Приложение 3
к приказу № 287
от «15» сентября 2025 года
Министерства здравоохранения
Республики Узбекистан

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН

РЕСПУБЛИКАНСКИЙ СПЕЦИАЛИЗИРОВАННЫЙ НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ ЦЕНТР ДЕРМАТОВЕНЕРОЛОГИИ И КОСМЕТОЛОГИИ

НАЦИОНАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОТОКОЛЫ ПО НОЗОЛОГИИ «ИХТИОЗ»

Ташкент – 2025



"УТВЕРЖДАЮ"
И.о. директора ГУ
"РСНПМЦДВиК" МЗ РУз
Сабиров У.Ю.

_____
«____» _____ 2025 год

НАЦИОНАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОТОКОЛЫ ПО НОЗОЛОГИИ

«ИХТИОЗ»

Ташкент – 2025

НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ПО НОЗОЛОГИИ «ИХТИОЗ»

Ташкент – 2025

Вводная часть
Коды по МКБ-10/11:

МКБ-10	МКБ-11	
Q80.0	EC20.00	Ихтиоз простой (вульгарный, аутосомно-доминантный, обычный ихтиоз)
Q80.1	EC20.01	Ихтиоз, связанный с Х-хромосомой (Х-сцепленный ихтиоз, чернеющий ихтиоз)
Q80.2	EC20.02	Ихтиоз пластинчатый (ламелярный ихтиоз, коллодиевый ребенок, сухая ихтиозиформная эритродермия)
Q80.3	EC20.03	Врожденная ихтиозиформная эритродермия Брока
Q80.4	EC20.02	Ихтиоз плода («плод Арлекина», ихтиоз внутриутробный)
Q80.8	EC20.Y	Другой врожденный ихтиоз (врожденная небуллезная ихтиозиформная эритродермия)
		https://mkb-10.com/index.php?pid=16587 https://icd.who.int/browse/2025-01/mms/ru#931401247

Дата разработки и пересмотра протокола: 2025 год, дата пересмотра 2028 год или по мере появления новых ключевых доказательств. Все поправки к представленным рекомендациям будут опубликованы в соответствующих документах.

Ответственное учреждение по разработке данного клинического протокола и стандарта: Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр дерматовенерологии и косметологии

В разработке клинического протокола и стандарта внесли вклад: по организации процесса члены рабочей группы по направлению дерматовенерология:

1.	Сабиров У.Ю.	Директор центра, д.м.н., профессор	РСНПМЦДВиК
2.	Рахматов А.Б.	Заведующий научной лабораторией по изучению проблем микозов	РСНПМЦДВиК
3.	Халдарбеков М.К.	Заведующий отделением генодерматозов.	РСНПМЦДВиК
4.	Абдуллаев Д.Б.	Врач-дерматолог, м.н.с. научной лаборатории по изучению эпидемиологического состояния кожных и венерических заболеваний	РСНПМЦДВиК

Рецензенты:

Мурашкин Н.Н. – заведующий отделением дерматологии с группой лазерной хирургии ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России, доктор медицинских наук, профессор;

Мавлянова Шахноза Закировна – заведующая научной лабораторией по изучению проблем дерматозов РСНПМЦДВиК МЗ РУз, д.м.н., профессор.

Техническая экспертная оценка и редактирование:

1. **Иноятов Аваз Шавкатович** – д.м.н., заместитель директора по лечебной работе, главный врач клиники;
2. **Джалилов Дильшод Сайфуллаевич** – к.м.н., заместитель директора по научной работе.

Настоящий национальный клинический протокол и стандарт разработаны под руководством заместителя министра здравоохранения Баситхановой Э.И, начальника управления медицинского страхования Алмардонова Ш.К., начальника отдела разработки и внедрения клинических протоколов и стандартов Нуримовой Ш.Р., а также с организационной и практической помощью главного специалиста отдела Джумаевой Г.Т. и ведущего специалиста отдела Рахимовой Н.Ф.

Дата и номер выписки из протокола обсуждения: Выписка из протокола № 4 от 24.04.2025 года Учёного совета РСНПМЦДВиК МЗ РУз

Пользователи протокола:

1. Врачи дерматовенерологи, дерматокосметологи
2. Врачи общей практики
3. Врачи педиатры
4. Врачи неонатологи
5. Врачи лаборанты
6. Организаторы здравоохранения
7. Клинические фармакологи
8. Студенты, клинические ординаторы, магистранты, докторанты, преподаватели медицинских вузов
9. Пациенты с данной патологией, члены их семей и лица, осуществляющие уход.

Настоящий протокол является основой для внедрения современных методов диагностики и лечения ихтиоза в практику здравоохранения повсеместно.

Категория пациентов по данной нозологии: обследуются пациенты с подозрением на ихтиоз и лица с подтвержденным диагнозом.

Шкала уровня доказательности, на основе доказательной медицины.

Шкала оценки уровней достоверности доказательств для методов диагностики (диагностических вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа

3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

Шкала оценки уровней достоверности доказательств для профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств

УДД	Расшифровка
1	Систематический обзор РКИ с применением мета-анализа
2	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением мета-анализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций для профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств

УУР	Расшифровка
A	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
B	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
C	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

ОГЛАВЛЕНИЕ

Национальный клинический протокол диагностики и лечения по нозологии "Ихтиоз"…… 4

Национальный клинический протокол медицинских вмешательств по нозологии «Ихтиоз» ……40

Национальный клинический протокол по профилактике и реабилитации по нозологии «Ихтиоз»…….. 45

Список сокращений

ИЛ	интерлейкин
ГИБП	Генно-инженерные биологические препараты
УФА	длиноволновое ультрафиолетовое излучение 320-400 нм
УФВ	средневолновое ультрафиолетовое излучение 280-320 нм (селективная фототерапия)
УФВ-311 терапия	узкополосная средневолновая ультрафиолетовая терапия с длиной волны 311 нм (либо узкополосная (311 нм) средневолновая терапия)
ФНО-альфа	фактор некроза опухоли альфа
СИ	Синдромальный ихтиоз
Ig	иммуноглобуин
НСИ	Несиндромальный ихтиоз
ПВО	Поражение внутренних органов
ИХЛА	Иммунохемилюминесцентный
ИФлА	Иммунофлюоресцентный анализ
ИФА	Иммуноферментный анализ
ПЦР	Полимеразная цепная реакция
ВИЧ	Вирус иммунодефицита человека
в/м	Внутримышечно
в/в	Внутривенно
п/к	Подкожно
ВОЗ	Всемирная организация здравоохранения
нм	нанометр
НИЛИ	низкоинтенсивное лазерное излучение

Основная часть.

Введение.

Ихтиозы – наиболее распространенная форма кератозов, составляющая по данным разных авторов 80-95% от всех форм генодерматозов. Однозначного взгляда на этиологию и патогенез ихтиозов нет, данные источников литературы зарубежных и отечественных исследователей весьма противоречивы. Одна группа авторов склоняется к тому, что возможны нарушения процесса транскрипции, а это, в свою очередь, влияет на экспрессию профилагрина (основного белка кератогиалиновых гранул, связывающих кератиновые филаменты). Существуют и другие работы, свидетельствующие о вовлечении в патогенез ихтиоза несколько маркеров кератинизации:

Ихтиозы относятся к группе генодерматозов с германтативными мутациями, в основе которых лежат нарушения процессов кератинизации, связанные с патологической экспрессией профилагрина.

Определение.

Ихтиозы – большая группа генетически детерминированных заболеваний кожи с нарушением процессов ороговения, приводящим к появлению на коже чешуек, напоминающих рыбью чешую (ichthys – греч. «рыба»).

Классификация ихтиоза

Классификация ихтиоза по МКБ-10

Q80.0 – Ихтиоз простой (вульгарный, аутосомно-доминантный, обычный ихтиоз)

Q80.1 – Ихтиоз, связанный с Х-хромосомой (Х-сцепленный ихтиоз, чернеющий ихтиоз)

Q80.2 – Ихтиоз пластинчатый (ламелярный ихтиоз, коллодиевый ребенок, сухая ихтиозиформная эритродермия)

Q80.3 – Врожденная ихтиозиформная эритродермия Брока

Q80.4 – Ихтиоз плода («плод Арлекина», ихтиоз внутриутробный)

Q80.8 – Другой врожденный ихтиоз (врожденная небуллезная ихтиозиформная эритродермия)

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

Клиническая картина заболевания. При вульгарном ихтиозе клинические симптомы проявляются в младенчестве, причем у большинства пациентов полностью проявляются к 5 годам. Однако тяжесть клинических признаков варьируется от легкого ксероза у некоторых людей до крупных прилипших чешуек («кожи ящериц») у других. У некоторых больных симптомы заболевания достаточно легкие, чтобы избежать диагностики, тогда как гиперкератотические бляшки с трещинами на ладонно-подошвенной поверхности являются серьезным проявлением, которое угрожает нейроваскулярной целостности пальцев и/или конечностей, если не проводится соответствующее вмешательство. Гомозиготные проявления выражены тяжело, с крупными, центрально прилипшими чешуйками на нижних конечностях и туловище. Кроме того, шелушение усиливается зимой, прежде чем снова улучшиться летом и во влажном климате. У гомозиготных носителей мутации гена FLG наблюдается полное отсутствие экспрессии филагрина, что представляет собой стабильный фенотип кожи с хроническим наличием признаков вульгарного ихтиоза. В исследовании, оценивающем семью из 15 человек, гетерозиготы продемонстрировали мягкий фенотип с неполным проникновением, тогда как гомозиготы обладали широко распространенным и выраженным шелушением и выраженной гиперлинеарностью. Как трансэпидермальная потеря воды, так и количество дифференциально экспрессируемых генов в эпидермисе выше у пациентов с гомозиготными мутациями.

Клиническая картина вульгарного ихтиоза может быть различной – от малозаметных форм до выраженных изменений, вызывающих косметический дефект. Заболевание проявляется в раннем детском возрасте, обычно после 3-го месяца жизни иногда позже, в возрасте 2-3 лет. Основной признак заболевания – различная степень выраженности диффузного шелушения в виде наслоений чешуек разных размеров и цвета (от белесоватых до серо-черных). Наиболее часто поражается кожа разгибательных поверхностей конечностей, меньше поражены кожа спины и живота, волосистой части головы. Кожа сгибательных поверхностей конечностей, лица, за исключением лба и щек, локтевых и подколенных ямок не поражена, иногда может наблюдаться незначительное отрубевидное шелушение. На коже голеней чешуйки всегда более крупные, темнее, чем на других участках, имеют полигональные очертания. На коже туловища, бедрах чешуйки среднего размера, может быть отрубевидное шелушение. Для вульгарного ихтиоза характерен фолликулярный кератоз в виде мелких суховатых узелков с локализацией в устьях волосяных фолликулов на коже бедер, плеч, ягодиц. У детей фолликулярный кератоз может наблюдаться на коже щек. При пальпации пораженных очагов определяется синдром «терки». Фолликулярный кератоз наиболее выражен в юношеском возрасте, а к 30-40 годам у многих больных роговые пробки начинают выпадать, оставляя точечную атрофию кожи. Ладони и подошвы с подчеркнутым рисунком, повышенной складчатостью и огрубением кожи, что придает им старческий вид. Может быть кератодермия, но редко. При вульгарном ихтиозе поражение затрагивает ногти и волосы. Ногтевые пластинки становятся ломкими, крошатся со свободного края, иногда развиваются онихолизис, онихогрифоз. Волосы истончаются, становятся редкими.

