

Распространённость врожденного ихтиоза в Азербайджанской Республике

Махмудов Ф.Р.¹, Амирова И.А.¹, Мамедова В.А.¹

Резюме Ихтиоз (греч. «Ichthys»-рыба) - группа наследственных, в редких случаях приобретённых заболеваний из группы кератозов, характеризуется диффузным нарушением процесса ороговевания эпидермиса и проявляется сухостью кожи и выраженным шелушением, нередко напоминающим рыбью чешую. Изучали динамику врождённого ихтиоза в Азербайджанской Республике по результатам ретроспективного статистического анализа медицинской документации детского КВД №3 и РКВЦ 2021 – 2022 гг. (в среднем 9,2 на 1000000 населения). Выявили 186 первичных случаев врождённого ихтиоза, среди которых 134 (72,04%) были в возрасте старше 18 лет, 52 (27,96%) – в детском и подростковом возрасте; в том числе 153 (82,26%) – мужского пола, 33 (17,74%) – женского пола. Наибольшее число случаев врожденного ихтиоза-36(19,35%) зарегистрировано в г. Баку.

Ключевые слова: ихтиоз, генодерматозы, наследственность, Азербайджанская Республика, распространённость, региональность, гендерная и возрастная градация.

Резюме

Ихтиоз (греч. «Ichthys»-рыба) - группа наследственных, в редких случаях приобретённых заболеваний из группы кератозов, характеризуется диффузным нарушением процесса ороговевания эпидермиса и проявляется сухостью

кожи и выраженным шелушением, нередко напоминающим рыбью чешую. Изучали динамику врождённого ихтиоза в Азербайджанской Республике по результатам ретроспективного статистического анализа медицинской документации детского КВД №3 и РКВЦ 2021 – 2022 гг. (в среднем 9,2 на 1000000 населения). Выявили 186 первичных случаев врождённого ихтиоза, среди которых 134 (72,04%) были в возрасте старше 18 лет, 52 (27,96%) – в детском и подростковом возрасте; в том числе 153 (82,26%) – мужского пола, 33 (17,74%) –

Yazışma üçün əlaqə:

Махмудов Ф.Р.¹, Амирова И.А.¹, Мамедова В.А.¹

¹ Азербайджанский Медицинский Университет Кафедра Дерматовенерологии



женского пола. Наибольшее число случаев врожденного ихтиоза-36(19,35%) зарегистрировано в г. Баку.

Ключевые слова: ихтиоз, генодерматозы, наследственность, Азербайджанская Республика, распространённость, региональность, гендерная и возрастная градация.

Summary

Ichthyosis (Greek "Ichthys" - fish) is a group of hereditary, in rare cases, acquired diseases from the group of keratoses, characterized by a diffuse violation of the process of keratinization of the epidermis and is manifested by dry skin and severe peeling, often resembling fish scales.

We studied the dynamics of congenital ichthyosis in the Republic of Azerbaijan based on the results of a retrospective statistical analysis of the medical documentation of children's KVD No. 3 and RCVC 2021-2022. 186 primary cases of congenital ichthyosis were identified, among which 134 (72,04%) were over the age of 18, 52 (27,96%) were in childhood and adolescence; including 153 (82,26%) males, 33 (17,74%) females. The largest number of cases of congenital ichthyosis-36 (19.35%) was registered in Baku.

Key words: ichthyosis, genodermatosis, heredity, Republic of Azerbaijan, prevalence, regionality, gender and age gradation

Xülasə

İxtioz (yunanca "Ichthys" - balıq) epidermisin keratinləşməsi prosesinin diffuz pozulması ilə xarakterizə olunan və quru dəri və şiddətli soyulma ilə özünü göstərən keratozlar qrupundan olan irsi, nadir hallarda qazanılmış xəstəliklər qrupudur, balıq pulcuqlarına bənzəyir.

