59b2633.pdf#:~:text=treatment,ichthyosis%2C%20inpatient%20treatment%20of%20ichthyosis
Гепатопротекторлар	Оксиматрин	м/о 600 мг дан, кунига бир марта в/и 600 мг аралаштириб 100 - 250 мл 5% глюкоза эритмасида ёки 0,9% натрий хлорид эритмасида. Вена ичига томчилаб, дақиқасига 60 томчидан, кунига бир марта юборилади. ичишга, 2 капсуладан (0,2 г оксиматрин) кунига 3 маҳал. Зарур бўлганда кунлик дозани 3 капсуладан кунига 3 маҳалгача ошириш мумкин (бу 0,3 г оксиматринга тенг).	C https://omnidoctor.ru/upload/iblock/3fc/3fcd37cb7a5c19dd494cab9de59b2633.pdf#:~:text=treatment,ichthyosis%2C%20inpatient%20treatment%20of%20ichthyosis
Гепатопротекторлар	Глутатион	м/о, в/и секин (2-3 дақиқа) ёки кунига 600 мг ёки кунора 1200 мг инфузия йўли билан. Ичкарига. Суткасига 250 мг, тил остида аста-секин сўрилади. Қабул қилиш курси 2-3 ойлик цикллар бўлиб, уларни йилига 2-3 марта такрорлаш мумкин.	C https://omnidoctor.ru/upload/iblock/3fc/3fcd37cb7a5c19dd494cab9de59b2633.pdf#:~:text=treatment,ichthyosis%2C%20inpatient%20treatment%20of%20ichthyosis

Антигистамин препаратлар	Дезлоратадин	Таблеткалар 5 мг эритма 10 мл ичиш учун кунига 1 марта 7-14 кун	A https://mediqlab.com/drugs/4e378840-105f-43dc-a1ca-572c6b314954
Антигистамин препаратлар	Сетиризин	таблеткалар 5 мг эритма 10 мл ичишга кунига 1 марта 7-14 кун.	A https://mediqlab.com/drugs/520495cc-d9c7-491d-a392-bbae79ce7abb
Антигистамин препаратлар	Левосетиризин	таблеткалар 5 мг эритма 20 томчидан кунига 1 марта ичиш учун 7-14 кун.	A https://mediqlab.com/drugs/e9b3dd31-419b-4e9f-b38d-c39950754bad
Антигистамин препаратлар	Хлоропирамин	таблеткалар 25 мг дан кунига 3-4 марта, катталарга м/о ёки в/и юборилганда бир марталик дозаси 20-40 мг ни ташкил этади.	C https://diseases.medelement.com/disease/
Антигистамин препаратлар	Мебгидролин	Ичга (овқатдан кейин). Катталар ва 10 ёшдан катта болаларга - 50-200 мг дан кунига 1-2 марта; максимал дозалар: бир марталик - 300 мг, кунлик - 600 мг; 5 ёшдан 10 ёшгача бўлган болаларга - 100-200 мг/кун, 2 ёшдан 5 ёшгача - 50-150 мг/кун, 2 ёшгача - 50-100 мг/кун.	C https://www.rlsnet.ru/active-substance/mebgidrolin-562#sposob-primenenia-i-dozi
Антигистамин препаратлар	Кетотифен	Катталар учун овқат пайтида 1 мг дан кунига 2 марта эрталаб ва кечқурун ичилади. Зарур бўлса, дозаси 2 мг гача кунига 2 марта оширилади.	C https://crb.velizh.ru/cr

		3 ёш ва ундан катта болаларга - 1 мг дан кунига 2 марта.	
Антигистамин препаратлар	Эбастин	Ичкарига. Катталар учун тавсия этиладиган доза 10-20 мг/сут.	C https://crb.velizh.ru/cr
Антигистамин препаратлар	Лоратадин	Таблеткалар 5 мг эритма 10 мл ичиш учун кунига 1 марта 7-14 кун	C https://crb.velizh.ru/cr
Антигистамин препаратлар	Биластин	Ичкарига. Катталар учун тавсия этиладиган доза 10-20 мг/сут.	C https://crb.velizh.ru/cr
Тузли эритмалар (дезинтоксикатсион восита)	Натрий хлорид	инфузия учун эритма 0,9% 100 мл, 250 мл, 400 мл в/и	A https://diseases.medelement.com/disease/
Плазма ўрнини босувчи восита (дезинтоксикатсион восита)	Натрий лактат, сорбит, натрий хлорид, калий хлорид, кальций хлорид, магний хлорид 100 мл, 200 мл, 250 мл, 400 мл ва 500 мл.	200 мл ёки 400 мл в/и	C https://mediqlab.com/drugs/9024c4cb-21d7-40c3-9f9b-1232b68f78ea
*Қуртларга қарши воситалар	Албендазол	Ичга, овқат пайтида	C https://mediqlab.com/mnn/3269654c-3237-4892-b1c9-d8cb2e81856f
Ичак микрофлорасини нормаллаштирувчи воситалар	Атсидофил лактобактериялар	ичишга, овқатдан 30-40 дақиқа олдин кунига 2-3 марта	C https://pmarchive.ru/sovremennye-aspekty-kompleksnoj-terapii-bolnyx-vulgarnym-ixtiozom/?ysclid=m8worhrlo6756814879
Ичак микрофлорасини нормаллаштирувчи воситалар	Лактобатсиллус плантарум	ичишга, овқатдан 30-40 дақиқа олдин кунига 2-3 марта	C https://www.frontiersin.org/journal

			s/nutrition/articles/10.3389/fnut.2021.634897/full
Ичак микрофлорасини нормаллаштирувчи воситалар	Бифидобактериялар инфантис	ичишга, овқатдан 30-40 дақиқа олдин кунига 2-3 марта	C https://pmarchive.ru/sovremennye-aspekty-kompleksnoj-terapii-bolnyx-vulgarnym-ixtiozom/?ysclid=m8worhrlo6756814879
Ичак микрофлорасини нормаллаштирувчи воситалар	Бифидобактериялар бифидум	ичишга, овқатдан 30-40 дақиқа олдин кунига 2-3 марта	C https://www.frontiersin.org/journals/nutrition/articles/10.3389/fnut.2021.634897/full
Комплекс ҳосил қилувчи восита	Кальций глюконат	В/и, в/и секин (2-3 мин давомида) ёки томчилаб, катталарга - 5-10 мл 100 мг/мл эритма ҳар куни, кунора ёки 2 кундан кейин. Болаларга - вена ичига секин (2-3 дақиқа давомида) ёки томчилаб, ёшига қараб, ҳар 2-3 кунда 1 дан 5 мл гача 100 мг/мл эритма юборилади.	C https://mediqlab.com/drugs/14a71333-052b-490a-bbe4-295b544ebc4a
Комплекс ҳосил қилувчи восита	Натрий тиосулфат	в/в. Доза кўрсатмалар ва клиник вазиятга қараб индивидуал равишда белгиланади.	B https://mediqlab.com/drugs/c8532959-60f0-4c81-ba3d-91f7c3e59aed
Фурокумаринлар	Изопимпинеллин	узун тўлқинли ультрабинафша спектр (тўлқин узунлиги 320-400 нм) билан нурлантиришдан 15-30 дақиқа олдин зарарланиш ўчоқларига аппликациялар кўринишида бир марта ташқи	B https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26515832/
Фурокумаринлар	Бергаптен	узун тўлқинли ультрабинафша спектр (тўлқин узунлиги 320-400 нм) билан нурлантиришдан	B https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26515832/