В зависимости от вида чешуек выделяют несколько форм ихтиоза: ихтиоз простой (чешуйки мелкие, поражена вся кожи); ихтиоз блестящий (чешуйки располагаются в виде в виде мозаики, серовато-прозрачные); ихтиоз белый (асбестовидные чешуйки); ихтиоз змеевидный (чешуйки крупные, серовато-коричневые).

Некоторые авторы выделяют ксеродермию – абортивный вариант вульгарная ихтиоза, который характеризуется отсутствием шелушения при незначительной сухости и шероховатости кожи на передней поверхности голеней, бедер и плеч. Дополняют клиническую картину повышенная ломкость пушковых волос на наружной поверхности бедер и голеней, наличие перхоти, а также «старческая» складчатость кожи на тыле кистей.

Для вульгарного ихтиоза характерна четкая сезонность, ухудшение обычно наступает в зимний период года под влиянием сухого и холодного воздуха. Летом в теплую влажную погоду, а также с возрастом состояние больных улучшается.

Вульгарный ихтиоз тесно связан с атопическими расстройствами, такими как атопический дерматит, аллергический ринит и астма. Атопическое заболевание наблюдается у 33-70% пациентов с вульгарным ихтиозом, причем более 50% из них имеют атопический дерматит. Зуд, аллергический риноконъюнктивит, гипогидроз, непереносимость тепла и рецидивирующие инфекции из-за нарушенного кожного барьера являются другими распространенными заболеваниями. Вульгарный ихтиоз также может сопровождаться сопутствующими заболеваниями, такими как Х-сцепленный ихтиоз, опоясывающий лишай, ладонно-подошвенная кератодермия. Однако связь между вульгарным ихтиозом и любым из указанных заболеваний не доказана и может быть простым совпадением.

Вульгарный ихтиоз. Заболевание почти никогда не начинается с рождения и обычно проявляется на первом году жизни ребенка, хотя возможно и более позднее начало генодерматоза. Улучшение наблюдается в летнее время на море вплоть до полного разрешения высыпаний, обострение в холодную и сухую погоду. В детском возрасте у пациентов часто выявляются атопический дерматит и другие атопические заболевания. После периода полового созревания симптоматика ослабляется. В большинстве случаев вульгарный ихтиоз обнаруживают у родственников первой степени родства.

Ихтиоз, связанный с Х-хромосомой. Клинические симптомы заболевания становятся заметными сразу после рождения или в первый месяц жизни. Начальные проявления сходны с вульгарным ихтиозом, но с возрастом чешуйки приобретают вначале светло-коричневый, а затем темно-коричневый до черного цвет, что наиболее заметно на туловище и шее («грязная шея»). С возрастом симптоматика не ослабляется, сезонные колебания выражены незначительно. Болеют только лица мужского пола, женщины являются гетерозиготными носительницами дефектного гена. Отмечается повышенная частота помутнения роговицы, гипогенитализма и крипторхизма.

Ламеллярный (пластинчатый) ихтиоз. Начало заболевания с рождения, симптомы проявляются в двух вариантах: коллодийный плод или эритродермия и шелушение. С возрастом явления эритродермии постепенно исчезают, а крупнопластинчатое шелушение становится доминирующим симптомом заболевания. В связи со сниженным потоотделением летом больные чувствуют себя хуже. Эктропион и экслабион наиболее выражены в первые годы жизни. В редких случаях удается выявить ламеллярный ихтиоз у родственников второй степени родства.

Небуллезная врожденная ихтиозиформная эритродермия. Как и при ламеллярном ихтиозе, начало заболевания начинается с рождения, симптомы проявляются в двух вариантах: коллодийный плод или эритродермия. С возрастом явления эритродермии постепенно уменьшаются, оставаясь лишь на открытых участках кожи у взрослых и усиливается на ветру, холоде и жаре. Шелушение с первых месяцев жизни мелкопластинчатое, на фоне эритемы, остается неизменным в течение всей

жизни пациента. В связи со сниженным потоотделением и эритродермией в летнее время самочувствие ухудшается. Эктропион и экслабион наиболее выражены в первые годы жизни пациента. В редких случаях удается выявить врожденный ихтиозиформный ихтиоз у родственников второй степени родства.

Врожденная буллезная ихтиозиформная эритродермия (ВБИЭ).

Клиническая симптоматика в виде мацерации кожи выявляется с рождения, при подсыхании на фоне эритродермии возникает шелушение. Немногочисленные с вялой покрышкой пузыри появляются спонтанно, заживают быстро, оставляя на некоторое время участки без шелушения, напоминающие здоровую кожи. С возрастом шелушение сменяется вначале тонкими, затем толстыми корками, формирующими концентрические скопления на коленях и локтях и грубые роговые гребни в складках. Выявление ВБИЭ у родственников первой степени родства выявляется крайне редко. Сезонность обострений слабо выражена.

Эпидермолитический гиперкератоз – патогистологический симптомокомплекс, основными проявлениями которого являются правильная структурная организация базального слоя и нарушение интенсивности клеточных рядов с разрывом межклеточных соединений в шиповидном слое, сопровождающееся пикнозом ядер и наличием базофильных включений в цитоплазме; «гранулезная дегенерация» - расширение зернистого слоя с увеличением количества кератогиалиновых гранул различного размера и формы; утолщение рогового слоя (компактный гиперкератоз с элементами паракератоза. Эпидермолитический гиперкератоз составляет морфологическую основу многих заболеваний, в том числе буллезная врожденная ихтиозиформная эритродермия (БВИЭ) и иглистый ихтиоз (ИИ).

В настоящее время различают БВИЭ без поражения кожи ладоней и подошв и БВИЭ с сопутствующим поражением ладоней и подошв, так называемые ладонно-подошвенный и безладонно-подошвенный типы. Группоспецифическим признаком на ультраструктурном уровне при различных клинических вариантах БВИЭ являются гомогенизация и комкование тонофиламентов в супрабазальном слое эпидермиса. При иглистом ихтиозе, имеющим сходный клинический фенотип, происходит образование перинуклеарных тонофтламентов оболочек в клетках бпзпльного слоя эпидермиса. Ранее считалось, что иглистый ихтиоз представляет собой ультраструктурный подтип БИИЭ. Недавно исследования опровергли это суждение. Известно, что при БВИЭ синтезируются мутантные кератины супрабазального слоя – Л1 и Л10, причем у пациентов, страдающих этим заболеванием без поражения кожи ладоней и подошв, имеет место мутация К1, а у пациентов с сопутствующим поражением – К10. Картированы мутации в соответствующих регионах хромосом 12 и 17, кодирующих синтез этих протеинов. Linkage-анализ основной популяции лиц, страдающих иглистым ихтиозом, не дал убедительных доказательств сцепления с генетическими маркерами БВИЭ и других заболеваний, известных в настоящее время. Предполагается, что подобное расположение тонофибрилл при иглистом ихтиозе не связано с кератиновыми генными кластерами на хромосомах 12 и 17 типов, а имеет отношение к регуляторным генам кератиновой экспрессии. Е.К.Захарова и соавт. (2000) наблюдали необычный клинический и морфологический фенотип, имеющий сходство с иглистым ихтиозом. Феномен супрабазального образования перинуклеарных оболочек из тонофиламентов свидетельствует в пользу генетической гетерогенности в группе эпидермолитического гиперкератоза вообще и иглистого в частности. Выявленные авторами ультраструктурные отклонения отличаются от описанных при иглистом ихтиозе и, возможно, представляют собой новый вариант иглистого ихтиоза или сходное с ним сочетание.

Ихтиоз плода. При рождении (обычно раньше срока) кожа ребенка покрыта плотным панцирем сероватого цвета, который при подсыхании темнеет и растрескивается, обнажая глубокие, плохо

заживающие раны. Рот ребенка открыт, уши, нос, руки плотно прижаты, деформированы, выраженный эктропион, часто обтурация наружных слуховых проходов и носа роговыми массами. Затруднено питание, дыхание, ограничены движения. Дети умирают в первые недели жизни от пневмонии и сепсиса. При выживании клиническая картина напоминает ламеллярный ихтиоз. Случаев заболевания в семье обычно не выявляется.

Методы, подходы и процедуры диагностики

Диагностические критерии: генерализованная сухость и шелушение кожи с формированием чешуек и участки утолщения являются постоянными симптомами всей группы ихтиозов, но при этом различные формы имеют свои особенности, обусловленные типом наследования, клинической вариабельностью и ассоциацией с поражением других органов и систем организма.

Вульгарный ихтиоз – заболевание почти никогда не начинается с рождения, обычно на первом году жизни, но возможно и в более позднее начало. Улучшение наблюдается в летнее время года, особенно на море до полного разрешения высыпаний, обострение кожного процесса происходит в холодную и сухую погоду. В детском возрасте у пациентов часто выявляется атопический дерматит и другие атопические заболевания. После периода полового созревания симптоматика вульгарного ихтиоза ослабляется. В большинстве случаев вульгарный ихтиоз обнаруживают у родственников I степени родства.

Х-сцепленный ихтиоз – клинические симптомы заболевания становятся заметны сразу после рождения или в первый месяц жизни. Начальные проявления сходны с вульгарным ихтиозом, но с возрастом чешуйки приобретают вначале светло-коричневый, а затем темно-коричневый до черного цвет, что наиболее заметно на туловище и шее («грязная шея»). С возрастом симптоматика не ослабляется, сезонные колебания выражены незначительно. Болеют только лица мужского пола, женщины являются гетерозиготными носителями дефектного гена. Повышается частота поиутнения роговицы, гипогенитализм и крипторхизм.

Ламеллярный ихтиоз – начало заболевания с рождения, симптомы проявляются в двух вариантах: коллодийный плод или эритродермия с шелушением. С возрастом явления эритродермии постепенно исчезают, а крупнопластинчатое шелушение становится доминирующим симптомом заболевания. В связи со сниженным потоотделением летом больные чувствуют себя хуже. Эктропион и экслабион наиболее выражены в первые годы жизни ребенка. В редких случаях удается выявить ламеллярный ихтиоз у родственников II степени родства.

Небуллезная врожденная ихтиозиформная эритродермия (НВИЭ) – как и при ламеллярном ихтиозе, начало заболевания отмечается с рождения, симптомы проявляются в двух вариантах: коллодийный плод или эритродермия. С возрастом явления эритродермии постепенно уменьшаются, оставаясь лишь на открытых участках кожного покрова у взрослых и усиливаясь на ветру, холоде и жаре. Шелушение с первых месяцев жизни мелкопластинчатое, на фоне эритемы, остается неизменным в течение всей жизни. В связи со сниженным потоотделением и эритродермией летом состояние ухудшается. Эктропион и экслабюион наиболее выражены в первые годы жизни ребенка. В редких случаях удается выявить НВИЭ у родственников II степени родства.

