



**QAZAQ DERMATOLOGIA JANE INFEKSIALYQ  
AURULAR GYLYMI ORTALYGY**

**Ғылыми-практикалық журнал  
«ДЕРМАТОЛОГИЯ ЖӘНЕ ВЕНЕРОЛОГИЯ  
МӘСЕЛЕЛЕРІ»**

**Научно-практический журнал  
«ВОПРОСЫ ДЕРМАТОЛОГИИ И ВЕНЕРОЛОГИИ»**

**Scientific and practical journal  
«ISSUES OF DERMATOLOGY AND VENEROLOGY»**

**ISSN 2707-3696  
ISSN-L 1680-9149**

**№ 4 (94), 2025**

**«ДЕРМАТОЛОГИЯ ЖӘНЕ  
ВЕНЕРОЛОГИЯ МӘСЕЛЕЛЕРІ»  
ғылыми-практикалық журналы**

**«ВОПРОСЫ ДЕРМАТОЛОГИИ  
И ВЕНЕРОЛОГИИ»  
научно-практический журнал**

**Scientific and practical journal  
«ISSUES OF DERMATOLOGY  
AND VENEROLOGE**

Публикуется 4 раза в год  
Основан в 1999 году

**Учредитель и издатель:**  
РГП на ПХВ «Казахский научный центр  
дерматологии и инфекционных  
заболеваний»  
Министерства здравоохранения  
Республики Казахстан

Журнал зарегистрирован  
Министерством культуры, информации  
и общественного согласия Республики  
Казахстан  
Свидетельство об учетной регистрации  
СМИ №817-Ж, г. Астана, 02.08.1999 г.  
Свидетельство о постановке на переучет  
периодического печатного издания  
Свидетельство о постановке на переучет  
периодического печатного издания  
№ KZ53VPY00064938 от 20.02.2023

ISSN: 2707-3696  
ISSN-L: 1680-9149

Все права защищены.  
Перепечатка материалов и их  
использование возможны только с  
разрешения редакции и ссылки на  
источник. Ответственность за  
достоверность информации несут авторы.  
Редакция не вступает в переписку, не  
рецензирует материалы, может не  
разделять мнения авторов  
опубликованных материалов.

**Главный редактор**  
Турдалиева Б.С.

**Заместитель главного редактора**  
Оспанова С.А.

**Редакционный совет**  
Torello Lotti (Italy)  
Davinder Parsad (India)  
Ваисов А.Ш. (Узбекистан)  
Konrad T.J. (Netherlands)  
Мурашкин Н.Н. (Россия)  
Потекаев Н.Н. (Россия)  
Mohammad Jafferany (USA)  
Jack A. DeNovitz (USA)  
Батпенова Г.Р. (Казахстан)  
Джансугурова Л.Б. (Казахстан)

**Редакционная коллегия**  
Локшин В.Н.,  
Капанова Г.Ж.,  
Кешилева З.Б.,  
Винников Д.В.,  
Глушкова Н.Е.,  
Тукеев М.С.,  
Джумабеков А.Т.,  
Кульжанов М.К.,  
Коркан А.И.,  
Жуматова Г.Г.,  
Нугманова Ж.С.,  
Аимбетова Г.Е.,  
Нурбақыт А.Н.,  
Байсугурова В.Ю.

**Адрес редакции:**  
050002, г. Алматы,  
пр. Райымбека, 60  
РГП на ПХВ «Казахский научный  
центр дерматологии и инфекционных  
заболеваний» МЗ РК  
тел.: +7(727) 397-42-14  
E-mail: [science@kncdiz.kz](mailto:science@kncdiz.kz)  
сайт: [www.kncdiz.kz](http://www.kncdiz.kz)

**Ответственный секретарь**  
Джусупгалиева М.Х.

**Көпіршікті дерматоздардың диагностикалық критерийлері: әдебиетке шолу**  
 Д.Д. Дубчева<sup>1</sup>, М.Б. Турлыбек<sup>1</sup>,  
 У.Т. Бейсебаева<sup>1</sup>,  
 А.Б. Хабижанов<sup>1</sup>,  
 А.А. Таубаева<sup>2</sup>