Biz 3 sayılı uşaq DZD və RDZM 2021-2022-nin tibbi sənədlərinin retrospektiv statistik təhlilinin nəticələrinə əsasən Azərbaycan Respublikasında anadangəlmə ixtiozun dinamikasını öyrəndik. 186 anadangəlmə ixtiozun ilkin halları müəyyən edilmişdir ki, bunlardan 134-ü (72,04%) 18 yaşdan yuxarı, 52-si (27,96%) uşaqlıq və yeniyetməlik dövründə olmuşdur; o cümlədən 153 (82,26%) kişi, 33 (17,74%) qadın. Ən çox anadangəlmə ixtioz-36 (19,35%) halı Bakıda qeydə alınıb.

Açar sözlər: ixtioz, genodermatoz, irsiyyət, Azərbaycan Respublikası, yayılma, regionallıq, cins və yaş gradasiyası.

Ихтиозы представляют гетерогенную группу наследственных, редко приобретенных, кожных заболеваний из группы кератозов, для которых характерно генерализованное шелушение кожи, обусловленное аномалиями в процессе дифференцировки эпидермиса.

Наименование заболевания ихтиоз образовано от греческого слова ichthys, что означает «рыба» и объясняется сходством внешнего вида болезненной кожи с рыбьей чешуей. Согласно данным литературных источников, в развитии диффузных кератозов задействована мутация, охватывающая более 50 генов, кодирующих такие процессы, как репарация ДНК, биосинтез липидов, адгезия, десквамация и некоторые другие. Учитывая разнообразие форм ихтиоза, основой каждой из них являются различные генетические нарушения. Частота встречаемости ихтиоза по данным литературных источников составляет 1:3000-1:4500 населения. Выделяют следующие формы ихтиоза [1,5].

Вульгарный ихтиоз, составляет 80-95 % от всех форм ихтиоза. Проявляется на 3 месяце жизни или несколько позже (до 2-3 лет). Тип наследования - аутосомно-доминантный. Отличается относительно легким течением и проявляется клинически сухой, шершавой кожей за счет наслоений чешуек разных размеров и цветов (от белесоватых до серовато-черных).

X-сцепленный ихтиоз, связанный с дефицитом фермента стероидной сульфатазы. Распространенность 1:6000 мужчин по всему миру без каких-либо значимых географических или расовых различий. Тип наследования - рецессивный. Развивается только у мальчиков, через несколько недель после рождения. Визуально кожа напоминает змеиный покров за счет плотно сидящих чешуек грязно-серого цвета. Состояние кожи с возрастом не улучшается, наблюдается отставание умственного развития.

Ихтиоз плода (плод Арлекина), развивается на 4-5 месяце беременности. Распространенность - 1:300000 населения. Тип наследования - аутосомно-рецессивный. Наиболее тяжелая форма наследственного ихтиоза, которая в ряде случаев завершается летальным исходом вскоре после рождения. Кожа новорожденного утолщенная, напоминает панцирь, веки выворочены, нос, ушные раковины и конечности деформированы.

Ихтиоз ламеллярный, распространенность 1:200000-1:300000 населения. Тип наследования - аутосомно-рецессивный и аутосомно-доминантный. Встречается в близкородственных браках, проявляется при рождении ребенка в виде

«коллоидального плода», когда ребенок рождается заключенным в прозрачную пленку, которая через некоторое время превращается в чешуйки. Наблюдается повышенная потливость, характерным проявлением является эктропион, иногда отмечается умственная отсталость [2].

Несмотря на наличие различных форм врожденного ихтиоза, в каждой из форм четко прослеживается генетическая составляющая. Кроме приведенных, наиболее часто встречающихся вариантов врожденного ихтиоза, не являются редкостью приобретенные формы. Они могут носить симптоматический характер при лимфоме, лимфогранулематозе, гломерулонефрите, СПИДе, лепре, гипотиреозе, синдроме мальабсорбции, приеме ряда медикаментов (антипсихотики, препараты никотиновой кислоты и циметидина) [1].