Врожденная буллезная ихтиозиформная эритродермия (ВБИЭ) – клиническая симптоматика в виде мацерации кожи выяваляется с рождения, при подсыхании на фоне эритродермии возникает шелушение. Немногочисленные с вялой покрышкой пузыри появляются спонтанно, заживают быстро, оставляя на некоторое время участки без шелушения, напоминающие здоровую кожу. С возрастом шелушение сменяется вначале тонкими, затем толстыми корками, формирующими концентрические

скопления на коленях и локтях и грубые роговые гребни в складках кожи. Наличие ВБИЭ у родственников I степени родства выявляется редко. Сезонность обострений слабо выражена.

Ихтиоз плода – при рождении (обычно раньше срока) кожа ребенка покрыта плотным панцирем сероватого цвета, который при подсыхании темнеет и растрескивается, обнажая глубокие, плохо заживающие раны. Рот ребенка открыт, уши, нос, руки плотно прижаты, деформированы, выраженный эктропион, часто обтурация наружных слуховых проходов и носа роговыми массами. Затруднено питание, дыхание, ограничены движения. Дети умирают в первые недели жизни от пневмонии и сепсиса. При выживании клингическая картина напоминает ламеллярный ихтиоз. Случаев заболевания в семье обычно не выявляют.

Обязательные критерии:

- аутосомно-доминантный или аутосомно-рецессивный путь передачи;

- начало заболевания с рождения или в ближайшие несколько недель;

- одним из первых проявлений заболевания является эритема (эритродермия);

- все формы ихтиоза сопровождаются мелко- и/или крупнопластинчатым шелушением, имеющее светло- или темно-коричневую окраску;

- в большинстве случаев характер высыпаний не изменяется в зависимости от возраста пациента;

- только при вульгарном ихтиозе возможно улучшение кожного процесса с развитием только сухости кожи;

- проявления в виде эктропиона и экслабиона являются визитной карточкой различных форм ихтиоза;

- наличие синдромального ихтиоза, как правило, приводит к серьезным нарушениям различных органов и систем организма, вплоть до летального исхода;

- наличие заболевания только у мальчиков является характерной для Х-сцепленного ихтиоза, когда девочки остаются видимо здоровы, но являются носителями гетерозиготного гена данного генодерматоза.

Дополнительные критерии:

- рекомендуется измерение роста и веса, индекса массы тела, оценка состояния волос и ногтей, лимфузлов, выявление скелетных аномалий, деформаций ушных раковин, признаков инфицирования кожи, у новорожденных – контроль температуры, ежедневное взвешивание.

Лабораторные исследования:

С5	Рекомендуется общий клинический анализ крови развернутый для оценки общего состояния, диагностики заболеваний и состояний, являющихся противопоказанием к системной терапии, фототерапии, контроля безопасности проводимого лечения.

С5	для оценки общего состояния, диагностики заболеваний и состояний, являющихся противопоказанием к системной терапии, фототерапии, контроля безопасности проводимого лечения : анализ крови биохимический общетерапевтический: общий

	белок, глюкоза, креатинин, мочевая кислота, мочевина, билирубин общий, холестерин, триглицериды, натрий, калий, общий магний, аланинаминотрансфераза, аспартатаминотрансфераза, щелочная фосфатаза, гамма-глютамилтрансфераза в крови
С5	для диагностики заболеваний и состояний, являющихся противопоказанием к системной терапии, фототерапии, контроля безопасности проводимого лечения: общий (клинический) анализ мочи
С5	для диагностики заболеваний и состояний, являющихся противопоказанием к системной терапии, фототерапии, контроля безопасности проводимого лечения: общий (клинический) анализ кала
С5	для выявления противопоказаний к системной терапии и контроля безопасности системной терапии биологическими препаратами определение антител к поверхностному антигену (HBsAg) вируса гепатита В (Hepatitis B virus) в крови
С5	для выявления противопоказаний к системной терапии и контроля безопасности системной терапии биологическими препаратами иммунодефицита человека ВИЧ в крови
С5	пациентам с ихтиозом женского пола для выявления противопоказаний к системной терапии и контроля безопасности системной терапии селективными иммунодепрессантами исследование мочи на хорионический гонадотропин

Комментарии: Биологические препараты не следует применять во время беременности. В связи с этим перед началом терапии женщинам детородного возраста необходимо получить отрицательный результат теста на беременность, в ходе ее проведении и, по меньшей мере, в течение 6 месяцев после ее окончания женщины детородного возраста должны использовать надежные методы контрацепции.

С5	Рекомендуется в случае отсутствия достаточного для установления диагноза ихтиоза числа диагностических критериев пациентам исследование уровня общего иммуноглобулина Е в крови [20]. Комментарии: повышение содержания общего IgE в сыворотке крови является дополнительным диагностическим критерием ихтиоза и синдрома Нетертона
С5	Рекомендуется гистологические исследование биопсийного (операционного) материала кожи для дифференциальной диагностики в случае наличия у пациента клинических признаков общих с другими заболеваниями кожи
С5	для комплексной оценки состояния пациента с ихтиозом, выявления скрытых иммунных нарушений и оптимизации терапевтического подхода: • Иммунологические исследования • Исследование антител методом ИФА, ИХЛА и ИФлА -диагностика

C5	для оценки воспалительного процесса, выявления инфекции, дифференциации с другими заболеваниями и мониторинга состояния пациента, особенно при сложных или осложнённых формах ихтиоза: С-реактив белок

C5	для диагностики возможного дефицита, оценки влияния на состояние кожи и корректировки лечения с целью улучшения общего состояния пациента: анализ уровня витамина D

C5	для контроля состояния пациента, оценки влияния лечения на организм, предупреждения осложнений и выявления сопутствующих заболеваний, которые могут нарушить баланс электролитов: клиническим анализом крови с определением электролитов

C5	анализ на гельминтозы может быть назначен как часть комплексного обследования, чтобы исключить паразитарную инвазию как возможный фактор, усугубляющий симптомы ихтиоза.

C5	Исследование гормонов щитовидной железы и половых гормонов проводятся для определения возможных эндокринных дисбалансов, которые могут играть роль в развитии или утяжелении клинического течения ихтиоза

C5	Для оценки нарушений липидного обмена, которые могут влиять на процессы кератинизации и усугублять сухость и шелушение кожи: анализ липидного спектра

C5	Рекомендуется проведение аллергологического обследования пациентам с ихтиозом и синдромом Нетертона с семейным и/или личным анамнезом аллергических заболеваний – пищевой аллергии, аллергического ринита, бронхиальной астмы, а также с указанием на обострение заболевания при контакте с аллергенами

C5	Определение микробиоты кишечника — с целью выявления возможных дисбиотических изменений, влияющих на состояние кожи, уровень системного воспаления и метаболизм липидов при тяжёлых или осложнённых формах заболевания.

C5	Рекомендуются микробиологические исследования кожи (культуральные) для оценки состояние микробиомы кожи у больных ихтиозом. Исследования проводят в бактериологическом лаборатории врач-лаборант и специально обученная медицинская сестра. Проводят культуральные исследования кожных чешуек очагов поражения у больных ихтиозом с определением вида микроорганизма и характера обсемененности, чувствительности к антибактериальным препаратам.

C5	Рекомендуется микологические исследования биосубстратов организма у больных ихтиозом. Исследования проводят в микологической лаборатории врач-лаборант и специально обученная медицинская сестра. Проводят микроскопические и культуральные исследования биосубстратов (кожные чешуйки, слизистых оболочек полсти рта, кал) у больных ихтиозом с определением вида микроорганизма и характера обсемененности, чувствительности к антимикотическим препаратам.

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

Инструментальные исследования:

С4	Корнеометрия — определение количества влаги в роговом слое.

С4	Для выявления противопоказаний к системной терапии, физиотерапии и контроля безопасности системной терапии рекомендуется УЗИ внутренних органов.

С5	рентгенография длинных трубчатых костей - для исключения диффузного гиперостоза при длительном лечении ретиноидами

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

Показания для консультации специалистов

С6	Рекомендуется консультация аллерголога для проведения аллергологического обследования, назначения элиминационной диеты, установления причинно-значимых аллергенов, подбора и коррекции терапии, диагностики сопутствующих аллергических заболеваний, обучения пациента и профилактики развития респираторной аллергии.

С6	Рекомендована консультация диетолога для составления и коррекции индивидуального рациона питания.

С6	Рекомендована консультация - оториноларинголога для выявления и санации очагов хронической инфекции, ранняя диагностика и своевременное купирование симптомов аллергического ринита.

С6	Рекомендована консультация офтальмолога при наличии сопутствующей патологии

С6	Рекомендована консультация гастроэнтеролога при наличии сопутствующей патологии

С6	Рекомендована консультация психоневролога при выраженном зуде, поведенческих нарушениях, особенно при синдромальном ихтиозе.

С6	Рекомендована консультация медицинского психолога/психотерапевта для проведения психотерапевтического лечения, обучения технике релаксации, снятия стресса и модификации поведения.

С6	Рекомендована консультация терапевта/педиатра для выявления и лечения сопутствующих заболеваний

С6	Рекомендована консультация эндокринолога для выявления и лечения сопутствующих заболеваний.

С6	Рекомендована консультация генетика для определения наследственной природы заболевания

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

Дифференциальный диагноз:

Диагноз	**Обоснование для дифференциальной диагностики**
Себорейный дерматит	Эритематозные очаги в себорейных участках кожи, с жирными грязно-желтоватыми чешуйками на поверхности.
Эритродермия Лейнера	Диффузная эритема с обильным шелушением, диарея, плохая прибавка в весе. Слабый зуд.
Пеленочный дерматит	на коже промежности, ягодиц – эритема , отечность, уртикарии, везикулы. Слабый зуд.
Розовый лишай Жибера	На коже шеи, туловища розоватого цвета пятна с периферическим ростом, более крупные напоминают «медальоны». Самая крупная «материнская бляшка».
Рубромикоз	У взрослых носит генерализованный характер, обильное мелкопластинчатое шелушение, при микологическом обследовании возможно обнаружение патогенных грибов Trichophyton rubrum
Врожденный буллезный эпидермолиз	На месте травматизации образуются пузыри. Наличие клиниченских форм: простая, пограничная, дистрофическая, синдром Киндлера определяет особенности клинического течения генодерматоза.
Атопический дерматит	Заболевание начинается с первых месяцев жизни ребенка. Появляются эритематозные очаги, зачастую с явлениями мокнутия. В постановке диагноза важное значение придается наличию главных и вспомогательных критериев. Определяется важность определения IgE методом ИФА. Существуют возрастные особенности клинического течения атопиченского дерматита, которые претерпевают изменения и в конечном счете бывают представлены

	очагами лихенизации кожи.
Псориаз	чаще проявляется в подростковом или взрослом возрасте, хотя возможен и детский псориаз, но в более редких случаях, преимущественно поражает разгибательные поверхности (локти, колени), поясницу, волосистую часть головы, может затрагивать ногти, характерны чётко очерченные папулы и бляшки, покрытые серебристо-белыми чешуйками. Высыпания могут быть симметричными, а зуд не всегда является основным симптомом. После удаления чешуек может наблюдаться точечное кровотечение (симптом Ауспитца)
Герпетиформный дерматит Дюрингга	Повышенная чувствительность к глютену и целиакия. На коже на фоне гиперемии мелкие напряженные пузырьки, склонные к группировки. Интенсивный зуд
Т-клеточная лимфома на ранних стадиях	Злокачественная опухоль лимфоидной ткани. На ранних стадиях в основном на коже туловища и конечностях отмечается пятно ярко – розовой окраски, отечные, шелушение, формируются бляшки и узлы.
Наследственные нарушения обмена триптофана	Наследственное заболевание. На коже лица, туловища, на разгибательных поверхностях конечностей , ягодицы отмечается гиперемия, отечность, везикулы, экссудация, корки, папулы, экскориации, лихенификация.
Синдром Вискотта-Олдрича	Наследственное Х-сцепленное заболевание. На коже отмечаются эритематозно-сквамозные высыпания, экскориации, экссудации.
https://diseases.medelement.com/disease/ихтиоз-рекомендации-рф/15226	

Обоснование для дифференциальной диагностики

Начало заболевания с момента рождения, мелко- и крупнопластинчатое шелушение, причем чешуйки очень плотно прикреплена к поверхности кожи и имеют коричневатый оттенок. В большинстве случаев (80-85%) речь идет о вульгарном ихтиозе, который с годами имеет тенденцию к регрессу высыпаний. Тяжелые формы ихтиоза (линиярный, иглистый и др.) начинаются с рождения, в виде коллодийного плода или плода Арлекина, причем эти формы заканчиваются летальным исходом в ближайшие месяцы жизни ребенка.