**Диагностические критерии пузырных дерматозов: обзор литературы**  
 Д.Д. Дубчева<sup>1</sup>, М.Б. Турлыбек<sup>1</sup>,  
 У.Т. Бейсебаева<sup>1</sup>,  
 А.Б. Хабижанов<sup>1</sup>,  
 А.А. Таубаева<sup>2</sup>

**Diagnostic criteria for bullous dermatosis: literature review**  
 D.D. Dubcheva<sup>1</sup>, M.B. Turlybek<sup>1</sup>,  
 U.T. Beisebayeva<sup>1</sup>,  
 A.B. Khabizhanov<sup>1</sup>,  
 A.A. Taubayeva<sup>2</sup>

**Дюрингтің ұшық тәрізді дерматитінің салыстырмалы диагностикасы**  
 Л.К. Сағидолдина<sup>1</sup>,  
 Л.К. Амрина<sup>1</sup>,  
 А.А. Толыбекова<sup>1</sup>,  
 А.Н. Аринова<sup>2</sup>

**Сравнительная диагностика герпетического дерматита Дюринга**  
 Л.К. Сағидолдина<sup>1</sup>,  
 Л.К. Амрина<sup>1</sup>,  
 А.А. Толыбекова<sup>1</sup>,  
 А.Н. Аринова<sup>2</sup>

**Comparative diagnosis of herpes Duhring's dermatitis**  
 L.K. Sagidoldina<sup>1</sup>,  
 L.K. Amrina<sup>1</sup>,  
 A.A. Tolybekova<sup>1</sup>,  
 A.N. Arinova<sup>2</sup>

**Тұқым қуалайтын генодерматоздар және молярлық азу тістердің гипоминерализациясы: әдебиетке шолу**  
 С.Қ. Оспанов<sup>1</sup>, Н.В. Шаковец<sup>2</sup>

**Наследственные генодерматозы и молярно-резцовая гипоминерализация: обзор литературы**  
 С.К. Оспанов<sup>1</sup>, Н.В. Шаковец<sup>2</sup>

**Hereditary genodermatoses and molar-incisor hypomineralization: a literature review**  
 S.K. Ospanov<sup>1</sup>, N.V. Shakovets<sup>2</sup>

**Криста-Сименс-Турен синдромы: клиникалық жағдай**  
 К.Ю. Рахимова,  
 А.С. Ыдырысова, А.З. Қожаева

**Синдром Криста-Сименса-Турена: клинический случай**  
 К.Ю. Рахимова, А.С. Идрисова,  
 А.З. Қожаева

**Christ-Siemens-Touraine syndrome: a clinical case**  
 K.Yu. Rakhimova, A.S. Idrisova,  
 A.Z. Kozhaeva

**2024 жылы Павлодар қаласында жүргізілген инъекциялық есірткі қолданатын адамдар арасындағы био-мінез-құлық зерттеуінің нәтижелері**  
 Г.М. Ахметова<sup>1</sup>, Л.Ю. Ганина<sup>1</sup>,  
 А.У. Дербисалова<sup>1</sup>,  
 Г.Ж. Хасенова<sup>2</sup>,  
 А.М. Асылханова<sup>2</sup>

**Результаты биоповеденческого исследования среди людей, употребляющих инъекционные наркотики, проведенного в городе Павлодар в 2024 году**  
 Г.М. Ахметова<sup>1</sup>, Л.Ю. Ганина<sup>1</sup>,  
 А.У. Дербисалова<sup>1</sup>,  
 Г.Ж. Хасенова<sup>2</sup>,  
 А.М. Асылханова<sup>2</sup>

**The results of a biobehavioral study among people who inject drugs conducted in the city of Pavlodar in 2024**  
 G.M. Akhmetova<sup>1</sup>, L.Yu. Ganina<sup>1</sup>,  
 A.U. Derbisalova<sup>1</sup>,  
 G.Zh. Khasenova<sup>2</sup>,  
 A.M. Asylkhanova<sup>2</sup>