		15-30 дақиқа олдин зарарланган ўчоқларга аппликация кўринишида бир марта ташқи	
Фурокумаринлар	Ксантотоксин	узун тўлқинли ультрабинафша спектр (тўлқин узунлиги 320-400 нм) билан нурлантиришдан 15-30 дақиқа олдин шикастланиш ўчоқларига аппликациялар кўринишида ташқи томондан бир марта	B https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26515832/
Фурокумаринлар	Метоксален 7,5 мг малҳам	тегишли манбадан ёки қуёш нурлари билан узун тўлқинли ультрабинафша спектр (тўлқин узунлиги 320-400 нм) билан нурлантиришдан 30-60 дақиқа олдин витилигонинг аниқ белгиланган жойларига қўлланилади	B https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26515832/
Сиртга қўллаш учун тери касалликларини даволаш учун кортикостероидлар I (жуда юқори фаоллик).	Клобетазол пропионат: 0,05%	кунига 1 марта ташқи томондан; 2-4 ҳафта давомида	(A) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27279294/
	Бетаметазон дипропионат: 0,1%; 0,05%	ташқи томондан кунига 1-2 марта; 2-4 ҳафта давомида	(A) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27279294/
II (юқори фаоллик).	Мометазона фуроат: 0,1%	ташқи томондан кунига 1-2 марта; 3-4 ҳафта давомида	(A) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27279294/
	Триамсинолон атсетонид: 0,5%	ташқи томондан кунига 1-2 марта; 3-4 ҳафта давомида	(A) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27279294/
	Метилпреднизолон атсепонат: 0,1%	ташқи томондан кунига 1-2 марта; 3-4 ҳафта давомида	(A) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27279294/
	Флуоцинонид: 0,05%	ташқи томондан кунига 1-2 марта; 3-4 ҳафта давомида	(A)

			https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27279294/
III-IV (ўртача фаоллик).	Триамсинолон атсетонид: 0,1%	ташқи томондан кунига 2 марта; 2-4 ҳафта давомида	(A) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27279294/
	Флуоцинолон атсетонид 0,025%	ташқи томондан кунига 1-2 марта; 2-4 ҳафта давомида	(A) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27279294/
	Бетаметазон валерат: 0,1%	ташқи томондан кунига 1-2 марта; 2-4 ҳафта давомида	(A) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27279294/
	Гидрокортизон бутират 0,1%	ташқи томондан, кунига ўртача 2 марта; 3-4 ҳафта давомида	(A) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27279294/
B (ўртачадан паст фаоллик).	Аклометазон дипропионат 0,05%	ташқи томондан, кунига ўртача 2 марта; 3-4 ҳафта давомида	(A) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27279294/
	Флуоцинол атсетонид 0,01%	ташқи томондан, кунига ўртача 2-3 марта; 4 - х ҳафтагача	(A) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27279294/
	Гидрокортизон бутират 0,1%	ташқи томондан, кунига ўртача 2 марта; 3-4 ҳафта давомида	(A) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27279294/
	Гидрокортизон пробутат 0,1%	ташқи томондан, кунига ўртача 2 марта; 3-4 ҳафта давомида	(A) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27279294/
VI (паст фаоллик).	Флуоцинол атсетонид 0,01%	ташқи кўринишга, кунига ўртача 2-3 марта; 4 - х ҳафтагача	(A) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27279294/
	Дексаметазон 0,1%	ташқи томондан, кунига ўртача 2-3 марта; 4 - х ҳафтагача	(A) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27279294/
https://diseases.medelement.com/disease/ихтиоз-rekomendatsii-rf/15226			

Эслатма: Препаратларнинг дозаси ва миқдори шифокор томонидан индивидуал равишда белгиланади.

Терини намлаш учун препаратлар (эмульсиялар), кератолитиклар, тиббий буюмлар, биологик

фаол қўшимчалар, микроэлементлар, витаминлар, антиоксидантлар ва пардоз-андоз воситалари, агар уларга қарши кўрсатмалар бўлмаса ва улар Ўзбекистон Республикаси ҳудудида сертификатланган бўлса, дерматологик беморларни даволашда зарурат бўлганда қўлланилиши мумкин.
Агар шифохонада қўллаш учун тасдиқланган рўйхатда маълум бир гуруҳдаги зарур препарат бўлмаса ёки вақтинча мавжуд бўлмаса, шифокор муқобил препаратни (ҳар хил таъсир механизмига эга, аммо битта терапевтик мақсадга эга бўлган дорилар) буюриши мумкин. Дори воситасини танлаш клиник вазият, беморнинг аҳволи ва мавжуд ресурсларга қараб амалга оширилади.
Антибактериал воситаларни қўллаш иккиламчи бактериал микрофлора қўшилганда амалга оширилади. Қўзғатувчининг антибиотикларга сезувчанлигини аниқлаш натижалари асосида бошқа гуруҳ антибиотикларини тайинлашга рухсат этилади. Муайян дори воситасини танлаш даволовчи шифокор томонидан белгиланади.
***Тизимли антибактериал, антипаразитар ва замбуруғларга қарши препаратларни буюриш касаллик кечишининг индивидуал хусусиятларини ҳисобга олган ҳолда, лаборатория ёки инструментал усуллар билан тасдиқланган клиник асосланган кўрсатмалар бўйича қатъий амалга оширилиши керак.**

Ихтиоз билан оғриган беморларни даволаш учун намлантирувчи ва кератолитик воситалар қўлланилади, уларда 3% салитсил кислотаси ёки турли концентрацияли (10%, 15%, 30%, 50%) мочевина ишлатилади. Болаларни ташқи даволаш учун крем кўринишидаги дори шакллари ва монокомпонентли ташқи воситалар афзалроқдир: дерматологияда қўлланиладиган глюкокортикоидлар, дерматитни даволаш учун препаратлар, Кўп компонентли ташқи дори воситалари - антибиотиклар билан биргаликда глюкокортикоидлар ёки бошқа дорилар билан биргаликда глюкокортикоидлар фақат бактериал ва/ёки замбуруғли инфекциянинг клиник ва/ёки лаборатория тасдиқланганда кўрсатилади. Кўп компонентли ташқи препаратларни асоссиз қўллаш болаларда топик дори воситаси компонентларига қўшимча сенсибилизация ривожланишига олиб келиши мумкин.

Дори-дармонсиз даволаш

Ташқи ёғ терапияси

Ихтиоз терининг кучли қуриши, тўсиқ функциясининг бузилиши ва транс эпидермал намликнинг йўқолиши билан бирга келади, бу эса липид қатламини мунтазам юмшатиш ва тиклашни талаб қилади. Мой терапияси намланишга, гиперкератозни камайтиришга, яллиғланишни камайтиришга ва эпидермис регенерациясини яхшилашга ёрдам беради. Ўсимлик мойлари таркибида тўйинмаган ёғ кислоталари, антиоксидантлар ва витаминлар мавжуд, тиббий мойлар эса терининг ҳаддан ташқари қуриб кетишига тўсқинлик қилувчи ҳимоя тўсиғини яратади.