Консервативное лечение

Ихтиозы – заболевания, которые длятся всю жизнь, методов излечения до настоящего времени не разработано, но существуют способы облегчения симптомов. Ежедневное наружное лечение – основа достижения и поддержания приемлемого состояния кожи, оно помогает снизить шелушение, зуд, улучшить внешний вид кожи, а периодическое назначение системной терапии помогает справиться с временным ухудшением (в это время наружное лечение не прекращается). При назначении лечения должен учитываться возраст ребенка (у маленьких детей кожа более тонкая и проницаемая), диагноз и тяжесть поражения (при значительном гиперкератозе предпочтение отдается кератолитическим средствам, при ксерозе достаточно эмолентов, наличие эрозий и трещин нередко

требует назначения противомикробной терапии), а также необходимость нанесения наружных препаратов на весь кожный покров или на отдельные участки (необходимо принимать во внимание возможность резорбции активных веществ). Несмотря на выраженное воспаление при некоторых формах ихтиоза как наружные, так и системные средства (ароматические ретиноиды) противопоказаны, так как риск побочных эффектов при длительной терапии слишком велик.

Перечень основных лекарственных средств (имеющих 100 % вероятность применения):

Таблица-1

Фармакотерапевтическая группа	**МНН лекарственного средства**	**Способ применения**	**Уровень доказательности**
Витамины	Ретинол	Простой ихтиоз 3500–6000 МЕ на кг массы тела в сутки перорально в течение 7–8 недель, в дальнейшем дозу уменьшают в 2 раза. Можно проводить повторные курсы терапии через 1–4 месяца Ихтиоз, связанный с Х-хромосомой. 6000–8000 МЕ на кг массы тела в сутки перорально в течение 8 недель Наружно (мазь). Наносят тонким слоем на пораженные участки кожи 2 раза в день, рано утром и поздно вечером	D https://diseases.medelement.com/disease/ихтиоз-рекомендации-рф/15226
Витамины	Ретинола пальмитат	внутрь после еды рано утром и поздно вечером в сутки по 50000–100000 МЕ	D https://diseases.medelement.com/disease/ихтиоз-рекомендации-рф/15226
Витамины	Ретинола ацетат	внутрь после еды рано утром и поздно вечером взрослым в сутки по 50000–100000 МЕ ретинола ацетата и по 5000–10000–20000 МЕ детям	D https://diseases.medelement.com/disease/ихтиоз-рекомендации-рф/15226
Витамины	Токоферол	внутрь капсулы 200 мг: взрослым по 1–2 капсулы в сутки, в течение 1–2	D https://diseases.medelement.com/di

		недель. Наружно (мазь). Наносят тонким слоем на пораженные участки кожи 2 раза в день, рано утром и поздно вечером	sease/ихтиоз-рекомендации-рф/15226
Антиоксиданты	Альфа-липоевая кислота	в/в капельной инфузии взрослым в дозе 600 мг в сутки в течение минимум 30 минут внутрь взрослым и детям старше 14 лет - по 1 капсуле 1 раз в день перед едой. Продолжительность приема - не менее 1 месяца	B https://mediqlab.com/drugs/9572129b-5f56-4179-a69b-57ffa37dfe3a
Антиоксиданты	Альфа-Токоферола ацетат	внутрь после еды в дозировке по 50 – 100 мг в день (длительность приема - 20-40 дней)	B https://www.lekhim.ua/ru/alfa-tokoferola-acetat-vitamin-e_dose-50-mgml-po-20-ml-no-1
Антиоксиданты	глиадин-защищенная супероксиддисмутаза	внутрь за 30 минут до еды 2 х 2 раза в первых 3 месяцев, 1 х 1 раз в течение следующих 3 месяцев	B https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/jdv.17331
Антиоксиданты	Этилметилгидроксипиридина сукцинат	внутрь - 0.25-0.5 г/сут в 2-3 приема; максимальная суточная доза - 0.6-0.8 г. При в/м или в/в (струйно или капельно) введении разовая доза 50-400 мг, максимальная суточная доза - 1200 мг	B https://mediqlab.com/drugs/1c923058-3229-49d9-87c7-4c944cdb719d
Кератолитические средства	Мочевина (10-15-20-30-40-50%)(карбамид, urea)	Концентрация мочевины в наружных средствах варьируется в зависимости от области применения и клинической картины. Препараты наносятся на предварительно очищенную и желательно	A https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/dth.12690

		увлажнённую кожу для повышения их эффективности.	
Кератолитические средства	Альфа-гидроксикислота	Концентрация гликолевая кислоты в наружных средствах варьируется в зависимости от области применения и клинической картины. Препараты наносятся вечером.	B https://jamanetwork.com/journals/jamadermatology/article-abstract/2701621
Кератолитические средства	Гликолевая кислота	Концентрация гликолевая кислоты в наружных средствах варьируется в зависимости от области применения и клинической картины. Препараты наносятся вечером.	B https://jamanetwork.com/journals/jamadermatology/article-abstract/2701621
Кератолитические средства	Салициловая кислота	Концентрация и форма салициловой кислоты в наружных препаратах подбираются с учетом зоны применения и особенностей заболевания. Средство наносят на чистую кожу.	D https://diseases.medelement.com/disease/ихтиоз-рекомендации-рф/15226
Дерматотропные средства	Глицерин	Смазывают пораженные участки кожи и слизистых оболочек по мере необходимости/	B https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1468-3083.2011.04304.x
Дерматотропные средства	Парафинсодержащие эмоленты	Наносят тонкий слой крема на пораженные участки кожи 1-2 раза в день или чаще, если это необходимо	B https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1468-3083.2011.04304.x
Дерматотропные средства	Глицерол содержащие эмоленты	Наносят тонкий слой крема на пораженные участки кожи 1-2 раза в день или чаще, если это необходимо	B https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22118417/
Дерматотропные средства	Ланолин содержащие эмоленты	Наносят тонкий слой крема на пораженные участки кожи 1-2 раза в день или чаще, если это необходимо	B https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22118417/

Дерматотропные средства	Аллантоин содержащие эмоленты	Наносят тонкий слой крема на пораженные участки кожи 1-2 раза в день или чаще, если это необходимо	B https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22118417/
Дерматотропные средства	Декспантенол	Наносят тонкий слой крема на пораженные участки кожи 1-2 раза в день или чаще, если это необходимо. Конъюнктивально : закапывают в нижний конъюнктивальный мешок пораженного глаза по 1 капле 4 раза в день, а также 1 каплю перед сном.	B https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12113650/
Дерматотропные средства	Цинковая мазь	Нанести мазь тонким слоем на пораженные участки кожи 2–3 раза в день.	B https://omnidoctor.ru/upload/iblock/3fc/3fcd37cb7a5c19dd494cab9de59b2633.pdf#:~:text=treatment,ichthyosis%2C%20inpatient%20treatment%20of%20ichthyosis
Дерматотропные средства	Вазелин	В небольшом количестве наносят на предварительно очищенную кожу	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-рекомендации-рф/15226			

Примечание: Дозировка и количество препаратов определяются врачом индивидуально. Препараты для увлажнения кожи(эмоленты), кератолитики, медицинские изделия, биологически активные добавки, микроэлементы, витамины, антиоксиданты и косметические средства могут применяться по необходимости при лечении дерматологических больных, если они не имеют противопоказаний и сертифицированы на территории Республики Узбекистан.

Если необходимый препарат из определённой группы отсутствует в перечне, утверждённом для применения в стационаре, или временно недоступен, врач может назначить альтернативный препарат (препараты с разным механизмом действия, но одной терапевтической целью). Выбор лекарства осуществляется на основе клинической ситуации,

состояния пациента и доступных ресурсов.
Применение антибактериальных средств проводится при присоединении вторичной бактериальной микрофлоры. Допускается назначение антибиотиков других групп на основании результатов определения чувствительности возбудителя к антибиотикам. Выбор конкретного препарата определяется лечащим врачом.
***Назначение системных антибактериальных, противопаразитарных и противогрибковых препаратов должно осуществляться строго по клинически обоснованным показаниям, подтверждённым лабораторными или инструментальными методами, с учётом индивидуальных особенностей течения заболевания.**

Таблица-2

Перечень основных лекарственных средств (менее 100% вероятности применения):

Фармакотерапевтическая группа	**МНН лекарственного средства**	**Способ применения**	**Уровень доказательности**
Системные ретиноиды	Ацитретин	0,3– 1 мг на кг массы тела в сутки перорально с общей продолжительностью терапии не менее 6–8 недель, с постепенным снижением дозы вплоть до минимально эффективной	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
Системные ретиноиды	Изотретиноин	0,5 - 1 мг/кг/сут в сутки перорально	B https://academic.oup.com/bjd/article/180/2/272/6601663 https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC7984068/#:~:text=Work%20Group%20,14408

Аналоги витамина D	Кальципотриол	Применяют наружно. Наносят на пораженные участки кожи 2 раза/сут.	D https://academic.oup.com/bjd/article-abstract/131/4/546/6680896?redirectedFrom=fulltext&login=false
Витамины	Цианокобаламин	в/м или в/в по 1 мг ежедневно в течение 1-2 недель, поддерживающая доза 1-2 мг в/м или в/в - от 1 раза в неделю, до 1 раза/мес.	C https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9394983/
Витамины	Рибофлавин	Внутрь: взрослым - 5-10 мг в сутки; детям - 2-5 мг 1 раз в сутки. Длительность лечения - 1-1.5 мес. В/м: 1 мл 1% раствора (0.1 г) 1 раз в сутки в течение 10-15 дней (детям - 3-5 дней), затем 2-3 раза в неделю; курс лечения - 15-20 инъекций.	C https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/37063401/
Витамины	Фолиевая кислота	внутрь после еды взрослым по 1–2 мг (1–2 таблетки) 1–3 раза в сутки. Максимальная суточная доза — 5 мг (5 таблеток) Детям в возрасте старше 3 лет по 1 мг (1 таблетка) 1–2 раза в сутки Максимальная суточная доза — 2 мг (2 таблетки) Курс лечения составляет 20–30 дней	C https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9394983/
Витамины	Тиамин	в/м (глубоко) Начинать введение препарата рекомендуется с малых доз (не более 0,5 мл 5% раствора) и только при хорошей переносимости	C https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/14849254/