Д.Д. Дубчева<sup>1\*</sup>, М.Б. Турлыбек<sup>1</sup>, У.Т. Бейсебаева<sup>1</sup>, А.Б. Хабижанов<sup>1</sup>, А.А. Таубаева<sup>2</sup>

<sup>1</sup>НАО «Казахский Национальный медицинский университет им. С.Д. Асфендиярова»,  
г. Алматы, Казахстан

<sup>2</sup>РГП на ПХВ «Казахский научный центр дерматологии и инфекционных заболеваний»,  
г. Алматы, Казахстан

*\*Автор для корреспонденции: Д.Д. Дубчева – НАО «Казахский Национальный Медицинский Университет имени С.Д. Асфендиярова», г. Алматы, Казахстан, e-mail: dianadd99@mail.ru*

**Конфликт интересов:** Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов

**Вклад авторов:** Все авторы внесли равноценный вклад в разработку концепции, выполнение обработки результатов и написания статьи. Авторы заявляют, что данный материал ранее не публиковался и не находится на рассмотрении в других издательствах

**Финансирование:** отсутствует

## ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ ПУЗЫРНЫХ ДЕРМАТОЗОВ: ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

### Аннотация

В данной статье представлены ключевые диагностические критерии дерматозов, проявляющихся одинаковым первичным морфологическим элементом – пузырьем. Рассмотрены основные этиологические факторы, клинические проявления и современные подходы к диагностике и лечению с учётом международных и национальных рекомендаций. Представлены клинические примеры и ссылки на актуальные источники литературы.

Присутствие лишь одного морфологического элемента, который является ключевым признаком десятков дерматозов, неизбежно запускает алгоритм дифференциальной диагностики. При её проведении следует учитывать совокупность клинических и лабораторных признаков, позволяющих определить уровень расположения пузыря, характер воспалительной реакции, вовлечение слизистых оболочек и особенности течения заболевания. Это необходимо, поскольку, несмотря на схожесть клинических проявлений, эти заболевания имеют различный патогенез, что требует уточнения диагностических критериев для назначения патогенетической терапии. Современная дерматология опирается на многоступенчатый диагностический алгоритм, включающий субъективные ощущения больного, тщательный сбор анамнеза, морфологическую оценку высыпаний, цитологическое исследование, биопсию с последующим гистологическим исследованием и иммунологические тесты.

**Ключевые слова:** пузырь, истинная пузырчатка, герпетиформный дерматит Дюринга, синдром Лайелла, диагностические критерии.

### Введение

Пузырные дерматозы представляют собой группу дерматологических заболеваний, разных по механизму развития, клинике, лечению и прогнозу, объединяемые первичным морфологическим элементом в виде пузыря. Пузырь представляет собой полостное

образование, заполненное серозным, серозно-геморрагическим или гнойным экссудатом, диаметром более 0.5 мм, располагающееся в пределах эпидермиса или под ним [1,2]. Исходя из этого, различают интраэпидермальные и субэпидермальные пузыри [3]. Пузырь может быстро вскрываться с образованием эрозии или сохраняться длительно при плотной крышечке [4]. В зависимости от уровня залегания пузыря классифицируют: интраэпидермальные буллезные дерматозы, субэпидермальные буллезные дерматозы и другие дерматозы, клиническая картина которых может сопровождаться образованием пузырей.

Цель данной статьи – обобщение современных представлений об диагностических критериях пузырных дерматозов – пузырчатка обыкновенной (*Pemphigus Vulgaris*), герпетиформного дерматита Дюринга (*Dermatitis Herpetiformis*) и синдрома Стивена-Джонсона/синдрома Лайелла (*SJS/Toxic Epidermal Necrolysis*), со сведениями об особенностях клинической картины, патолого-анатомического, иммунофлуоресцентного, серологического исследований и принципах терапии с учётом международных подходов (EADV, национальные протоколы МЗ РК, электронные базы PubMed, Cyberleninka, eLibrary).