Несмотря на то, что ихтиозы являются относительно редкими заболеваниями, как в дерматологической, так и в педиатрической практике, их актуальность высока и обусловлена [3,4]:

- тяжелым клиническим течением, приводящим к инвалидизации
 - резистентностью к проводимой терапии
 - необходимостью регулярного медицинского контроля
 - сложностью диагностики и дифференциальной диагностики
- Клинический диагноз ихтиоза можно подтвердить при гистологическом исследовании. Возможна пренатальная диагностика при соответствующем семейном анамнезе [1].
- Лечение ихтиоза проводится системными и топическими препаратами. препарат выбора-витамин А и его

производные (синтетические ретиноиды- ацитретин, изотретиноин и др). кортикостероидные гормоны (преднизолон, метилпреднизолон, дексаметазон)- при тяжелом течении ихтиозов в комплексе с корригирующими препаратами (кальция пангамат, неробол, калия оротат и др.) наружно назначают кремы/мази с витамином А, кератолитические кремы/мази с мочевиной 5%-10%, салициловой кислотой 2%-10%. Показаны гидропроцедуры: ванны солевые (100г хлорида натрия на ванну), крахмальные (1 столовая ложка крахмала на ванну), содовые с отрубями и др. увлажняющие средства-эмульсия и бальзам Липикар [5].

В Азербайджанской республике генодерматозы широко распространены, так как в виду особых этнических норм отмечается высокая частота кровнородственных браков. Приблизительно до 20% населения республики имеют кровное родство второго, третьего, четвертого и дальнего типа родства. В этой связи, изучали распространенность ихтиоза в различных регионах Азербайджанской Республики в период 2021 – 2022 гг.

Цель исследования- изучить динамику врожденного ихтиоза в Азербайджанской Республике в период 2021-2022 гг. в зависимости от пола, возраста и регионов проживания.

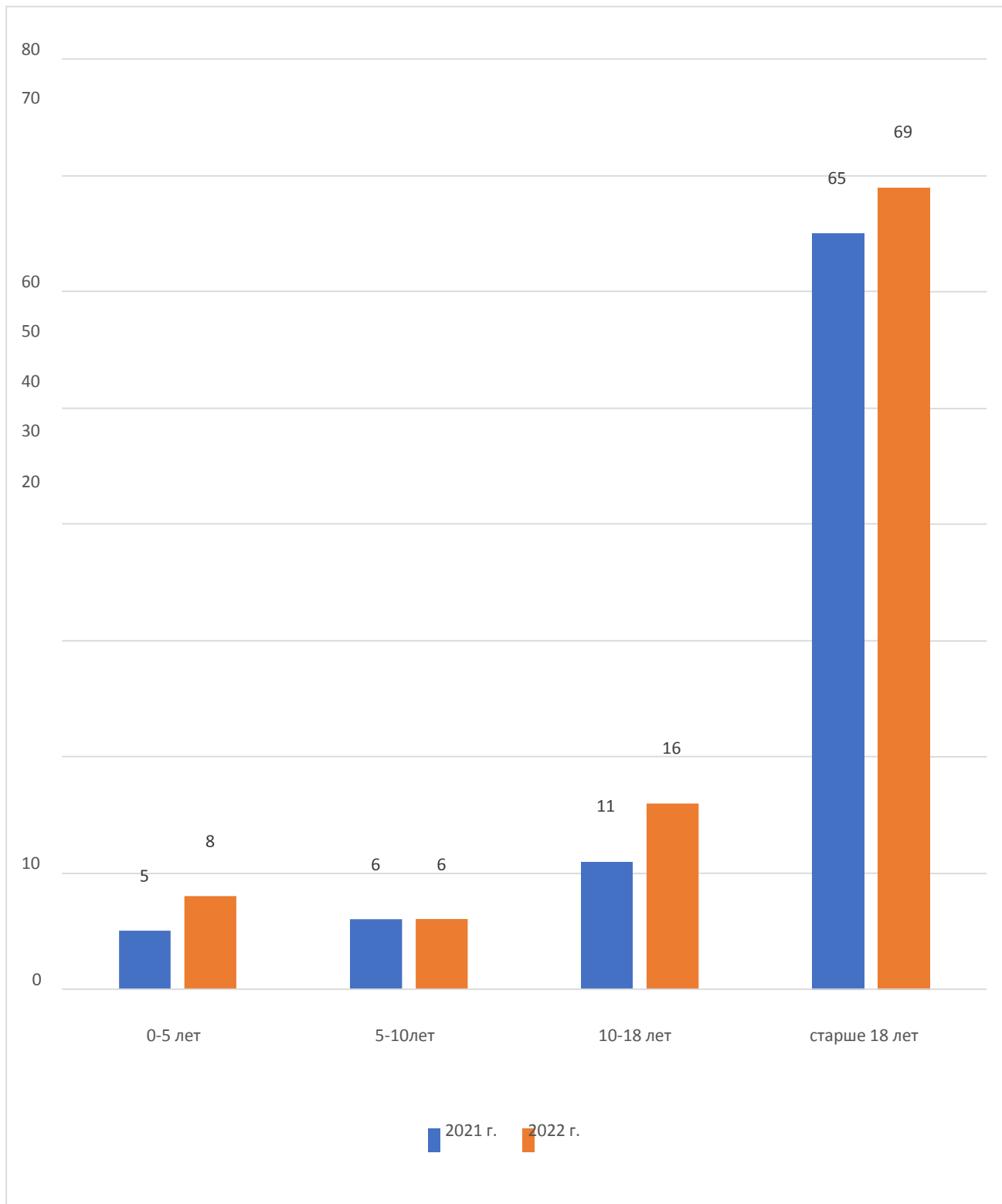
Материалы и методы исследования.