		переходить на более высокие дозы Взрослым назначают по 25–50 мг тиамина гидрохлорида (0,5–1 мл 5% раствора) 1 раз в сутки, ежедневно; детям — по 12,5 мг (0,25 мл 5% раствора) 1 раз в сутки. Курс лечения составляет 10–30 инъекций.	
Витамины	Аскорбиновая кислота	внутрь, в/м, в/в Для профилактики дефицитных состояний - 25-75 мг/сут, для лечения 250 мг/сут и более в разделенных дозах	C https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31148154/
Витамины	Холекальциферол	внутрь, в/м 500-200.000МЕ Учитывая уровень недостаточности	B https://ijdvl.com/vitamin-d-bone-health-and-congenital-ichthyosis/
Микроэлементы	Препараты меди	в/м по 1-2 мл 1 раз в день в течение 3 недель внутрь по 1 таблетке в день во время еды. Продолжительность приема – не менее 1 месяца	B https://www.mdpi.com/1422-0067/25/7/3823
Микроэлементы	Препараты цинка	в/м по 1 мл 1 раз в день в течение 10 дней для новорожденных от 2 до 6 месяцев - применяют орально в дозе по 10 мг один раз в день в течение 10-14 дней. Для детей от 6 месяцев до 5 лет - применяют орально	B https://www.mdpi.com/1422-0067/25/7/3823

		в дозе 20 мг один раз в день в течение 10-14 дней Для взрослых применяют по 20 мг в день или по назначению врача	
Антианемический препарат	Железа фумарат	Внутрь, по 1 капс./сут.	B https://www.mdpi.com/1422-0067/25/7/3823
Антианемический препарат	Железа сульфат	Внутрь, 0,3–0,4 г 3–4 раза в сутки	B https://www.mdpi.com/1422-0067/25/7/3823
Синтетические ретиноиды	Тазаротен 0,1%, 0,05% гель; 0,1% крем	наносить на вымытую и высушенную поверхность пораженного участка кожи равномерно,1 раз в день на ночь.	B https://diseases.medelement.com/disease/врожденный-ихтиоз/14276 https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC7984068/#:~:text=Work%20Group%20,14408
Синтетические ретиноиды	Третиноин 0,1%, 0,05%, 0,025% крем/гель; 0,05% лосьон; 0,1% раствор	Местно: на вымытую и высушенную поверхность пораженного участка кожи равномерно наносят тонким слоем (гель и крем наносят пальцем, лосьон и раствор — ватным тампоном) 1–2 раза в сутки на 6 ч, после чего смывают водой.	B https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC7984068/#:~:text=Work%20Group%20,14408
Синтетические ретиноиды	Адапален	Наружно: гель или крем равномерно наносят тонким слоем, не втирая, на пораженную поверхность кожи, предварительно очищенную и высушенную, 1 раз в сутки, не менее чем за 1 ч перед сном.	B https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC7984068/#:~:text=Work%20Group%20,14408

Ингибиторы кальциневрина	Пимекролимус – мазь	наружно 2 раза в сутки в виде тонким слоем	A https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17343588/
Ингибиторы кальциневрина	Такролимус – мазь	взрослым 0,1% мазь наружно 2 раза в сутки тонким слоем в течении 3 месяцев, детям 0,03% мазь 2 раза в сутки тонким слоем не более 3 месяцев	A https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17343588/
*Антибактериальные препараты	Амоксициллин	Внутрь. Взрослые и дети >12 лет (или >40 кг): 500 мг 3 раза в сутки Дети <12 лет: 20–50 мг/кг/сутки, разделенные на 2–3 приема	C https://www.aad.org/public/diseases/a-z/ichthyosis-vulgaris-treatment#:~:text=There%20is%20no%20cure%20for,plan%20may%20require%20you%20to
*Антибактериальные препараты	Амоксициллин + Клавулановая кислота	Внутрь. Взрослые и дети >12 лет (или >40 кг): 500 мг/125 мг 3 раза в сутки Дети <12 лет (или <40 кг): 20–40 мг/кг/сутки (для легких инфекций) или 40–90 мг/кг/сутки (для тяжелых инфекций)	C https://www.aad.org/public/diseases/a-z/ichthyosis-vulgaris-treatment#:~:text=There%20is%20no%20cure%20for,plan%20may%20require%20you%20to
*Антибактериальные препараты	Ципрофлоксацин	Внутрь по 50–500 мг 2 раза в сутки	C https://www.aad.org/public/diseases/a-z/ichthyosis-vulgaris-treatment#:~:text=There%20is%20no%20cure%20for,plan%20may%20require%20you%20to
*Антибактериальные препараты	Доксициклин	Внутрь. Взрослые и дети >12 лет (или >45 кг): Начальная доза: 200 мг в первый день (можно разделить на 2 приема).	C https://www.aad.org/public/diseases/a-z/ichthyosis-vulgaris-treatment#:~:text

		Поддерживающая доза: 100 мг/сутки (однократно или в 2 приема). При тяжелых инфекциях: 200 мг/сутки на протяжении всего курса. Дети 8–12 лет (или <45 кг): Доза рассчитывается по массе тела: 4 мг/кг в первый день, затем 2–4 мг/кг/сутки.	=There%20is%20no%20cure%20for,plan%20may%20require%20you%20to
*Антибактериальные препараты	Азитромицин	Внутрь. Взрослые и дети >12 лет (или >45 кг): 500 мг 1 раз в сутки в течение 3 дней Дети <12 лет (или <45 кг): 10 мг/кг массы тела 1 раз в сутки в течение 3 дней	C https://www.aad.org/public/diseases/a-z/ichthyosis-vulgaris-treatment#:~:text=There%20is%20no%20cure%20for,plan%20may%20require%20you%20to
*Антибактериальные препараты	Цефтриаксон	в/м, в/в. Взрослые и дети >12 лет (или с массой тела >50 кг): 1–2 г 1 раз в сутки Дети <12 лет (или с массой тела <50 кг): Неонатальный период (0–14 дней): 20–50 мг/кг/сутки 1 раз в сутки. Дети 15 дней – 12 лет: 20–80 мг/кг/сутки 1 раз в сутки	C https://www.aad.org/public/diseases/a-z/ichthyosis-vulgaris-treatment#:~:text=There%20is%20no%20cure%20for,plan%20may%20require%20you%20to
*Антибактериальные препараты	Цефуроксим	порошок для приготовления раствора для инъекций в комплекте с растворителем 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
*Антибактериальные препараты	Левофлоксацин	Внутрь, в/в, 500 мг 1–2 раза в сутки в течение 7–14 дней	C https://www.aad.org/public/diseases/a-z/ichthyosis-

			vulgaris-treatment#:~:text=There%20is%20no%20cure%20for,plan%20may%20require%20you%20to
Антибактериальные средства	Мупироцин 2% мазь	наносить на инфицированные очаги поражения 2-3 раза в сутки не более 10 дней	С https://www.aad.org/public/diseases/a-z/ichthyosis-vulgaris-treatment#:~:text=There%20is%20no%20cure%20for,plan%20may%20require%20you%20to
Антибактериальные средства	Эритромицин мазь для наружного применения (10000 ЕД/г)	наружно наносить на инфицированные очаги поражения 2-3 раза в сутки 7-14 дней	С https://www.aad.org/public/diseases/a-z/ichthyosis-vulgaris-treatment#:~:text=There%20is%20no%20cure%20for,plan%20may%20require%20you%20to
Антибактериальные средства	Сульфатиазол серебра крем	наружного применения 2% наносить на инфицированные для очаги поражения 2-3 раза в сутки 7-14 дней	С https://www.aad.org/public/diseases/a-z/ichthyosis-vulgaris-treatment#:~:text=There%20is%20no%20cure%20for,plan%20may%20require%20you%20to
Антибактериальные средства	Хлорамфеникол	наружно наносить на инфицированные очаги поражения 2-3 раза в сутки 7-14 дней	С https://www.aad.org/public/diseases/a-z/ichthyosis-vulgaris-treatment#:~:text=There%20is%20no%20cure%20for,plan%20may

			%20require%20you%20to
Регенеранты и репаранты	Алоэ экстракт жидкий	Подкожно. Ежедневно по 1-4 мл	C https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/38179774/
Гепатопротекторы	Урсодезоксихолевая кислота	Внутрь. Детям и взрослым с массой тела менее 34 кг рекомендуется применять урсодезоксихолевую кислоту в виде суспензии. Рекомендуемая доза урсодезоксихолевой кислоты составляет 10 мг/кг/сутки	C https://omnidoctor.ru/upload/iblock/3fc/3fcd37cb7a5c19dd494cab9de59b2633.pdf#:~:text=treatment,ichthyosis%2C%20inpatient%20treatment%20of%20ichthyosis
Гепатопротекторы	Эссенциальные фосфолипиды	в/в медленно 1-2 ампулы (5-10 мл) , разводить раствор кровью пациента в соотношении 1:1. При необходимости разведения препарата используется только 5% или 10% раствор декстрозы для инфузионного введения Внутрь. Для подростков старше 12 лет и с массой тела более 43 кг, а также для взрослых рекомендуется принимать по 2 капсулы 3 раза/сут во время еды.	C https://omnidoctor.ru/upload/iblock/3fc/3fcd37cb7a5c19dd494cab9de59b2633.pdf#:~:text=treatment,ichthyosis%2C%20inpatient%20treatment%20of%20ichthyosis
Гепатопротекторы	Антраль	внутрь после еды 3 раза в сутки взрослым и детям старше 10 лет – по 200 мг на прием детям 4-10 лет - по 100 мг на прием	C https://omnidoctor.ru/upload/iblock/3fc/3fcd37cb7a5c19dd494cab9de59b2633.pdf#:~:text=treatment,ichthyosis%2C%20inpatient%20treatment%20of%20ichthyosis