### Основная часть

**Пузырчатка обыкновенная (*Pemphigus Vulgaris*)** – заболевание аутоиммунной природы, проявляющееся образованием интраэпидермальных пузырей, формирующихся вследствие акантолиза. Современные обзоры подтверждают, что пузырчатка обыкновенная, в подавляющем большинстве случаев, опосредована аутоантителами к десмоглеину-3 (*Dsg3*) и, реже, к десмоглеину-1 (*Dsg1*) [5-7].

#### Диагностические критерии для пузырчатки обыкновенной:

1. Жалобы и анамнез: субъективно болезненность, мешающая приему пищи, гиперсаливация [8]. Начало, как правило, постепенное, склонное к хроническому и рецидивирующему течению.

2. Клиническая картина: сыпь буллезная мономорфная, обычно первые высыпания появляются на слизистых оболочках полости рта, носа, глотки и/или красной кайме губ, а затем в процесс вовлекается кожа туловища, конечностей, паховых и подмышечных впадин, лица, наружных половых органов [9]. Высыпания представлены вялыми пузырями, эрозиями, корками.

#### 3. Характеристика пузыря:

- Пузыри интраэпидермальные, с вялой крышечкой, быстро вскрывающиеся с образованием ярко-красных эрозий с обрывками эпидермиса на коже и/или слизистых оболочках;

- Пузыри расположены на внешне неизменной коже;

- Склонность к слиянию и периферическому росту;

- Быстрое вскрытие пузырей на слизистой оболочке в виде эрозии с обрывками эпителия;

- Вторичные морфологические элементы: длительно незаживающие болезненные эрозии и корки (рисунок 1,2).

4. Диагностические симптомы и феномены: симптом Никольского, симптом Абсо-Хансена, симптом «груши» – положительно (рисунок 1,2) [10].

- Симптом Никольского: I степень - отслойка эпидермиса (эпителия) при оттягивании пинцетом стенки пузыря. II степень - отслойка эпидермиса при трении кожи между двумя пузырями. III степень - отслойка эпидермиса при трении кожи вдали от высыпаний;

- Симптом Асбо-Хансена: увеличение площади пузыря при надавливании пальцем на его крышечку;

- Симптом «груши» Н.Д. Шеклакова: в вертикальном положении пузырь приобретает форму груши за счет смещения экссудата вниз.

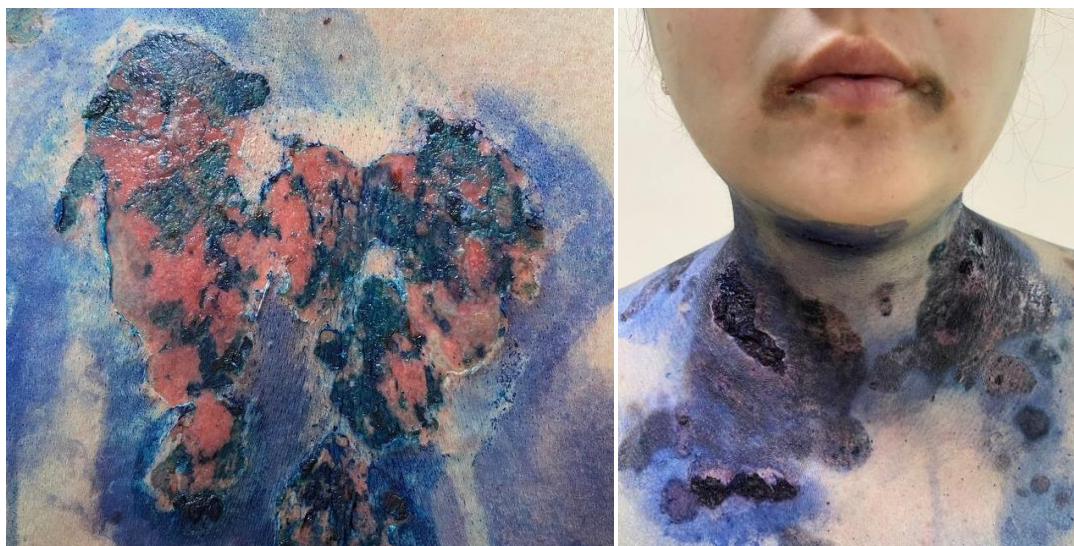


Рисунок 1,2. Длительно незаживающие болезненные эрозии на месте вскрывшегося пузыря, корки, гиперпигментация в углах рта.