Ташқи терапияда ишлатиладиган мой турлари

Ўсимлик мойлари

- **Зайтун мойи скваленга бой бўлиб, терини чуқур намлайди ва ҳимоя қилади.**
- **Кокос мойи антибактериал хусусиятга эга бўлиб, терининг шох қатламини юмшатади.**
- **Бодом, жожоба, арган мойи - осон сўрилади, терини Э витамини билан тўйинтиради.**
- **Чаканда мойи - эпидермисни тиклайди, яллиғланишни камайтиради.**

Тиббий ёғлар

- **Вазелин мойи - ҳимоя плёнкасини ҳосил қилади, намликнинг буғланишига тўсқинлик қилади.**
- **Шафтоли мойи - гипоаллерген, чуқур озиқлантиради ва намлантиради.**
- **А, D, Э витаминларининг мойли эритмалари - тери регенерациясини тезлаштиради.**

Қўллаш усуллари

Аппликация ва компресслар

Гиперкератозни юмшатиш ва ёриқларни даволаш учун терининг зарарланган жойларига **30-60 дақиқа** давомида мой шимдирилган стерил салфеткалар қўйилади.

Тўғридан-тўғри терига суртиш

Ёғ намликни сақлаш ва липид қатламини тиклаш учун **қуруқ ёки бироз нам терига юпқа қатламда** суртилади сув муолажаларидан сўнг.

Ихтиозда мой терапияси **эмолентлар ва кератолитиклар билан биргаликда** қўлланилиши керак, бу эса терининг узоқ муддат намланиши ва ҳимоясини таъминлайди. **Сув муолажаларидан сўнг дарҳол мойларни суртиб,** кейин мочевина ёки сут кислотаси билан кремлардан фойдаланганда **энг яхши самарага эришилади.** Гиперкератоз ва ёриқларда **мойли компресслар,** инфекцияларга мойилликда эса **комедоген мойлардан сақланиш** тавсия этилади. Ёғлар ягона даволаш усули эмас, лекин терининг ҳолатини сезиларли даражада яхшилайди, қуруқлик ва таъсирланишни камайтиради.

Эслатма: Ёғларнинг тури, уларни қўллаш усули ва схемаси клиник кўриниш, терининг шикастланиш даражаси ва беморнинг хусусиятларини ҳисобга олган ҳолда шифокор томонидан **якка тартибда** белгиланади.

https://academic.oup.com/bjd/article/180/2/272/6601663

https://www.researchgate.net/publication/320238352_S1_guidelines_for_the_diagnosis_and_treatment_of_ichthyoses_-_update#:~:text=Ichthyoses%20are%20a%20group%20of,The

Бемор учун ахборот

Ихтиозлар - болалар туғилганидан ёки ҳаётининг дастлабки ойларидан бошлаб азият чекадиган ирсий тери касалликлари (баъзи камдан-кам ҳолларда ирсий бўлмаган табиатли). Бу гуруҳдаги касалликларнинг асосида терининг юза қатламидаги шохланиш жараёнининг генетик нуқсони ётади, бу қуруқлик, пўст ташлаш, баъзан пуфакчалар ҳосил бўлиши билан ифодаланади. Беморларнинг териси ҳимоя хусусиятларига эга эмас, шунинг учун уларни тиклаш ва қўллаб-қувватлашга қаратилган кундалик парвариш ҳаётнинг ҳар қандай даврида зарур.

Бола учун энг оғир давр - ҳаётининг биринчи ойи. Бу вақтда сув тери орқали фаол йўқотилади, ҳаддан ташқари қизиб кетиш ҳам, ҳаддан ташқари совиб кетиш ҳам осон кечади, организм сувсизланади, бу эса ҳаёт учун хавфлидир. Шифокорларнинг доимий назорати талаб этилади, шунинг учун даволаниш шифохонада амалга оширилади. Бола атроф-муҳитга мослашса, яхши семирса, ота-онаси терини парвариш қилишни ўрганса, беморнинг уйда қолиши мумкин бўлади.

Ҳозирги кунгача ихтиозни даволаш усуллари ишлаб чиқилмаган. Беморнинг аҳволи ёмонлашганда ташқи воситалар ва ички даволашни тайинлаш беморга ёрдам бериш, унинг ҳаёт

сифатини яхшилаш, асоратларнинг олдини олишнинг асосий усулидир. Беморлар дерматолог ва терапевт ёки педиатр томонидан, бошқа аъзолар зарарланганда эса тегишли мутахассислар томонидан мунтазам равишда кузатиб борилиши керак.

Ташхис қўйиш жуда муҳим, касалликнинг кечиши ва прогнози шунга боғлиқ. Ихтиозларда кўпинча фақат тери зарарланади, лекин теридаги ўзгаришлар ўсиш ва ривожланиш, иммунитет, мия фаолияти, эшитиш, кўришнинг бузилиши билан бирга келиши ҳоллари ҳам учрайди. Бундай ҳолатлар синдромлар деб аталади. Бузилишларни аниқлаш ва ташхис қўйиш учун текширув, мутахассислар маслаҳати, тиббий-генетик маслаҳат тайинланади. Оилада ихтиознинг такрорланишининг олдини олиш учун пренатал ташхис қўйиш мумкин, яъни ҳомиладорлик пайтида ҳомилада касаллик ва ундан келиб чиқадиган оқибатларни аниқлаш мумкин.

Касалхонага ётқизиш учун кўрсатмалар:

- умумий ҳолатнинг бузилиши билан кечадиган ихтиознинг кучайиши;

- иккиламчи инфекция билан бирга кечувчи тарқалган тери жараёни;

- қайталанувчи тери инфекциялари;

- физиотерапевтик даволаш усулларидан фойдаланиш зарурати;

- селектив иммунодепрессантлар (биологик препаратлар, ароматик ретиноидлар ва бошқалар) билан қўллаб-қувватловчи терапия ўтказиш зарурати.

Даволаш самарадорлиги кўрсаткичлари:

- терида янги элементларнинг йўқлиги ва теридаги тошмаларнинг регрессияси;

- ремиссия давомийлиги;

- ҳаёт сифатини яхшилаш

“ИХТИОЗ” БЎЙИЧА ТИББИЙ АРАЛАШУВЛАРНИНГ МИЛЛИЙ КЛИНИК ПРОТОКОЛИ

ТОШКЕНТ – 2025

Кириш

Ихтиозлар кератозларнинг энг кенг тарқалган шакли бўлиб, турли муаллифларнинг маълумотларига кўра, барча генодерматозлар шаклларининг 80-95% ни ташкил қилади. Ихтиозларнинг этиологияси ва патогенези тўғрисида аниқ бир фикр йўқ, хорижий ва маҳаллий тадқиқотчиларнинг адабиёт манбалари маълумотлари жуда қарама-қарши. Муаллифларнинг бир гуруҳи транскрипция жараёнининг бузилиши мумкинлигига моил бўлиб, бу ўз навбатида профлагрин (кератин филаментларини боғлайдиган кератогиалин гранулаларининг асосий оқсили) экспрессиясига таъсир қилади. Ихтиоз патогенезида кератинизатсиянинг бир нечта маркерлари иштирок этишини кўрсатадиган бошқа ишлар ҳам мавжуд:

Ихтиозлар герментатив мутацияларга эга бўлган генодерматозлар гуруҳига киради, уларнинг асосида профлагриннинг патологик ифодаси билан боғлиқ кератинизатсия жараёнларининг бузилиши ётади.