Провели ретроспективный статистический анализ распространенности врожденного ихтиоза в различных регионах Азербайджанской Республики по данным медицинской документации (амбулаторные карты, истории болезни, журналы регистрации) РКВЦ и Детского КВД №3 2021 – 2022 гг.

Результаты и обсуждения- в результате ретроспективного статистического анализа данных медицинской документации РКВЦ и детского КВД №3 за 2021 – 2022 гг. выявили 186 первичных случаев врождённого ихтиоза, из которых 52 (27,96%) пациенты до 18 лет (дети/подростки), 134 (72,04%) пациенты старше 18 лет (взрослые). В 2021 г. были зарегистрированы 87 (46,77%) пациентов с врождённым ихтиозом в том числе 22 (25,29%) – дети/подростки, 65 (74,71%) взрослые; в 2022 г. зарегистрированы 99 (53,23%) пациентов и соответственно 30 (30,30%) дети/подростки, 69 (69,70%) взрослые.

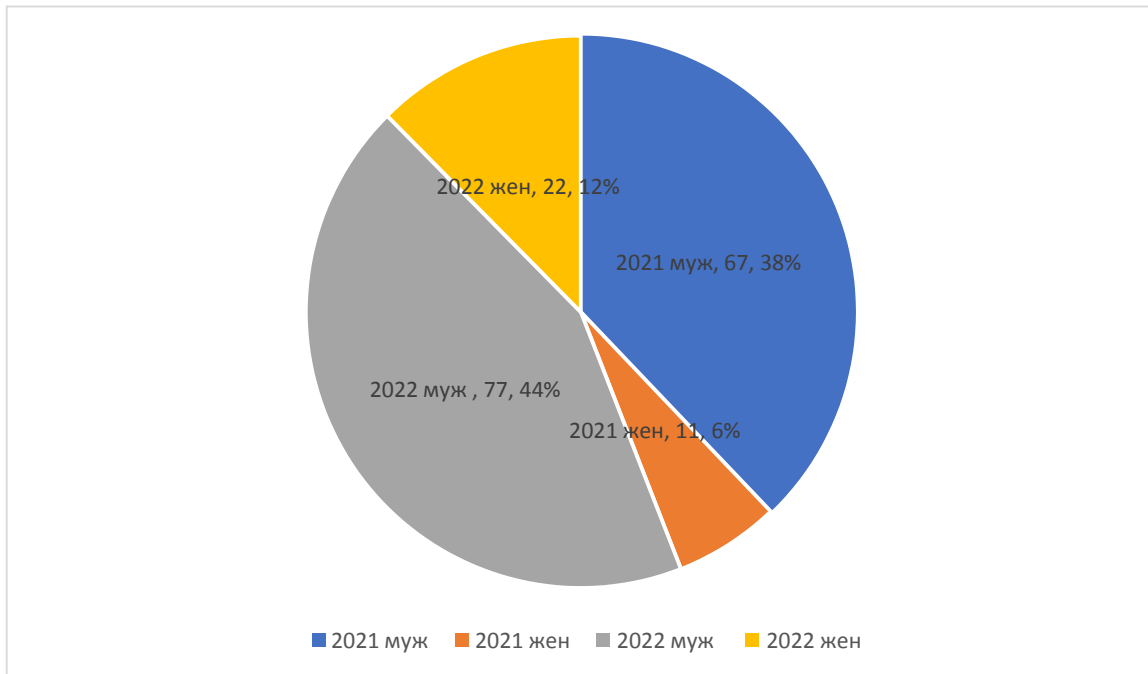
В группе «дети/подростки» больные врождённым ихтиозом в возрастных категориях: 0 – 5 лет, 5 – 10 лет, 10 – 18 лет распределялись соответственно 5 (22,73%), 6 (27,27%), 11 (50,0%) пациентов в 2021г. и 8 (26,67%), 6 (20,0%), 16 (53,33%) пациентов в 2022г. (таб.1)

Табл.1. Динамика врожденного ихтиоза в Азербайджанской Республике в 2021-2022 гг. в зависимости от возрастного статуса



Гендерная принадлежность (мужчины/ женщины) в «детей/ подростки» в зависимости от врождённым ихтиозом лица мужского и женского пола составляли

соответственно 58 (89,23%)/ 7 (10,77%) пациентов в 2021-группе и 55 (79,71%)/ 14 (20,29%) пациентов в 2022-м году. (таб.2).



Таб.2 Динамика врожденного ихтиоза в Азербайджанской Республике в 2021 г. и 2022 г. в зависимости от гендерного статуса

По-разному распределялась частота регистрации врождённого ихтиоза в различных регионах Азербайджанской Республики в группе «дети/ подростки» и среди «взрослых» пациентов. Среди взрослых пациентов врождённый ихтиоз в 2021– 2022г. наиболее часто регистрировался в городах Баку и Ленкорань- по 15 (11,19%) случаев. Далее по степени убывания, Агдам -6 (4,47%); Хачмас, Барда, Исмаиллы, Билясувар, Гянджа- по 5 (3,73%) ; Сумгаит, Сабирабад, Саатлы, Имишли- по 4(2,99%); Огуз, Товуз, Зярдаб, Губа, Уджар, Агдаш, Гарадаг- по 3(2,24%); Кюрдамир, Гусар, Гегель, Джалилабад, Аджигабул,