Симптом Никольского положительный, акантолитические клетки обнаружены

#### 5.Лабораторные исследования:

- Цитологическое исследование: обнаружение акантолитических клеток в мазках-отпечатках со дна свежих эрозий слизистых оболочек и/или кожи.

- Патолого-анатомическое исследование биопсийного материала: обнаружение интраэпидермального супрабазального акантолиза.

- Прямое иммунофлуоресцентное исследование (ПИФ/DIF): выявление отложений *IgG*, *IgA* и/или *C3* компонента комплемента на поверхности эпидермальных кератиноцитов/эпителиоцитов, с формированием структуры, напоминающей «мелкоячеистую сетку».

- Непрямое иммунофлуоресцентное исследование (НИФ/ИФ): выявление циркулирующих *IgG*, *IgA* аутоантител к поверхностным антигенам кератиноцитов/эпителиоцитов.

- Иммуноферментный анализ (ИФА): выявление анти-*Dsg1* и/или анти-*Dsg3 IgG* аутоантител [11-13].

Различные диагностические критерии имеют разный уровень убедительности рекомендаций (уровень достоверности доказательств). Так, например, феномен Никольского и наличие акантолитических клеток в мазках-отпечатках являются важными и доступными, но не патогномичными диагностическими признаками [14]. По мнению Joly P., Horvath B. (2020) не рекомендуется проводить классический симптом Никольского, считая, что, существуют другие методы оценки активности заболевания и что нет необходимости вызывать новые поражения у пациентов, у которых уже имеются эрозии кожи [11].

При проведении патолого-анатомического и иммунофлуоресцентных методов исследования необходим правильный выбор места для взятия биопсийного материала. Например, при взятии биопсийного материала для патолого-анатомического исследования предпочтительно выбирать участок кожи или слизистой оболочки из области свежесформированного пузыря, а для проведения иммунофлуоресцентных методов исследования – участок видимо здоровой кожи, полученный рядом с очагом поражения. Имеются данные об использовании выщипанных волос для прямой иммунофлуоресценции (ПИФ) в специализированных лабораториях с целью диагностики истинной пузырчатки [11].

Непрямое иммунофлуоресцентное исследование (НИФ) требует наличия специализированного оборудования, стандартизированных субстратов (кожа человека,

пищевод обезьяны или морской свинки), правильной техники взятия биопсийного материала и его транспортировки, поэтому НИФ может подтвердить диагноз пузырчатки, но не является обязательным методом [15].

Антиген-специфические серологические анализы ((НИФ/ИФ) и/или ИФА) используются как для идентификации специфичных аутоантител, с целью диагностики, так и для количественного измерения уровня антител, позволяя обеспечивать мониторинг заболевания и терапии, и частично прогнозировать активность заболевания по уровням аутоантител [16,17].

Таким образом, по мнению Европейской академии дерматологии и венерологии (EADV, 2020), изложенного в гайдлайне S2K по ведению пациентов с пузырчаткой обыкновенной, для постановки диагноза необходимы характерная клиническая картина и положительный результат прямого иммунофлуоресцентного исследования (ПИФ/DIF).

По мнению Joly P. и соавт. (2020) если ПИФ недоступна, для постановки диагноза «пузырчатка обыкновенная» может быть достаточно характерной клинической и гистологической картины, и обнаружения средних или высоких уровней циркулирующих анти-*Dsg3* и/или анти-*Dsg1 IgG* аутоантител. Для постановки иммунологического диагноза следует проводить либо прямое иммунофлуоресцентное исследование (ПИФ), либо иммуноферментный анализ (ИФА) для выявления анти-*Dsg1* и/или анти-*Dsg3 IgG* аутоантител, либо оба метода [11,17].

В случаях атипичного течения заболевания, подозрения на паранеопластическую пузырчатку или наличия признаков другого аутоиммунного буллёзного дерматоза, могут быть выполнены дополнительные иммунопатологические исследования, такие как НИФ, микроскопия на мочевом пузыре крысы и/или иммуноблоттинг/иммунопреципитация [15].