Таъриф.

Ихтиозлар - терида балиқ тангачаларига ўхшаш тангачалар пайдо бўлишига олиб келадиган шохланиш жараёнларининг бузилиши билан генетик жиҳатдан аниқланган тери касалликларининг катта гуруҳи (ichthys - юнонча "балиқ").

Енгил, ўрта ва оғир даражадаги ихтиоз билан оғриган беморларга ташқи терапия тавсия этилади: дерматология амалиётида қўлланиладиган глюкокортикостероидлар, дерматитни даволаш учун дорилар. Таркибида 3% салитсил кислотаси ёки 10%, 30%, 50% мочевина бўлган кератолитик воситалар, шунингдек, узоқ муддат давомида қўлланилиши керак бўлган дексапантенол (B5 витамини) дан фойдаланиш кўринишидаги намлантирувчи терапия қўлланилади. Ихтиознинг зўрайишини тезда даволаш учун ташқи терапия воситалари ва нам боғламлардан фойдаланган ҳолда эмолятсия воситаларидан фойдаланиш мумкин. Дастлаб терининг зарарланган жойларига дерматологияда қўлланиладиган глюкокортикостероидларнинг ташқи воситалари ва/ёки эмолятсиялар қўлланилади, сўнгра нам пахта ёки дока салфетка, кейин эса қуруқ ташқи боғлам қўйилади. Дерматологияда қўлланиладиган ўртача ва юқори таъсирли глюкокортикостероид воситаларни қўллашда эҳтиёт бўлиш керак, буйрак усти безлари функциясининг Римча бостирилиши туфайли нам боғламлар қўлланилади.

Ўрта ва оғир даражадаги ихтиозда ва қарши кўрсатмалар бўлмаганда 8 ёш ва ундан катта ёшдаги болалар беморларига тавсия этилади. Беморнинг вазнига қараб (тана вазни 25 кг дан ортиқ) секукинумабдан фойдаланиш мумкин. Болаларга секукинумаб инъекцияси 75 мг препарат дозасида икки ҳафтада бир марта тери остига қилинади. Индивидуал терапевтик жавобга қараб, секукинумабнинг дозаси 300 мг гача оширилиши мумкин. Секукинумаб монотерапия кўринишида ёки маҳаллий дори воситаларини буюриш билан бир вақтда қўлланилиши мумкин. Препарат инъекцияларини беморнинг ўзи ёки уни парвариш қилаётган шахс қилиши мумкин. Секукинумабни қўллашдан олдин беморларни ва/ёки уларга ғамхўрлик қилувчи шахсларни тиббий қўллаш бўйича кўрсатмаларга мувофиқ препаратни инъекция қилишга тайёрлаш ва ўтказишга ўргатиш зарур.

Ихтиознинг оғир кечиши билан оғриган беморларга ароматик ретиноидларни (изотретиноин) беморларнинг ёшига қараб қўллаш тавсия этилади.

C4	Ихтиознинг енгил, ўрта ва оғир даражаси билан оғриган беморларга ташқи терапия тавсия этилади: дерматологияда қўлланиладиган глюкокортикоидлар, дерматитни даволаш учун препаратлар, шунингдек, таркибида салитсил кислотаси ва мочевина бўлган намлантирувчи ва кератолитик воситалар. Ихтиознинг енгил кечишида дерматологияда қўлланиладиган паст ва ўртача фаолликдаги глюкокортикоидларни, ихтиознинг ўртача оғир ва оғир кечишида эса дерматологияда қўлланиладиган фаол ва юқори фаолликдаги глюкокортикоидларни минимал самарали дозаларда қўллаш мақсадга мувофиқдир. Ихтиознинг кучайишини тезда даволаш учун ташқи терапия воситалари ва нам боғламлардан фойдаланган ҳолда эмолентлардан фойдаланиш мумкин. Дастлаб терининг зарарланган жойларига ташқи воситалар (дерматологияда қўлланиладиган глюкокортикоидлар ва/ёки эмолентлар) қўлланилади, сўнгра нам пахта ёки дока салфетка, кейин эса қуруқ ташқи боғлам қўйилади. Дерматологияда қўлланиладиган ўрта ва юқори таъсирли глюкокортикоидларни қўллашда эҳтиёт бўлиш керак, чунки буйрак усти безлари функциясининг пасайиши хавфи туфайли нам боғламлар қўлланилади.
	https://diseases.medelement.com/disease/tug‘ma-ixtioz/14276

A1	Ихтиознинг оғир кечиши билан оғриган беморларга ароматик ретиноидлар (изотретиноин) оғиз орқали схема бўйича - дастлабки 2-3 кун давомида тавсия этилади. Агар керак бўлса, тизимли кортикостероидларни қабул қилишни яна 2-3 кун давомида кунига 1 марта нонуштадан кейин давом эттириш мумкин: метилпреднизолон 2 мг ёки преднизолон 2,5 мг.
	https://diseases.medelement.com/disease/tug‘ma-ixtioz/14276

3 да	Селектив фототерапия (кенг полосали ультрабинафша терапия): нурланишнинг бошланғич дозаси минимал эритемик дозанинг 50-70% ни ташкил этади. Бемор терисининг тури ва қорайиш даражасига қараб нурланиш дозаланаётганда нурланиш 0,01-0,03 Ж/см^2 дозадан бошланади. Муолажалар ҳафтасига 3-5 марта режим билан ўтказилади. Эритема бўлмаса, бир марталик доза ҳар 2-3 муолажада 5-30% га ёки 0,01-0,03 Ж/см^2 га оширилади. Курсга 15-35 та муолажа буюрилади
	https://diseases.medelement.com/disease/tug‘ma-ixtioz/14276

3 да	Тор полосали ўрта тўлқинли ультрабинафша нур терапияси: бошланғич нурланиш дозаси минимал эритема дозасининг 50-70% ини ташкил этади. Бемор терисининг тури ва қуёшда қорайиш даражасига қараб нурлантириш дозалашда нурлантириш 0,1-0,3 Ж/см^2 дозадан бошланади. Муолажалар ҳафтасига 3-4 марта ўтказилади. Эритема бўлмаса, бир марталик доза ҳар бир муолажа ёки муолажа орқали 5-30% га ёки 0,05-0,2 Ж/см^2 га оширилади, кучсиз ифодаланган эритема пайдо бўлганда доза доимий сақланади. Курсга 15-35 та муолажа тайинланади
	https://diseases.medelement.com/disease/tug‘ma-ixtioz/14276