Гепатопротекторы	Оксиматрин	в/м по 600 мг , один раз в день в/в 600 мг развести в 100 – 250 мл 5% раствора глюкозы или 0,9% раствора натрия хлорида. Вводить внутривенно капельно, со скоростью 60 капель в минуту, один раз в день внутрь, по 2 капсулы (0,2 г оксиматрина) три раза в день. При необходимости дневную дозу можно увеличить до 3 капсул три раза в день (что эквивалентно 0,3 г оксиматрина).	C https://omnidoctor.ru/upload/iblock/3fc/3fcd37cb7a5c19dd494cab9de59b2633.pdf#:~:text=treatment,ichthyosis%2C%20inpatient%20treatment%20of%20ichthyosis
Гепатопротекторы	Глутатион	Глутатион в/м, в/в медленно (2-3минуты) или путем инфузий по 600 мг в сутки или 1200мг через день. Внутрь. 250мг в сутки, медленно рассасывая под языком. Курс приема 2-3-месячные циклы, которые можно повторять 2-3 раза в год.	C https://omnidoctor.ru/upload/iblock/3fc/3fcd37cb7a5c19dd494cab9de59b2633.pdf#:~:text=treatment,ichthyosis%2C%20inpatient%20treatment%20of%20ichthyosis
Антигистаминные препараты	Дезлоратадин	Таблетки 5 мг раствор 10 мл перорально 1 раз в сутки 7-14 дней	A https://mediqlab.com/drugs/4e378840-105f-43dc-a1ca-572c6b314954
Антигистаминные препараты	Цетиризин	таблетки 5 мг раствор 10 мл перорально 1 раз в сутки 7-14 дней	A https://mediqlab.com/drugs/520495cc-d9c7-491d-a392-bbae79ce7abb

Антигистаминные препараты	Левоцетиризин	таблетки 5 мг раствор 20 капель перорально 1 раз в сутки 7-14 дней	A https://mediqlab.com/drugs/e9b3dd31-419b-4e9f-b38d-c39950754bad
Антигистаминные препараты	Хлоропирамин	таблетки по 25 мг 3-4 раза/сут, При в/м или в/в введении взрослым разовая доза составляет 20-40 мг	C https://diseases.medelement.com/disease/
Антигистаминные препараты	Мебгидролин	Внутрь (после еды). Взрослым и детям старше 10 лет — по 50–200 мг 1–2 раза в сутки; максимальные дозы: разовая — 300 мг, суточная — 600 мг; детям от 5 до 10 лет — 100–200 мг/сут, от 2 до 5 лет — 50–150 мг/сут, до 2 лет — по 50–100 мг/сут.	C https://www.rlsnet.ru/active-substance/mebgidrolin-562#sposob-primenenia-i-dozi
Антигистаминные препараты	Кетотифен	Внутрь, во время еды, взрослым - по 1 мг 2 раза/сут утром и вечером. При необходимости дозу увеличивают до 2 мг 2 раза/сут. Детям от 3 лет и старше - 1 мг 2 раза/сут.	C https://crb.velizh.ru/cr
Антигистаминные препараты	Эбастин	Внутрь. Рекомендуемая доза для взрослых - 10-20 мг/сут.	C https://crb.velizh.ru/cr
Антигистаминные препараты	Лоратадин	Таблетки 5 мг раствор 10 мл перорально 1 раз в сутки 7-14 дней	C https://crb.velizh.ru/cr

Антигистаминные препараты	Биластин	Внутрь. Рекомендуемая доза для взрослых - 10-20 мг/сут.	C https://crb.velizh.ru/cr
Солевые растворы (дезинтоксикационное средство)	Натрия хлорид	раствор для инфузий 0,9% 100 мл, 250 мл, 400 мл в/в	A https://diseases.medelement.com/disease/
Плазмозамещающее средство (дезинтоксикационное средство)	Лактат натрия, сорбит, хлорид натрия, хлорид калия, хлорид кальция, хлорид магния 100 мл, 200 мл, 250 мл, 400 мл и 500 мл.	200 мл или 400 мл в/в	C https://mediqlab.com/drugs/9024c4cb-21d7-40c3-9f9b-1232b68f78ea
*Противоглистные средства	Албендазол	Внутрь, во время еды	C https://mediqlab.com/mnn/3269654c-3237-4892-b1c9-d8cb2e81856f
Средства, нормализующие микрофлору кишечника	Лактобактерии ацидофильные	внутрь, за 30–40 мин до еды 2–3 раза в сутки	C https://pmarchive.ru/sovremennye-aspekty-kompleksnoj-terapii-bolnyx-vulgarnym-ixtiozom/?ysclid=m8worhrlo6756814879
Средства, нормализующие микрофлору кишечника	Лактобациллус плантарум	внутрь, за 30–40 мин до еды 2–3 раза в сутки	C https://www.frontiersin.org/journals/nutrition/articles/10.3389/fnut.2021.634897/full
Средства, нормализующие микрофлору кишечника	Бифидобактерии инфантис	внутрь, за 30–40 мин до еды 2–3 раза в сутки	C https://pmarchive.ru/sovremennye-aspekty-kompleksnoj-terapii-bolnyx-vulgarnym-ixtiozom/?ysclid=m8worhrlo6756

			814879
Средства, нормализующие микрофлору кишечника	Бифидобактерии бифидум	внутрь, за 30–40 мин до еды 2–3 раза в сутки	C https://www.frontiersin.org/journals/nutrition/articles/10.3389/fnut.2021.634897/full
Комплексообразующее средство	Глюконат кальция	В/в, в/в медленно (в течение 2–3 мин) или капельно, взрослым — 5–10 мл 100 мг/мл раствора ежедневно, через день или через 2 дня. Детям — внутривенно медленно (в течение 2–3 мин) или капельно, в зависимости от возраста, от 1 до 5 мл 100 мг/мл раствора каждые 2–3 дня.	C https://mediqlab.com/drugs/14a71333-052b-490a-bbe4-295b544ebc4a
Комплексообразующее средство	Натрия тиосульфат	в/в. Дозу определяют индивидуально, в зависимости от показаний и клинической ситуации	B https://mediqlab.com/drugs/c8532959-60f0-4c81-ba3d-91f7c3e59aed
Фурокумарины	Изопимпинеллин	наружно однократно в виде аппликаций на очаги поражения за 15–30 минут до облучения длинноволновым ультрафиолетовым спектром (длина волны 320–400 нм)	B https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26515832/
Фурокумарины	Бергаптен	наружно однократно в виде аппликаций на очаги поражения за 15–30 минут до облучения длинноволновым ультрафиолетовым спектром (длина волны 320–400 нм)	B https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26515832/
Фурокумарины	Ксантотоксин	наружно однократно в виде аппликаций на очаги поражения за 15–30 минут до облучения длинноволновым ультрафиолетовым	B https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26515832/

		спектром (длина волны 320–400 нм)	
Фурокумарины	Метоксален 7,5 мг мазь	наносят на точно определенные участки витилиго за 30-60 минут до облучения длинноволновым ультрафиолетовым спектром (длина волны 320–400 нм) из соответствующего источника или солнечными лучами	B https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26515832/
Кортикостероиды для лечения заболеваний кожи для наружного применения I (очень высокая активность).	Клобетазола пропионат: 0,05%	наружно 1 раз в сутки; в течение 2–4 – х недель	(A) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27279294/
	Бетаметазона дипропионат: 0,1%; 0,05%	наружно 1–2 раза в сутки; в течение 2–4 – х недель	(A) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27279294/
II (высокая активность).	Мометазона фуроат: 0,1%	наружно 1–2 раза в сутки; в течение 3–4 – х недель	(A) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27279294/
	Триамцинолона ацетонид: 0,5%	наружно 1–2 раза в сутки; в течение 3–4 – х недель	(A) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27279294/
	Метилпреднизолона ацепонат: 0,1%	наружно 1–2 раза в сутки; в течение 3–4 – х недель	(A) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27279294/
	Флуоцинонид: 0,05%	наружно 1–2 раза в сутки; в течение 3–4 – х недель	(A) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27279294/
III–IV (средняя активность).	Триамцинолона ацетонид: 0,1%	наружно 2 раза в сутки; в течение 2–4 – х недель	(A) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27279294/
	Флуоцинолона ацетонид 0,025%	наружно 1–2 раза в сутки; в течение 2–4 – х недель	(A) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27279294/

	Бетаметазона валерат: 0,1%	наружно 1–2 раза в сутки; в течение 2–4 – х недель	(А) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27279294/
	Гидрокортизона бутират 0,1%	наружно, в среднем, 2 раза в сутки; в течение 3–4 – х недель	(А) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27279294/
V (активность ниже средней).	Аклометазона дипропионат 0,05%	наружно, в среднем, 2 раза в сутки; в течение 3–4 – х недель	(А) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27279294/
	Флуоцинола ацетонид 0,01%	наружно, в среднем, 2–3 раза в сутки; до 4 – х недель	(А) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27279294/
	Гидрокортизона бутират 0,1%	наружно, в среднем, 2 раза в сутки; в течение 3–4 – х недель	(А) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27279294/
	Гидрокортизона пробутат 0,1%	наружно, в среднем, 2 раза в сутки; в течение 3–4 – х недель	(А) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27279294/
VI (низкая активность).	Флуоцинола ацетонид 0,01%	наружно, в среднем, 2–3 раза в сутки; до 4 – х недель	(А) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27279294/
	Дексаметазон 0,1%	наружно, в среднем, 2–3 раза в сутки; до 4 – х недель	(А) https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27279294/
https://diseases.medelement.com/disease/ихтиоз-рекомендации-рф/15226			

Примечание: Дозировка и количество препаратов определяются врачом индивидуально.
Препараты для увлажнения кожи(эмоленты), кератолитики, медицинские изделия, биологически активные добавки, микроэлементы, витамины, антиоксиданты и косметические средства могут применяться по необходимости при лечении дерматологических больных, если они не имеют противопоказаний и сертифицированы на территории Республики Узбекистан.
Если необходимый препарат из определённой группы отсутствует в перечне, утверждённом для применения в стационаре, или временно недоступен, врач может назначить альтернативный препарат (препараты с разным механизмом действия, но одной терапевтической целью). Выбор лекарства осуществляется на основе клинической ситуации, состояния пациента и доступных ресурсов.
Применение антибактериальных средств проводится при присоединении вторичной бактериальной микрофлоры. Допускается назначение антибиотиков других групп на основании результатов определения чувствительности возбудителя к антибиотикам. Выбор конкретного препарата определяется лечащим врачом.

***Назначение системных антибактериальных, противопаразитарных и противогрибковых препаратов должно осуществляться строго по клинически обоснованным показаниям, подтверждённым лабораторными или инструментальными методами, с учётом индивидуальных особенностей течения заболевания.**

Для лечения больных ихтиозом применяются увлажняющие и кератолитические средства, в которых используется 3% салициловая кислота или различной концентрации (10%, 15%, 30%, 50%) мочевина. Для наружного лечения детей предпочтительными являются лекарственные формы в виде крема и монокомпонентные наружные средства: глюкокортикоиды, применяемые в дерматологии, препараты для лечения дерматита, Многокомпонентные наружные лекарственные препараты – глюкокортикоиды в комбинации с антибиотиками или глюкокортикоиды в комбинации с другими препаратами показаны только при клиническом и/или лабораторном подтверждении бактериальной и/или грибковой инфекции. Необоснованное применение многокомпонентных наружных препаратов может способствовать развитию у детей дополнительной сенсибилизации к компонентам топического лекарственного средства.

Немедикаментозное лечение

Наружная масляная терапия

Ихтиоз сопровождается сильной сухостью кожи, нарушением барьерной функции и трансэпидермальной потерей влаги, что требует регулярного смягчения и восстановления липидного слоя. Масляная терапия способствует увлажнению, снижению гиперкератоза, уменьшению воспаления и улучшению регенерации эпидермиса. Растительные масла содержат ненасыщенные жирные кислоты, антиоксиданты и витамины, а медицинские масла создают защитный барьер, препятствующий пересушиванию кожи.