#### **Тактика лечения**

Целью лечения при пузырчатке обыкновенной является достижение контроля заболевания и поддержание ремиссии. Медикаментозное лечение включает системные глюкокортикостероидные средства в высоких дозах на начальном этапе, с последующим их снижением до поддерживающих доз [18]. В связи с возможными серьезными побочными эффектами, связанными с длительной и высокодозной терапией глюкокортикоидами, следует включать адъювантную иммуносупрессивную терапию, такую как ритуксимаб, микофенолата мофетил, азатиоприн, метотрексат, циклоспорин для снижения зависимости от системных глюкокортикоидов [18-21]. В дополнение могут применяться экстракорпоральная фотохимиотерапия, плазмаферез, а также местная терапия глюкокортикостероидами и антисептиками [19].

За последние 15 лет в литературе сообщалось о более чем 1000 пациентов с пузырчаткой, получавших лечение ритуксимабом (моноклональным антителом к молекуле *CD20* на В-лимфоцитах). Ритуксимаб сначала использовался для лечения тяжелых форм, а затем в качестве терапии первой линии, достигая полной ремиссии у 80-90% пациентов [19,22].

**Герпетиформный Дерматит Дюринга (ГДД)** – заболевание аутоиммунной природы, проявляющееся образованием субэпидермальных пузырей, сопровождающееся выраженным зудом, преимущественно поражающее разгибательные поверхности. Заболевание тесно связано с глютеневой энтеропатией, характеризующееся выработкой аутоантител *IgA* к транслугтаминазе *TG2* и *TG3*, которые при ГДД откладываются в поверхностном сосочковом слое дермы [23].

#### **Диагностические критерии для ГДД:**

1. Жалобы и анамнез: субъективно выраженный зуд, жжение, покалывание. Начало постепенное, течение хроническое, рецидивирующего характера. Анамнестические данные о воспалительных процессах в желудочно-кишечном тракте, прием препаратов йода и брома, перенесенных инфекционных заболеваниях, аутоаллергических процессах, поражениях печени, злокачественных опухолях (паранеопластический дерматоз) [24].

2. Клиническая картина:

- Сыпь зудящая полиморфная, симметричная, склонная к «герпетиформной» группировке. Одновременно или с небольшим интервалом появляются пузырьки, пузыри папулы, пустулы, волдыри, расположенные на ограниченных эритематозных участках;

- Локализация преимущественно на разгибательных поверхностях. Поражение слизистых оболочек, как правило, нехарактерно;

- Кожным высыпаниям могут предшествовать симптомы общего недомогания, чувство жжения и покалывания перед появлением первых высыпаний, сменяющееся мучительным зудом;

- Из-за своей зудящей природы первичные поражения часто «маскируются» менее специфическими проявлениями, такими, как экскориации, эрозии и корки;

- Кожные поражения, как правило, заживают без образования рубцов.

3. Характеристика пузыря:

- Субэпидермальные пузыри с плотной крышкой, различных размеров, с серозным или мутным, иногда геморрагическим содержимым (рисунок 3,4);

- Пузыри расположены на эритематозном отечном фоне;

- Эрозии быстро эпителизируются, оставляя гиперпигментацию;

- Поражение слизистых оболочек не характерно [14,24].

4. Симптом Никольского – отрицательный (рисунок 3,4).



Рисунок 3,4. Пузыри с плотной крышкой различных размеров, эритема, эрозии, корки. Симптом Никольского отрицательный, акантолитические клетки – не обнаружено

5. Йодная проба Ядассона – положительно. Проба на повышенную чувствительность к йоду существует в 2-х вариантах: кожный тест с 50% мазью с йодидом калия или прием внутрь 5% раствора йодида калия. Учет пробы проводится через 24 часа. При обострении старых очагов или появлении новых проба считается положительной. Ранее проводившиеся патч-тесты с йодидом-калия был положительными лишь у части больных и в настоящее время практически не используется.