3 да	Терининг ультрабинафша нурланиши. Катта ёшдаги беморларга фотосенсибилизаторларни (ПСУВА) ички қўллаш билан фотокимётерапия. Фотосенсибилизаторлар сифатида тизимли қўллаш учун псораленлар ишлатилади, улар узун тўлқинли УБ-нурланишдан 1,5-2 соат олдин бир қабулда 1 кг тана вазнига 0,6-0,8 мг дозада қабул қилинади. УФАнинг бошланғич дозаси минимал фототоксик дозанинг 50-70% ни ташкил қилади. Бемор терисининг тури ва қорайиш даражасига қараб нурланиш дозаси 0,25-1,0 Ж/см^2 ни ташкил этади. Муолажалар ҳафтасига 2-4 марта ўтказилади. Эритема бўлмаса, нурланишнинг бир марталик дозаси ҳар 2-муолажадан кейин кўпи билан 30% га оширилади, ёки 0,25-1,0 Ж/см^2. Кучсиз ифодаланган эритема пайдо бўлганда нурланиш дозаси ўзгаришсиз қолдирилади. УФА бир марталик дозасининг максимал қийматлари - 15-18 Ж/см^2. Курсга 15-35 та муолажа тайинланади
	https://diseases.medelement.com/disease/tug‘ma-ixtioz/14276

3 да	Терининг ультрабинафша нурланиши. Катта ёшдаги беморларга фотосенсибилизаторларни ташқи қўллаш билан фотокимётерапия. Фотосенсибилизаторлар сифатида маҳаллий қўллаш учун псораленлар ишлатилади, улар нурланишдан 15-60 дақиқа олдин шикастланиш ўчоқларига қўлланилади. УФАнинг бошланғич дозаси минимал фототоксик дозанинг 20-30% ни ташкил қилади. Бемор терисининг тури ва қуёшда қорайиш даражасига қараб нурланиш дозаси 0,2-0,5 Ж/см^2 ни ташкил этади. Муолажалар ҳафтасига 2-4 марта ўтказилади. Эритема бўлмаса, нурланишнинг бир марталик дозаси ҳар 2-3-муолажаларда кўпи билан 30% га ёки 0,1-0,5 Ж/см^2 га оширилади. Кучсиз ифодаланган эритема пайдо бўлганда доза ўзгаришсиз қолдирилади. UFA бир марталик дозасининг максимал қийматлари - 5-8 Ж/см^2. Курсга 20-50 та муолажа буюрилади
	https://diseases.medelement.com/disease/tug‘ma-ixtioz/14276

3 да	Катта ёшли беморларга фурокумарин катта меваларининг амми сувли эритмаси билан ПУВА-ванналар қўлланилади. Ультрабинафша нурланишнинг бошланғич дозаси минимал фототоксик дозанинг 20-30% ни ташкил қилади ёки 0,3-0,6 Ж/см^2. Умумий ва маҳаллий ПУВА ванналарида нурланиш ҳафтасига 2-4 марта ўтказилади. Эритема бўлмаганда, бир марталик доза ҳар 2-муолажада кўпи билан 30% га ёки 0,2-0,5 Ж/см^2 га оширилади. Терининг I-II тури билан оғриган беморларда дозалаш 0,5-1,0-1,5-2,0-2,5-3,0 Ж/см^2 доза оралиғида амалга оширилади. Терининг III-VI тури билан оғриган беморларда нурланиш 0,6-1,2-1,8-2,4-3,0-3,6 Ж/см^2 доза оралиғида амалга оширилади. Кам ифодаланган эритема пайдо бўлганда доза ўзгаришсиз қолдирилади. Терининг I-II тури бўлган беморларда нурланишнинг максимал бир марталик дозаси 4,0 Ж/см^2, терининг III-VI тури бўлган беморларда эса 8,0 Ж/см^2 ни ташкил этади. Курсга 15-35 та муолажа буюрилади
	https://diseases.medelement.com/disease/tug‘ma-ixtioz/14276

3 да	Маҳаллий қўллаш учун воситалар билан ультратовуш терапияси
	https://diseases.medelement.com/disease/tug‘ma-ixtioz/14276

С5	ЛЛЛТ паст даражали фототерапия ИҚ-лазер Қутбланган полихроматик нур
	https://diseases.medelement.com/disease/tug‘ma-ixtioz/14276 https://cyberleninka.ru/article/n/polihromaticheskiy-polyarizovannyy-svet-opyt-primeneniya-pri-hronicheskih-dermatozah

3 да	**Бальнеотерапия** Тузли ванналар: 10 г/л натрий хлорид, т° 35-38 °С, 10-15 мин. Крахмалли ванначалар: 1-2 стакан крахмал, т° 35-38°С, 15-20 мин. Сульфидли ванналар: 0,1-0,4 г/л водород сульфид, т° 36-37°С, 8-12 мин. Кислород ванналари: босим 2,6 кПа, т° 36°С, 10-20 мин. Карбонат ангидридли ванналар: СО2 1000 мг/л, т° 35°С, чуқурлиги 40 см, 30 дақиқагача. Ишқорли, кепакли, ёдбромли ванналар, денгиз тузи билан. Фитованнаси: мойчечак, ялпиз, тоғрайҳон, маврак, игнабарг, валериана, эман пўстлоғи, игир илдизи, лаванда, ширинмия илдизи. Курс: ҳар куни ёки кунора 10-15 муолажа. Ваннадан кейин - намлантирувчи ва кератолитик воситалар.
	https://diseases.medelement.com/disease/tug‘ma-ixtioz/14276 https://omnidoctor.ru/upload/iblock/2b7/2b7857cefd199c8f48bd61f6eb28f9fb.pdf#:~:text=1%2C5%20marta%20intensivroq%2C%20nima%20bilan,qabul qiladilar%203-4%20marta%20haftada

3 да	**Плазмаферез** Қон оқимидан токсинлар, аутоантитаначалар, айланиб юрувчи иммун комплекслар (АИК), яллиғланиш олди ситокинларини элиминация қилиш, метаболизмни ва аъзоларнинг бузилган функцияларини нормаллаштириш мақсадида плазмаферез муолажаси тавсия этилди.
	https://cyberleninka.ru/article/n/plazmaferez-i-lazernaya-terapiya/viewer https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/1808421/

С. 5.	**Озонотерапия** Озонотерапия кенг қўлланиладиган усул ҳисобланади, шу жумладан дерматологияда ҳам. Озоннинг антибактериал, антивирус, яллиғланишга қарши, иммуномодулятор таъсири уни турли тери касалликларини даволашда патогенетик жиҳатдан асосли қилади.
	https://cyberleninka.ru/article/n/effektivnost-ozonoterapii-v-dermatologicheskoy-praktike

С. 5.	**НИЛИ** Қонни томир ичи лазер нури билан нурлантириш - уни тозалаш усулларидан бири бўлиб, бемор организмидан чиқармасдан, тўғридан-тўғри қон айланиш тизими ичида қонга ёруғлик тўлқини билан ишлов беришдан иборат. Ёруғлик тўлқинлари организмнинг турли тизимлари ва алмашинув жараёнлари ишини нормаллаштириб, комплекс таъсир кўрсатиш қобилиятига эга.

	https://cyberleninka.ru/article/n/vnutrivennogo-lazernogo-oblucheniya-krovi-vlok-v-kompleksnoy-terapii-lecheniya-zabolevaniy-razlichnogo-geneza/viewer

Жарроҳлик амалиёти: талаб қилинмайди.

“ИХТИОЗ” КАСАЛЛИГИНИ ОЛДИНИ ОЛИШ ВА РЕАБИЛИТАЦИЯ ҚИЛИШ БЎЙИЧА МИЛЛИЙ КЛИНИК ПРОТОКОЛ"

ТОШКЕНТ – 2025

Кириш.