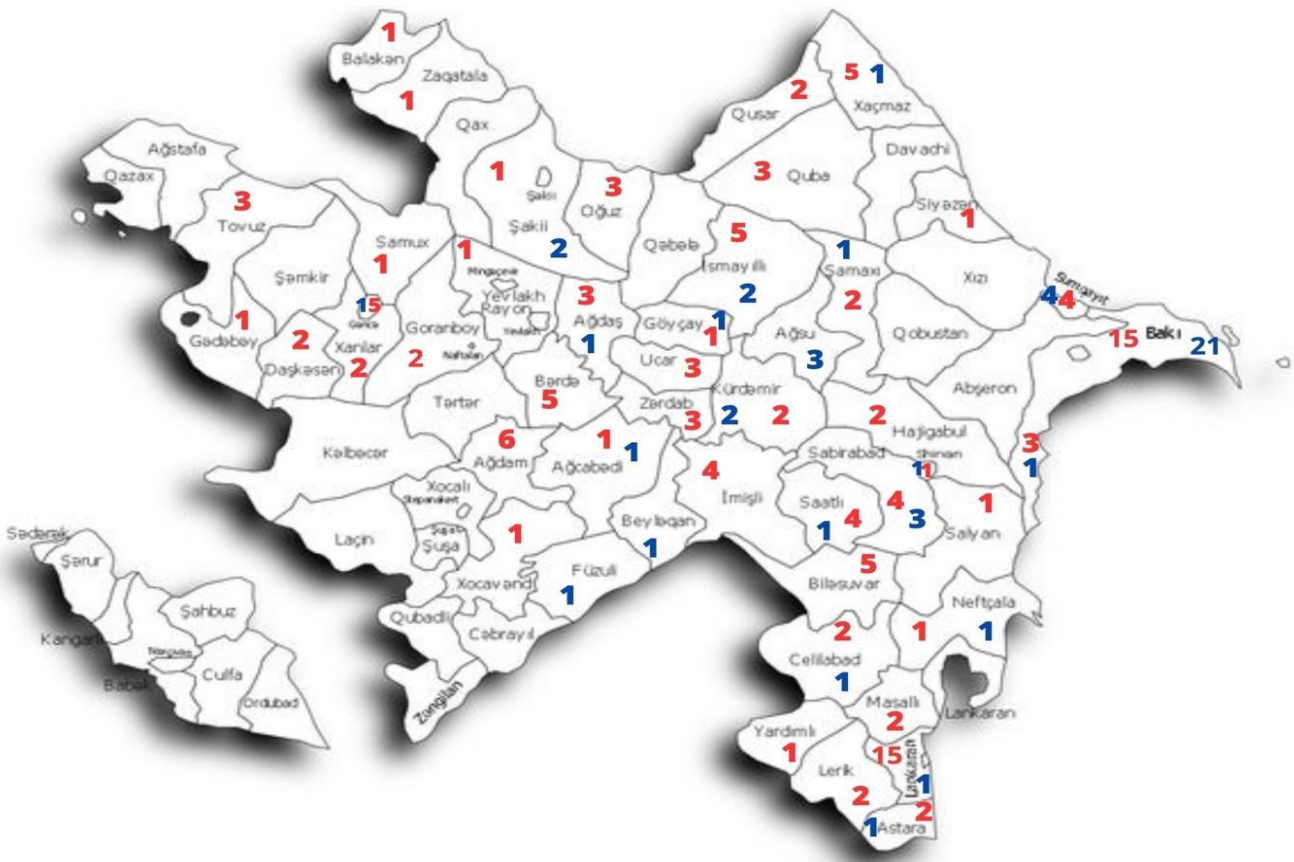
Шемахи, Лерик, Масаллы, Геранбой, Астара, Дашкесан – по 2 (1,49%); Ширван, Ярдымлы, Закатала, Самух, Сиазань, Евлах, Ходжавенд, Агджабеди, Шеки, Сальян, Нефчала, Гейчай, Гядябай, Балакян- по 1 (0,75%) случаев (рис.1).

В группе «дети/подростки» (n=52) врождённый ихтиоз в 2021-2022 г. наиболее часто регистрировался в г. Баку – 21 (40,38%) случаев. Далее, по убывающей, г. Сумгаит-4(7,69%); Сабирабад, Агсу- по 3(5,77%); Кюрдамир, Исмаиллы, Шеки-по 2(3,85%); Астара, Ленкоран, Нефчала, Джалилабад, Саатлы, Ширван, Хачмаз, Шемахи, Гейчай, Агджабеды, Бейлаган, Физули,

Агдаш, Гянджа, Гарадаг- по

1(1,92%) случаев (рис. 1).