Виды масел, используемых в наружной терапии

Растительные масла

- **Оливковое масло** богато скваленом, глубоко увлажняет и защищает кожу.
- **Кокосовое масло** обладает антибактериальными свойствами, смягчает роговой слой кожи.
- **Миндальное, жожоба, аргановое масло** — легко впитываются, насыщают кожу витамином Е.
- **Облепиховое масло** — регенерирует эпидермис, уменьшает воспаление.

Медицинские масла

- **Вазелиновое масло** — создает защитную пленку, предотвращает испарение влаги.
- **Персиковое масло** – гипоаллергенное, глубоко питает и увлажняет.
- **Масляные растворы витаминов A, D, E** — ускоряют регенерацию кожи.

Способы применения

Аппликации и компрессы

Пропитанные маслом стерильные салфетки накладываются на поражённые участки кожи на **30–60 минут** для смягчения гиперкератоза и заживления трещин.

Прямое нанесение на кожу

Масло наносится **тонким слоем на сухую или слегка влажную кожу** после водных процедур для поддержания увлажнения и восстановления липидного слоя.

Масляная терапия при ихтиозе должна применяться **в комплексе с эмолентами и кератолитиками**, обеспечивая длительное увлажнение и защиту кожи. **Наилучший эффект достигается при нанесении масел сразу после водных процедур** с последующим использованием кремов с мочевиной или молочной кислотой. В случаях гиперкератоза и трещин рекомендованы **масляные компрессы**, а при склонности к инфекциям следует **избегать комедогенных масел**. Масла не являются единственным методом лечения, но значительно улучшают состояние кожи, уменьшая сухость и раздражение.

Примечание: Вид масел, способ и схема их применения определяются врачом **индивидуально** с учётом клинической картины, степени поражения кожи и особенностей пациента.

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

Показания к госпитализации:

- обострение ихтиоза, сопровождающееся нарушением общего состояния;

- распространенный кожный процесс, сопровождающийся вторичным инфицированием;

- рецидивирующие кожные инфекции;

- необходимость использования физиотерапевтических методов лечения;

- необходимость проведения поддерживающей терапии селективными иммунодепрессантами (биологические препараты, ароматические ретиноиды и др.).

Индикаторы эффективности лечения:

- отсутствие свежих элементов на коже и регресс высыпаний на коже;

- длительность ремиссии;

- улучшение качества жизни

НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ МЕДИЦИНСКИХ ВМЕШАТЕЛЬСТВ ПО НОЗОЛОГИИ «ИХТИОЗ»

Ташкент – 2025

Введение

Ихтиозы – наиболее распространенная форма кератозов, составляющая по данным разных авторов 80-95% от всех форм генодерматозов. Однозначного взгляда на этиологию и патогенез ихтиозов нет, данные источников литературы зарубежных и отечественных исследователей весьма противоречивы. Одна группа авторов склоняется к тому, что возможны нарушения процесса транскрипции, а это, в свою очередь, влияет на экспрессию профилагрина (основного белка кератогиалиновых гранул, связывающих кератиновые филаменты). Существуют и другие работы, свидетельствующие о вовлечении в патогенез ихтиоза несколько маркеров кератинизации:

Ихтиозы относятся к группе генодерматозов с герментативными мутациями, в основе которых лежат нарушения процессов кератинизации, связанные с патологической экспрессией профилагрина.

Определение.

Ихтиозы – большая группа генетически детерминированных заболеваний кожи с нарушением процессов ороговения, приводящим к появлению на коже чешуек, напоминающих рыбью чешую (ichthys – греч. «рыба»).

Пациентам с ихтиозом легкой, средней и тяжелой степени тяжести рекомендуется наружная терапия: глюкокортикостероидами, применяемыми в дерматологической практике, препаратами для лечения дерматита. Применяются кератолитические средства, имеющие в своем составе 3% салициловую кислоту или 10%, 30%, 50% мочевину, а также увлажняющую терапию в виде использования дексапантенола (витамин B5), которая должна применяться в течение длительного срока. Для быстрого лечения обострения ихтиоза возможно использование средств наружной терапии и эмолянтов с применением влажных повязок. Сначала на пораженные участки кожи наносят наружные средства глюкокортикостероидов, применяемые в дерматологии и/или эмоляты, затем накладывают влажную хлопчатобумажную или марлевую салфетку, а затем сухую наружную повязку. Следует соблюдать осторожность при использовании глюкокортикостероидных средств, применяемых в дерматологии, средней и высокой силы действия с применением влажных повязок в связи с риском угнетения функции надпочечников.

Рекомендуется пациентам детского возраста в возрасте от 8 лет и старше при ихтиозе средней и тяжелой степени тяжести и при отсутствии противопоказаний. Возможно использование секукинумаба в зависимости от веса пациента (свыше 25 кг массы тела). Детям инъекции секукинумаба проводятся в дозировке 75 мг препарата подкожно в две недели один раз. В зависимости от индивидуального терапевтического ответа доза секукинумаба может быть увеличена до 300 мг препарата. Секукинумаб может применяться в виде монотерапии иди одновременно с назначением топических лекарственных препаратов. Инъекции препарата может делать себе либо сам пациент, либо лицо, ухаживающее за ним. Необходимо до начала применения секукинумаба обучить пациентов и/или ухаживающих за ними лиц подготовке и проведению инъекций препарата, согласно указаниям в инструкции по медицинскому применению.

Пациентам с тяжелым течением ихтиоза рекомендуется применять ароматические ретиноиды (изотретиноин) согласно возрасту пациентов.

C4	Пациентам ихтиозом легкой, средней и тяжелой степени тяжести рекомендуется наружная терапия: глюкокортикоидами, применяемыми в дерматологии, препаратами для лечения дерматита, а также увлажняющие и кератолитические средства, содержащие салициловую кислоту и мочевину. При легком течении ихтиоза предпочтительно применение низко- и умеренно-активных глюкокортикоидов, применяемых в дерматологии, а при среднетяжелом и тяжелом течении ихтиоза целесообразно применение активных и высокоактивных глюкокортикоидов, применяемых в дерматологии, в минимальных эффективных дозах Для быстрого лечения обострения ихтиоза возможно использование средств для наружной терапии и эмолентов с применением влажных повязок. Сначала на пораженные участки кожи наносят наружные средства (глюкокортикоиды, применяемые в дерматологии и/или эмоленты), затем накладывают влажную хлопчатобумажную или марлевую салфетку, а затем сухую наружную повязку Следует соблюдать осторожность при использовании глюкокортикоидов, применяемых в дерматологии, средней и высокой силы действия с применением влажных повязок в связи с риском угнетения функции надпочечников
	https://diseases.medelement.com/disease/врожденный-ихтиоз/14276

A1	Пациентам с тяжелым течением ихтиоза рекомендуются ароматические ретиноиды (изотретиноин) перорально по схеме – в течение первых 2-3 дней При необходимости прием кортикостероидов системного действия можно продолжить еще в течение 2-3 дней 1 раз в день после завтрака: метилпреднизолон 2 мг или преднизолон 2,5 мг.
	https://diseases.medelement.com/disease/врожденный-ихтиоз/14276

B 3	Селективная фототерапия (широкополосная ультрафиолетовая терапия): начальная доза облучения составляет 50-70% от минимальной эритемной дозы. При дозировании облучения в зависимости от типа кожи и степени загара пациента облучение начинают с дозы 0,01-0,03 Дж/см^2. Процедуры проводят с режимом 3-5 раз в неделю. При отсутствии эритемы разовую дозу увеличивают каждую 2-3-ю процедуру на 5-30%, или на 0,01-0,03 Дж/см^2. На курс назначают 15-35 процедур
	https://diseases.medelement.com/disease/врожденный-ихтиоз/14276

B 3	Узкополосная средневолновая ультрафиолетовая терапия: начальная доза облучения составляет 50-70% от минимальной эритемной дозы. При дозировании облучения в зависимости от типа кожи и степени загара пациента облучение начинают с дозы 0,1-0,3 Дж/см^2. Процедуры проводят 3-4 раза в неделю. При отсутствии эритемы разовую дозу повышают каждую процедуру или через процедуру на 5-30%, или на 0,05-0,2 Дж/см^2, при появлении слабовыраженной эритемы дозу оставляют постоянной. На курс назначают 15-35 процедур
	https://diseases.medelement.com/disease/врожденный-ихтиоз/14276

B 3	Ультрафиолетовое облучение кожи. Фотохимиотерапия с внутренним применением фотосенсибилизаторов (ПУВА) взрослым пациентам. В качестве фотосенсибилизаторов используют псоралены для системного применения, которые принимают в дозе 0,6-0,8 мг на 1 кг массы тела за один прием, за 1,5-2 часа до облучения длинноволновым УФ-светом. Начальная доза УФА составляет 50-70% от минимальной фототоксической дозы. При дозировании облучения в зависимости от типа кожи и степени загара пациента начальная доза составляет 0,25-1,0 Дж/см^2. Процедуры проводят 2-4 раза в неделю. При отсутствии эритемы разовую дозу облучения увеличивают каждую 2-ю процедуру максимум на 30%, или на 0,25-1,0 Дж/см^2. При появлении слабовыраженной эритемы дозу облучения оставляют постоянной. Максимальные значения разовой дозы УФА - 15-18 Дж/см^2. На курс назначают 15-35 процедур
	https://diseases.medelement.com/disease/врожденный-ихтиоз/14276

B 3	Ультрафиолетовое облучение кожи. Фотохимиотерапия с наружным применением фотосенсибилизаторов взрослым пациентам. В качестве фотосенсибилизаторов используют псоралены для местного применения, которые наносят на очаги поражения за 15-60 минут до облучения. Начальная доза УФА составляет 20-30% от минимальной фототоксической дозы. При дозировании облучения в зависимости от типа кожи и степени загара пациента начальная доза составляет 0,2-0,5 Дж/см^2. Процедуры проводят 2-4 раза в неделю. При отсутствии эритемы разовую дозу облучения увеличивают каждую 2-3-ю процедуру максимум на 30%, или на 0,1-0,5 Дж/см^2. При появлении слабовыраженной эритемы дозу оставляют постоянной. Максимальные значения разовой дозы УФА - 5-8 Дж/см^2. На курс назначают 20-50 процедур
	https://diseases.medelement.com/disease/врожденный-ихтиоз/14276

B 3	ПУВА-ванны взрослым пациентам с водным раствором амми большой плодов фурокумарины. Начальная доза облучения УФА составляет 20-30% от минимальной фототоксической дозы, или 0,3-0,6 Дж/см^2. Как при общих, так и при локальных ПУВА- ваннах облучение проводят 2-4 раза в неделю. При отсутствии эритемы разовую дозу увеличивают каждую 2-ю процедуру максимум на 30%, или на 0,2-0,5 Дж/см^2. У пациентов с I-II типом кожи дозирование проводят в диапазоне доз 0,5-1,0-1,5-2,0-2,5-3,0 Дж/см^2. У пациентов с III-VI типом кожи облучение проводят в диапазоне доз 0,6-1,2-1,8-2,4-3,0-3,6 Дж/см^2. При появлении слабовыраженной эритемы дозу оставляют постоянной. Максимальная разовая доза облучения у пациентов с I-II типом кожи составляет 4,0 Дж/см^2, у пациентов с III-VI типом кожи - 8,0 Дж/см^2. На курс назначают 15-35 процедур
	https://diseases.medelement.com/disease/врожденный-ихтиоз/14276