Ихтиозлар кератозларнинг энг кенг тарқалган шакли бўлиб, турли муаллифларнинг маълумотларига кўра, барча генодерматозлар шаклларининг 80-95% ни ташкил қилади. Ихтиозларнинг этиологияси ва патогенези тўғрисида аниқ бир фикр йўқ, хорижий ва маҳаллий тадқиқотчиларнинг адабиёт манбалари маълумотлари жуда қарама-қарши. Муаллифларнинг бир гуруҳи транскрипция жараёнининг бузилиши мумкинлигига моил бўлиб, бу ўз навбатида профлагрин (кератин филаментларини боғлайдиган кератогиалин гранулаларининг асосий оқсили) экспрессиясига таъсир қилади. Ихтиоз патогенезида кератинизатсиянинг бир нечта маркерлари иштирок этишини кўрсатадиган бошқа тадқиқотлар ҳам мавжуд:

Ихтиозлар герментатив мутацияларга эга бўлган генодерматозлар гуруҳига киради, уларнинг асосида профлагриннинг патологик ифодаси билан боғлиқ кератинизатсия жараёнларининг бузилиши ётади.

Таъриф.

Ихтиозлар - терида балиқ тангачаларига ўхшаш тангачаларнинг пайдо бўлишига олиб келадиган шохланиш жараёнларининг бузилиши билан генетик жиҳатдан аниқланган тери касалликларининг катта гуруҳи (ichthys - юнонча "балиқ").

Асоратлар

- тери қатламларининг иккиламчи инфекцияланиши;

- ишлатилаётган дори воситаларининг ножўя таъсирлари натижасида юзага келадиган асоратлар (одатда, узоқ вақт назоратсиз қўлланилганда юзага келади);

- синдромли ихтиоз мавжудлиги, ички аъзолар асоратлари (овқат ҳазм қилиш тракти, эшитиш қобилияти, деменция ва бошқалар) туфайли юзага келган.

Касалхонага ётқизиш учун кўрсатмалар:

- умумий ҳолатнинг бузилиши билан кечадиган ихтиознинг кучайиши;

- иккиламчи инфекция билан бирга кечувчи тарқалган тери жараёни;

- қайталанувчи тери инфекциялари;

- физиотерапевтик даволаш усулларидан фойдаланиш зарурати;

- селектив иммунодепрессантлар (биологик препаратлар, ароматик ретиноидлар ва бошқалар) билан қўллаб-қувватловчи терапия ўтказиш зарурати.

Натижалар ва прогноз.

Ихтиознинг дастлабки белгилари, одатда, бола туғилган пайтдан бошлаб намоён бўлади ва аксарият ҳолларда ташхис ҳаётнинг 1 йилига келиб қўйилади. Ихтиоз тўлқинсимон кечади, бу кўп ҳолларда дерматознинг турига боғлиқ, шунинг учун унинг баъзи шакллари, хусусан, игнали ихтиоз қатъий прогрессив хусусиятга эга. Шунга қарамай, умуман олганда, касаллик қанчалик эрта бошланса ва қанчалик оғир кечса, айниқса ихтиоз ва бошқа аллергик патология, хусусан, Нетертон синдроми ҳолатларида унинг доимий кечиш эҳтимоли шунчалик юқори бўлади. Синдромли ихтиознинг турлари айниқса оғир ўтади, бунда ички органларнинг зарарланиши биринчи ўринга чиқади.

Тиббий ёрдам кўрсатишни ташкил этиш.

Бирламчи тиббий-санитария ёрдами кўрсатиш доирасида терапевт-шифокорлар, педиатр-шифокорлар, участка шифокорлари, умумий амалиёт шифокорлари беморларда терида тошмалар, ихтиоз аломатлари ёки белгилари аниқланганда беморга бирламчи ихтисослаштирилган тиббий-

санитария ёрдами кўрсатиш учун уни дерматовенерология йўналишидаги тиббиёт ташкилотига юборади.

Бирламчи ихтисослаштирилган тиббий-санитария ёрдами доирасида тиббий ёрдам кўрсатиш имконияти бўлмаганда ва тиббий кўрсатмалар мавжуд бўлганда бемор ихтисослаштирилган тиббий ёрдам кўрсатувчи тиббиёт ташкилотига юборилади.

Ихтисослаштирилган, шу жумладан юқори технологик тиббий ёрдам шифокор дерматовенерологлар томонидан стационар шароитларда кўрсатилади. Беморни тиббий муассасадан чиқаришга кўрсатмалар тошмаларнинг регресси ва/ёки генодерматознинг клиник кўринишларининг камайиши ҳисобланади.

Даволаш самарадорлиги кўрсаткичлари:

- терида янги элементларнинг йўқлиги ва теридаги тошмаларнинг регрессияси;

- ремиссия давомийлиги;

- ҳаёт сифатининг яхшиланиши

Профилактика ва диспансер кузатуви, тиббий кўрсатмалар ва профилактика усулларини қўллашга қарши кўрсатмалар.

Ихтиоз билан оғриган болалар ёш тоифасидаги беморлар педиатр, дерматовенерологнинг доимий диспансер кузатуви остида бўлиши керак, жараённинг ҳолати ва оғирлигига қараб йилига икки марта ўтказилади. Болаларда патологик жараённинг оғирлик даражаси ва кечиш хусусиятига қараб, амбулатор ва/ёки кундузги шифохона шароитида ҳолатни динамик назорат қилиш, сенсибилизация спектридаги ўзгаришларни аниқлаш билан комплекс текширув ўтказилади.

Фармакотерапевтик гуруҳ	Дори воситасининг МҲҲ	Қўллаш усули	Исботланганлик даражаси
Эпидермиснинг липид таркибини тикловчи воситалардан фойдаланиш тавсия этилади.	ҳиссиётлар кремний-ланолинли крем	катталар ва болаларга 2-6 ой давомида кунига 2 марта ташқи қўллаш учун	(С) https://congress-ph.ru/istorija_1_1/2022/botkin22/tezis
	кремнийли-дексапантенолли крем	болаларга 2 - 4 ой давомида кунига 2 марта сиртга қўллаш учун	(С) https://congress-ph.ru/istorija_1_1/2022/botkin22/tezis

Келгусида юритиш:

Яшаш жойида дерматологларда динамик кузатув, бу жараёнда қўллаб-қувватловчи терапия масалалари ҳал қилинади, ўтказилаётган даволашнинг ножўя таъсирларини минималлаштириш, терини доимий асосий парвариш қилиш, қўзғатувчи омилларни бартараф этиш.