Рис.1 Распространенность врожденного ихтиоза в различных регионах Азербайджанской Республики в 2021-22 гг. (красные цифры – взрослые; синие цифры – дети/подростки).



Таким образом, в результате ретроспективного статистического анализа медицинской документации детского КВД №3 и РКВЦ 2021-2022, выявили 186 первичных случаев врожденного ихтиоза, в среднем 9,2 на 1000000 населения. В том числе, 72,04 % (134) были в возрасте старше 18 лет, 27,96 % (52)-в детском и подростковом возрасте; 82,26 % (153)-лица мужского пола, 17,74 % (33) – женского пола. По региональной градации наибольшее число случаев врождённого ихтиоза – 19,35% (36) зарегистрированы в г. Баку. Проведённый анализ определяет социальную значимость врождённого ихтиоза и требует систематического

статистического контроля.

Дополнительная информация.

Благодарность.

Эта статья является результатом исследований и анализа, проведенных на национальном уровне; Я благодарю всех своих коллег, принимавших участие в его подготовке.

Вклад авторов.

Концепция и дизайн: М.Ф., А.И., М.В. Сбор, анализ или интерпретация данных: М.Ф., А.И., М.В. Составление рукописи: М.Ф., А.И., М.В. Критический пересмотр рукописи на предмет важного интеллектуального содержания: М.Ф., А.И., М.В. Статистический анализ: . Управление данными: М.Ф., А.И., М.В. Полученная поддержка, финансирование и контроль: М.Ф., А.И., М.В. Авторы прочитали и одобрили окончательный вариант рукописи

Финансирование.

Данная статья подготовлена для «Международного конгресса по актуальным проблемам медицины», организованного Азербайджанским Медицинским Университетом. Внешнее финансирование для анализа и исследования, проведенного с целью подготовки статьи, не привлекалось. Никакая другая организация или спонсирующая организация не участвовали в разработке и проведении исследования или анализа; не участвовали в сборе данных, управлении, анализе, интерпретации данных или подготовке рукописи, рассмотрении или утверждении; не участвовали в принятии решения о представлении рукописи к публикации.

Доступность информации и материалов.

Информацию (данные), использованную и/или проанализированную в ходе анализа, можно получить, обратившись к авторам или редакции журнала.

Декларации.**Одобрение Этического Комитета и информированное согласие.**

От каждого участника было получено письменное или устное информированное согласие. Этический комитет (АМУ, Азербайджан) и Научный комитет Конгресса одобрили этот анализ.

Согласие на публикацию.

Не предусматривается.

Конфликт интересов.

Автор(ы) заявил(и) об отсутствии конфликта интересов.

Подробности об авторах.

¹ Азербайджанский Медицинский Университет, кафедра общественных наук, г. Баку, Азербайджанская Республика

Отправлено: 10 апреля 2023 г. **Получено:** 27 апреля 2023 г. Электронная публикация: 14 июня 2023 г.

ЛИТЕРАТУРА

1. Вольф К., Голдсмит Л.А., Кац И.и др. Дерматология Фитцпатрика в клинической практике.Т.1. М.:2012:437-462
2. Корнеева Л.С., Мельниченко Н.Е.. Генодерматозы: Учебное пособие: 2014. с. 142
3. Мордовцев В. Н., Мордовцева В. В., Мордовцева В. В.. Наследственные болезни и пороки развития кожи: Атлас/ М: 2004: 8- 17
4. Сукало А.В.. Врожденный Ихтиоз у детей. Минск: 2013
5. Тахтарова Т. Г., Хисматуллина З.Р., Панова Л.Д.. Ихтиоз (понятие патогистология, клиническая картина, лечение). Вестник дерматологии и венерологии: Научно-практический рецензируемый журнал/ Т.97, №3,2