B 3	Ультразвуковая терапия с применением средств для топического применения
	https://diseases.medelement.com/disease/врожденный-ихтиоз/14276

С5	Низкоуровневая фототерапия LLLT ИК-лазер Поляризованный полихроматический луч
	https://diseases.medelement.com/disease/врожденный-ихтиоз/14276 https://cyberleninka.ru/article/n/polihromaticheskiy-polyarizovannyy-svet-opyt-primeneniya-pri-hronicheskih-dermatozah

В 3	**Бальнеотерапия** Солевые ванны: 10 г/л хлорида натрия, t° 35–38 °C, 10–15 мин. Крахмальные ванночки: 1–2 стакана крахмала, t° 35–38°C, 15–20 мин. Сульфидные ванны: 0,1–0,4 г/л сероводорода, t° 36–37°C, 8–12 мин. Кислородные ванны: давление 2,6 кПа, t° 36°C, 10–20 мин. Углекислые ванны: CO_2 1000 мг/л, t° 35°C, глубина 40 см, до 30 мин. Щелочные, отрубные, йодобромные ванны, с морской солью. Фитованны: ромашка, мята, душица, шалфей, хвоя, валериана, дубовая кора, корень аира, лаванда, корень солодки. Курс: 10–15 процедур ежедневно или через день. После ванны — увлажняющие и кератолитические средства.
	https://diseases.medelement.com/disease/врожденный-ихтиоз/14276 https://omnidoctor.ru/upload/iblock/2b7/2b7857cefd199c8f48bd61f6eb28f9fb.pdf#:~:text=1%2C5%20раза%20интенсивнее%2C%20чем%20при,принимают%203–4%20раза%20в%20неделю

С 5	**НИЛИ** Внутривенное лазерное облучение крови — один из методов ее очищения, который заключается в обработке крови световой волной прямо внутри кровеносной системы без вывода из организма пациента. Световые волны способны воздействовать комплексно, нормализуя работу различных систем и обменных процессов организма.
	https://cyberleninka.ru/article/n/vnutrivennogo-lazernogo-oblucheniya-krovi-vlok-v-kompleksnoy-terapii-lecheniya-zabolevaniy-razlichnogo-geneza/viewer

Хирургическое вмешательство: не требуется.

НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ПО ПРОФИЛАКТИКЕ И РЕАБИЛИТАЦИИ ПО НОЗОЛОГИИ «ИХТИОЗ»

Ташкент – 2025г.

Введение.

Ихтиозы – наиболее распространенная форма кератозов, составляющая по данным разных авторов 80-95% от всех форм генодерматозов. Однозначного взгляда на этиологию и патогенез ихтиозов нет, данные источников литературы зарубежных и отечественных исследователей весьма противоречивы. Одна группа авторов склоняется к тому, что возможны нарушения процесса транскрипции, а это, в свою очередь, влияет на экспрессию профилагрина (основного белка кератогиалиновых гранул, связывающих кератиновые филаменты). Существуют и другие работы, свидетельствующие о вовлечении в патогенез ихтиоза несколько маркеров кератинизации:

Ихтиозы относятся к группе генодерматозов с герментативными мутациями, в основе которых лежат нарушения процессов кератинизации, связанные с патологической экспрессией профилагрина.

Определение.

Ихтиозы – большая группа генетически джетерминированных заболеваний кожи с нарушением процессов ороговения, приводящим к появлению на коже чешуек, напоминающих рыбью чешую (ichthys – греч. «рыба»).

Осложнения

- вторичное инфицирование участков кожного покрова;
- осложнения, вызванные проявлениями побочных явлений используемых лекарственных препаратов (как правило, возникают при длительном бесконтрольном использовании);
- вызванные наличие синдромального ихтиоза, осложнения внутренних органов (пищеварительного тракта, слуха, деменция и др.).

Показания к госпитализации:

- обострение ихтиоза, сопровождающееся нарушением общего состояния;
- распространенный кожный процесс, сопровождающийся вторичным инфицированием;
- рецидивирующие кожные инфекции;
- необходимость использования физиотерапевтических методов лечения;
- необходимость проведения поддерживающей терапии селективными иммунодепрессантами (биологические препараты, ароматические ретиноиды и др.).

Исходы и прогноз.

Первые симптомы ихтиоза проявляются, как правило, с момента рождения и в большинстве случаев диагноз устанавливается к 1-му году жизни. Ихтиоз имеет волнообразное течение, которое в большинстве случаев зависит от разновидности дерматоза, так некоторые его формы, в частности, иглистый ихтиоз имеет строго прогрессирующий характер. Тем не менее в целом, чем раньше дебют и чем тяжелее протекает заболевание, тем выше шанс его персистирующего течения, особенно в случаях ихтиоза и другой аллергической патологии, в частности, синдром Нетертона. Особо тяжело протекают разновидности синдромального ихтиоза, при которых на первый план выступают поражения внутренних органов.

Организация оказания медицинской помощи.

В рамках оказания первичной врачебной медико-санитарной помощи врачи-терапевты, врачи-педиатры, участковые, врачи общей практики при выявлении у больных высыпаний на коже, симптомов или признаков ихтиоза направляют больного в медицинскую организацию дерматовенерологического профиля для оказания ему первичной специализированной медико-санитарной помощи.

При невозможности оказания медицинской помощи в рамках первичной специализированной медико-санитарной помощи и наличии медицинских показаний больной направляется в медицинскую организацию, оказывающую специализированную медицинскую помощь.

Специализированная, в том числе высокотехнологическая, медицинская помощь оказывается врачами дерматовенерологами в стационарных условиях. Показаниями к выписке пациента из

медицинской организации является регресс высыпаний и/или уменьшение клинических проявлений генодерматоза.

Индикаторы эффективности лечения:

- отсутствие свежих элементов на коже и регресс высыпаний на коже;
- длительность ремиссии;
- улучшение качества жизни

Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики.

Пациенты детской возрастной категории с ихтиозом должны находиться под постоянным диспансерным наблюдением педиатра, дерматовенеролога в зависимости от состояния и тяжести процесса проводятся два раза в году. Комплексное обследование с динамическим контролем состояния, определением изменений спектра сенсибилизации, проводятся детям в зависимости от степени тяжести и характера течения патологического процесса по показаниям амбулаторно и/или в условиях дневного стационара.

Фармакотерапевтическая группа	МНН лекарственного средства	Способ применения	Уровень доказательности
Рекомендуется для использованию средств, восстанавливающих липидный состав эпидермиса	эмоленты кремнисто-ланолиновый крем	взрослым и детям для наружного назначения 2 раза в день в течение 2-6 месяцев	(С) https://congress-ph.ru/istorija_1_1/2022/botkin22/tezis
	кремнисто-дексапантеноловый крем	детям для наружного назначения 2 раза в день в течение 2 – 4 месяцев	(С) https://congress-ph.ru/istorija_1_1/2022/botkin22/tezis

Дальнейшее ведение:

Динамическое наблюдение по месту жительства у дерматологов, в процессе которого решаются вопросы поддерживающей терапии, минимизация побочных эффектов от проводимого лечения, осуществление постоянного базового ухода за кожей, элиминация провоцирующих факторов.

Список литературы:

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

Компетенции практических навыков по менеджменту ихтиоза

(task shifting)

	Практическая медсестра	**БМСП Семейный врач (бакалавр)**	**Узкий специалист**
Жалобы и анамнез			
Демонстрация способности собирать жалобы с пациента	+*	+	+
Применение знаний о симптомах ихтиоза при сборе анамнеза заболевания у пациента.		+	+
Полный медицинский анамнез больных с кожно-венерологическими заболеваниями		+	+
Физикальный осмотр			
• Осмотр кожи: Диффузная сухость и шелушение кожи. Наличие чешуек разной формы, плотности и цвета (в зависимости от типа ихтиоза). Выраженный гиперкератоз (локализованный или генерализованный). Трещины, особенно в складках (на ладонях, подошвах, суставах). • Осмотр волос и ногтей: Волосы: могут быть ломкими, истонченными, сухими. Ногти: утолщение, ломкость, дистрофические изменения.		+	+
Постановка диагноза			
Диагностика на основании специфических симптомов и лабораторно-инструментальных исследований		+	+
Основная лабораторная диагностика			
Назначение основных лабораторных анализов:		+	+
Общий анализ крови (гемоглобин, гематокрит + лейкоцитарная формула + СОЭ)		+	+
Скрининговые тесты на наличие сифилиса (старше 14 лет)			+
Дополнительная лабораторная диагностика			
Подтверждающие тесты (2 из 6 обязательные):			+

РИФ, ИФА IgG и IgM, РИБТ, РПГА, ИХА, Иммуноблот IgG и IgM			
Общий анализ мочи			+
Общий анализ кала			+
Кал на скрытую кровь			
Комплекс биохимических исследований			+
ИФА на общий IgE			+
Иммунологические исследования			
Гистологическое исследование			+
С-реактив белок			+
Ревмопроба			+
Анализ уровня витамина D			+
Клиническим анализом крови с определением электролитов			+
Анализ на гельминтозы			+
Гормональные исследования			+
Хорионический гонадотропин			+
Анализ липидного спектра			+
Аллергологические обследования			+
Исследование антител методом ИФА, ИХЛА и ИФлА -диагностика			+
Исллледование инфекций методом ИФА, ИХЛА, ИФлА и ПЦР			+
Определение микробиоты кишечника			+
Оценка состояние микробиомы кожи			+
Микологические исследования биосубстратов организма			+
Дополнительные инструментальные исследования			
Корнеометрия			+
УЗИ внутренних органов			+
Рентгенография длинных трубчатых костей			+
Лечение			
Компетенция назначения немедикаментозного лечения (стр. 35)		+	+
Компетенция назначения медикаментозного лечения (стр. 19-35)			+

Профилактика			
Компетенции по улучшению поведения и пропаганде здорового образа жизни	+	+	+

Компетенции по улучшению соблюдения медикаментозного лечения			+

Основным узким специалистом является дерматовенеролог.

*Эти компетенции могут быть достигнуты путем подготовки медицинских сестер.

Компетенции по управлению ихтиоза

	Практическая медсестра	**БМСП Семейный врач (бакалавр)**	**Узкий специалист**
Описание ихтиоза		+	+
Симптоматическое описание жалоб		+	+
Описание патофизиологических механизмов		+	+
Создание подхода к диагностике ихтиоза на основе этиологии, симптомов и исследований (основные лабораторно-инструментальные исследования).		+	+
Интерпретация основных анализов		+	+
Формирование подхода к лечению ихтиоза		+	+
Опишите немедикаментозную терапию ихтиоза		+	+
Опишите медикаментозную терапию ихтиоза.		+	+
Обсудите механизм действия, показания и побочные эффекты различных препаратов, используемых при ихтиозе.		+	+
Обсудите патофизиологические механизмы развития ихтиоза в рамках лечения.		+	+

Основным узким специалистом является врач-дерматовенеролог.