Адабиётлар рўйхати

1. Адаскевич В.П. Системные ретиноиды в дерматологии. Справочное пособие.-Минск.-Светоч.-2005.-188с.
2. Айвазян А.А. Иглистый ихтиоз (тип Курта-Маклина). Вестн.дерматол.1990;9:64-65.
3. Александрова А.К., Смольянникова В.А., Суколин Г.И. Вульгарный ихтиоз: современный взгляд на проблему. Вестн.дерматол. 2007;2:13-17.
4. Альбанова В.И., Кешилева З.Б., Мордовцев В.Н. Наследственные заболевания кожи. Алматы.-1995.-544с.
5. Альбанова В.И. Ретинол и ретиноиды в дерматологии. Росс журн кож вен бол. 2000;3:72-77.
6. Альбанова В.И., Иванов О.Л., Кубанова А.А., Никулин Н.К. Результаты применения нового отечественного препарата мази 0,5% ретинола пальмитата (Видестим) в дерматологической практике. Вестн дерматол. 2001;3:62-65.
7. Антонов А.Г., Арестова Н.Н., Байбарина Е.Н. Неонатология. Национальное руководство. Москва. ГЭОТАР-Медиа. 2009. С.145. ISBN: 978-5-9704-1177-3
8. Аравийская Е.Р., Соколовский Е.В. Барьерные свойства кожи и базовый уход: инновации в теории и практике. Вестн дерматол. 2010;6:135-139.
9. Аравийская Е.Р., Соколовский Е.В., Соколов Г.Н. Эритема лица, особенности диагностики и ухода за кожей. Клин дерматол венерол. 2003;3:69-73.
10. Базаев В.Т. Клинический случай поздно диагностированного ламеллярного ихтиоза. Клин.дерматол.венерол. 2016;1:12-14.
11. Базаев В.Т., Цебоева М.Б., Царуева М.С. Клинический случай поздно диагностированного ламелярного ихтиоза. Клин.дерматол.венерол. 2016;1:12-14.
12. Бакулев А.Л., Платонова А.И. Болезни ороговения. В кн.: Дерматология и венерология. Саратов. Изд-во СГМУ. 2015. С.138-151.
13. Бассе Ф.Б., Гребенюк В.Н., Заторская Н.Ф., Пилявская С.О. Рецессивный Х-сцепленный ихтиоз. Клин. Дерматол.венерол. 2019;1:27-30.
14. Беликов А.Н., Альбанова В.И., Комлева Л.Ф., Гольченко В.А. Ихтиоз Арлекина (плод Арлекина): описание случая. Вестн дерматол. 2012;1:80-83.
15. Бобрышев В.А. Взаимосвязь дерматографизма и дисфункции мейбомиевых желез у детей с врожденным и вульгарным ихтиозом. Abstracts Nationwide scientific forum of students with International participation. 2019;2:398-401.
16. Бочков Н.П. Клиническая генетика. Москва: Медицина. 1997. 672с.
17. Васильченко Т.С., Габдракипова А.А. Врожденный ихтиоз. Вестн.науки и образования. 2020;24:50-52.
18. Волкова Л.В., Бондарев В.П. Врожденная ихтиозиформная эритродермия. Архив патологии. 2009;3:35-37.
19. Гараева З.Ш. Основные концепции патогенеза и современного течения ихтиоза. Практическая медицина. 2013;1-4:17-19.
20. Гафарова Ф.М., Абдухаликова З.У., Кахарова К.А. Клиническое наблюдение новорожденных, рожденных в состоянии «collodion baby». Педиатрия. 2016;8:120-122.
21. Гафарова Ф.М., Алимова Х.А. Клинический случай врожденного ихтиоза. Дерматовенерология и эстетическая медицина. 2016;2:108-110.
22. Дворянкова Е.В., Мельниченко О.О., Красникова В.Н., Корсунская И.М. Ихтиоз. Что важно знать специалисту. РМЖ. 2019;12:25-30.
23. Дегтярев О.В., Меснянкина О.А., Янчевская Е.Ю., Шашкова А.А. Клиническое наблюдение эритродермии ихтиозиформной Брока. //Росс.журн.кож.вен.бол.2015. №2. С.42-44.

24. Дерматология Фицпатрика в клинической практике: в 3т. /Л.А.Голдсмит, С.И.Кац, Б.А.Джилкрайст. Под ред Н.Н.Потекаева, А .Н.Львова. Москва: Издательство Панфилова. 2015. 1168с.
25. Дифференциальная диагностика кожных болезней. /Б.А.Беренбейн, А.А.Студницин. Москва: Медицина.1989. 672с.
26. Елькин В.Д., Седова Т.Г., Плотникова Е.В., Кузнецов И.Д. Иглистый ихтиоз или веррукозный эпидермальный невус (ретроспективный анализ 20-летнего наблюдения). Альманах клинической медицины. 2017;1:62-67.
27. Ефанова Е.Н., Улитина И.В., Иванникова Е.Н., Русак Ю.Э. Врожденный ихтиоз у новорожденного по типу «коллоидный плод». Росс.журн.кож.вен.бол.2015;6:26-28.
28. Жерносек В.Ф., Ламеко Е.В., Почкайло А.С. Наследственный ихтиоз: классификация, клинические проявления, диагностика, лечение. //Учебно-методическое пособие. Минск. 2014.
29. Захарова Е.К., Гетлинг З.М., Вавилов А.М., Мордовцев В.Н. Симптомокомплекс эпидермолитического гиперкератоза при буллезной врожденной ихтиозиформной эритродермии и иглистом ихтиозе. //Вестн.дерматол.2000. №5. С.11-17.
30. Исаева М.С., Абдухамидова З.А., Хусайнов А.А., Дадабаев Р.Д. Врожденный ламеллярный ихтиоз. Паеми Академияи илмхои тибби Тожикистон. 2019;1:102-106.
31. Каплунов К.О. Случай врожденного вульгарного ихтиоза у ребенка на фоне первичного иммунодефицита. Волгоградский научно-медицинский журнал. 2017;2:45-48.
32. Кеннет Л.Джонс. Наследственные синдромы по Дэвиду Смиту: Пер. с англ. Атлас-справочник. Москва: Практика.2011.
33. Ким И.К. Эпидемиология и особенности клинического течения ихтиозиформных генодерматозов в Южном Казахстане. //Автореф.дисс…канд.мед.наук. Алматы. 1995. 20с.
34. Козлова С.И., Демикова Н.С. Наследственные синдромы и медико-генетическое консультирование. Москва. Авторская академия. 2007. 654с.
35. Коколина В.Ф., Картелищев А.В., Альбанова В.И., Родионова Г.М. Технология системной ретинолотерапии в педиатрической практике. Методические рекомендации. Москва. 2007. 44с.
36. Корсунская И.М., Тамразова О.Б. Топикрекм в уходе за детьми с нарушением кератинизации кожи. Росс.Вестн.перинат. и педиатрии. 2006;2:55-57.
37. Кряжева С.С., Галустян А.А. Х-сцепленный рецессивный ихтиоз. Журн.кож.вен.бол. 2010;3:28-31.
38. Кубанова А.А., Акимов В.Г. Дифференциальная диагностика и лечение кожных болезней. Москва.2009. С.213-217; 248-249.
39. Куклин И.А., Бочкарев Ю.М., Кениксфест Ю.В. Редкий случай ламиллярного ихтиоза. Вестн.дерматол. 2011;2:49-53.
40. Максимов В.Н., Куликов И.В., Семаев С.Е., Максимова Ю.В. Мутации в гене филаггрина у больных вульгарным ихтиозом в популяции Новосибирска. Бюлл сибирской медицины. 2008;1:173-176.
41. Максимов В.Н., Куликов И.В., Семаев С.Е., Максимова Ю.В. Делеция 2282de14 в гене филаггрина в популяции жителей Новосибирска и у больных вульгарным ихтиозом. Медицинская генетика. 2007;6(8):21-23.
42. Максимов В.Н., Куликов И.В., Семаев С.Е., Максимова Ю.В. Мутации в гене филлагрина у больных с вульгарным ихтиозом в популяции Новосибирска. Бюлл сиб медицина. 2008;1:173-176.
43. Маннанов А.М., Клочкова Т.А. Клиническая и иммуногенетическая характеристика детей, больных буллезным эпидермолизом, энтеропатическим акродерматитом и ихтиозом. Педиатрия. 2005;3-4:55-60.

44. Wang WH, Li LF, Zhang Q, Yang SM. Ultrastructural features of ichthyosis histrix strongly resembling Lambert type. Brit.J.Dermatol. 2007;156:1027-1031.
45. Wells R.S., Kerr C.B. Genetic classification of ichthyosis. Arch.Dermatol. 1965;92:1-6.
46. Williams M.L., Elais P.M. Heterogenecity in autosomal recessive ichthyosis. Clinical and biochemical differrentationin in lamellar ichthyosis and nonbullous congenital ichthyosiform erythroderma. Arch Dermatol.1985;121:477-488.
47. Wu J, Hong L, Chen TX. Clinical manifestation of hyper IgE syndrome including otitis media. Curr Allergy Asthma Rep. 2018;18(10):51.
48. Wu PC, Dal YX, Li CL, Chen CC. Dupilumab in the treatment of genodermatosis: a systematic review. J Dtsch Dermatol Ges. 2023;21(1):7-17.
49. Yusuf SM, Mijinyawa MS, Maiyaki MB, Mohammed AZ. Ichthyosis histrix Curth-Macklin type in an African girl. Int.J.Dermatol. 2009;48:1343-1345.
50. Zaki T, Choate K. Recent advances in understanding inherited disorders of keratinization. Version 1. F1000Res. 2018;7:F1000 Faculty Rev-919.

https://academic.oup.com/bjd/article/180/2/272/6601663

https://www.researchgate.net/publication/320238352_S1_guidelines_for_the_diagnosis_and_treatment_of_ichthyoses_-_update#:~:text=Ichthyoses%20are%20a%20group%20of,The

https://www.ema.europa.eu/en/medicines/human/orphan-designations/eu-3-03-144
https://diseases.medelement.com/disease/ихтиоз-рекомендации-рф/15226

https://ojrd.biomedcentral.com/articles/10.1186/s13023-022-02430-6

Ихтиоз касаллигининг менежменти бўйича амалий кўникмаларининг компетенциялари (таск шифтинг)

	Амалиётчи ҳамшира	**БТСЁ Оилавий шифокор (бакалавр)**	**Тор мутахассис**
Шикоят ва анамнез			
Бемордан шикоятларни йиғиш қобилиятини намойиш этиш	+*	+	+

Бемордан касаллик анамнезини йиғишда ихтиоз белгилари ҳақидаги билимларни қўллаш.		+	+
Тери-таносил касалликлари билан оғриган беморларнинг тўлиқ тиббий тарихи		+	+
Кўздан кечириш			
• Тери текшируви: Терининг диффуз қуруқлиги ва пўст ташлаши. Турли шаклдаги, зичликдаги ва рангдаги тангачаларнинг мавжудлиги (ихтиоз турига қараб). Кучли гиперкератоз (маҳаллий ёки тарқалган). Ёриқлар, айниқса бурмаларда (кафт, оёқ кафти, бўғимларда). • Соч ва тирноқлар текшируви: Сочлар: мўрт, юпқалашган, қуруқ бўлиши мумкин. Тирноқлар: қалинлашиши, синувчанлиги, дистрофик ўзгаришлар.		+	+
Ташхис қўйиш			
Ўзига хос симптомлар ва лаборатория-инструментал текширувлар асосида ташхис қўйиш		+	+
Асосий лаборатория диагностикаси			
Асосий лаборатория таҳлилларининг мақсади:		+	+
Умумий қон таҳлили (гемоглобин, гематокрит + лейкотситар формула + ЭЧТ)		+	+
Захм скрининг текширувлари (14 ёшдан катта)			+
Қўшимча лаборатория диагностикаси			
Тасдиқловчи тестлар (6 тадан 2 таси мажбурий): RIF, IFA IgG ва IgM, RIBT, RPGA, IHA, Immunoblot IgG ва IgM			+
Умумий сийдик таҳлили			+
Нажаснинг умумий таҳлили			+
Яширин қонли ахлат			
Биокимёвий тадқиқотлар мажмуаси			+
Умумий IgE учун ИФА			+
Иммунологик тадқиқотлар			
Гистологик текширув			+
С-реактив оқсил			+

Ревмопроба			+
Д витамини таҳлили			+
Электролитларни аниқлаш билан қоннинг клиник таҳлили			+
Гельминтоз таҳлили			+
Гормонал текширувлар			+
Хорион гонадотропини			+
Липид спектри таҳлили			+
Аллергологик текширувлар			+
ИФА, ИХЛА ва ИФлА усуллари билан антитаналарни текшириш -диагностика			+
Инфекцияларни ИФА, ИХЛА, ИФлА ва ПЗР усулида текшириш			+
Ичак микробиотасини аниқлаш			+
Тери микробиомаси ҳолатини баҳолаш			+
Организм биосубстратларининг микологик тадқиқотлари			+
Қўшимча инструментал тадқиқотлар			
Корнеометрия			+
Ички органларнинг ультратовуш текшируви			+
Узун найсимон суяклар рентгенографияси			+
Даволаш			
Дори-дармонсиз даволашни тайинлаш ваколати (35-бет)		+	+
Дори-дармонларни тайинлаш компетенцияси (19-35-бетлар)			+

Профилактика			
Хулқ-атворни яхшилаш ва соғлом турмуш тарзини тарғиб қилиш бўйича компетенциялар	+	+	+
Дори-дармонлар билан даволашга риоя қилишни яхшилаш бўйича компетенциялар			+

Асосий тор мутахассис - дерматовенеролог.

*Бу компетенцияларга ҳамшираларни тайёрлаш орқали эришиш мумкин.

Ихтиознинг менежменти бўйича билим компетенциялари

	Амалиётчи ҳамшира	**БТСЁ Оилавий шифокор (бакалавр)**	**Тор мутахассис**
Ихтиоз тавсифи		+	+
Шикоятларнинг симптоматик тавсифи		+	+
Патофизиологик механизмлар тавсифи		+	+
Ихтиознинг этиологияси, белгилари ва текширувлари (асосий лаборатор-инструментал текширувлар) асосида ташхис қўйишга ёндашувни яратиш.		+	+
Асосий таҳлилларни талқин қилиш		+	+
Ихтиозни даволашга ёндашувни шакллантириш		+	+
Ихтиознинг дори-дармонсиз терапиясини тавсифланг		+	+
Ихтиознинг медикаментоз терапиясини айтиб беринг.		+	+
Ихтиозда қўлланиладиган турли препаратларнинг таъсир механизми, кўрсатмалари ва ножўя таъсирларини муҳокама қилинг.		+	+
Даволаш доирасида ихтиоз ривожланишининг патофизиологик механизмларини муҳокама қилинг.		+	+

Асосий тор мутахассис – дерматовенеролог шифокори ҳисобланади.