6. Лабораторная диагностика:

- Цитологическое исследование: в содержимом пузырей многочисленные эозинофилы;

- Патолого-анатомическое исследование биопсийного материала: обнаружение субэпидермального пузыря и определение в ней содержания фибрина, нейтрофильных и эозинофильных лейкоцитов, акантолиза нет;

- Прямое иммунофлуоресцентное исследование (ПИФ/DIF): выявление зернистых отложений IgA в сосочковом слое дермы в биоптате кожи;

- ИФА: выявление IgA-антител к тканевой транскляминазе и содержания IgA-антител к эндомицию в сыворотке крови [25].

Хотя явные желудочно-кишечные симптомы редки, у части пациентов с ГДД наблюдается атрофия ворсинок в тонком кишечнике, а у остальных - воспалительные изменения по типу целиакии [24]. В случае подтверждения диагноза ГДД рекомендуется оценить состояние желудочно-кишечного тракта и наличие осложнений. При наличии показаний проводится эндоскопия и биопсия тонкой кишки.

Акральная пурпура и петехии – частая кожная находка у пациентов с ГДД и может даже представлять собой начальное проявление заболевания [26]. Геморрагические поражения кожи поражают преимущественно пальцы рук и ног (пальцевая пурпура). Поскольку пурпурные изменения могут быть небольшими и труднообнаруживаемыми, следует рассмотреть возможность проведения акральной дерматоскопии во время физикального осмотра [27].

Кроме того, у пациентов с ГДД описаны некоторые аномалии зубов. Они проявляются преимущественно дефектами эмали постоянных зубов как у детей, так и у взрослых. Горизонтальные бороздки, углубления или изменение цвета - наиболее частые проявления на зубах у пациентов с ГДД [28].

Гистопатологические данные сами по себе не позволяют дифференцировать ГДД от других аутоиммунных буллезных заболеваний, характеризующихся образованием субэпидермальных пузырей, таких, как линейный IgA дерматоз, буллезный пемфигоид, анти-r200/ламинин  $\gamma 1$  пемфигоид или воспалительный вариант приобретенного буллезного эпидермолиза. Поэтому прямая иммунофлуоресценция (ПИФ/DIF) является «золотым стандартом» лабораторной диагностики ГДД, то есть её необходимо проводить любому человеку с подозрением на данный дерматоз [29].

В 2021 году Betz J. и соавт. в своем исследовании показали, что определение антител к TG3 является более чувствительным для диагностики ГДД, чем определение антител к TG2 и эндомицию (*anti-EMA*) [30]. Таким образом, авторы рекомендуют использовать антитела к TG3 (если тест доступен) как серологический маркер первой линии для диагностики герпетиформного дерматита Дюринга, в сочетании с прямой иммунофлуоресценцией (ПИФ/DIF) [29]. Тест на IgA-аутоантитела к TG2 получил широкое распространение, так как он недорог и прост в выполнении, поэтому текущие руководящие принципы Европейского общества детской гастроэнтерологии, гепатологии и питания (ESPGHAN) рекомендуют ИФА TG2 в качестве теста первой линии при ГДД, поскольку он более доступен в общей практике и является более количественным [31]. Уровень сывороточных антител к TG2 снижается до нормы у пациентов, соблюдающих безглютеновую диету, и снова повышается при рецидивах заболевания, поэтому этот тест предпочтительно использовать для контроля приверженности диете у пациентов с ГДД [30,31].

Таким образом, по мнению Европейской академии дерматологии и венерологии (EADV, 2021), изложенного в гайдлайне S2K по диагностике и терапии герпетиформного дерматита Дюринга, для постановки диагноза ГДД необходима характерная клиническая картина и выявление зернистых отложений IgA в сосочковом слое дермы при прямой иммунофлуоресцентной микроскопии (ПИФ/DIF) [29].

#### **Тактика лечения**

Пожизненная безглютеновая диета с дапсоном или без него является основным методом лечения ГДД, другие методы лечения (например сульфасалазин, системные глюкокортикостероиды) значительно менее эффективны. Пожизненная безглютеновая диета необходима в каждом случае, однако её следует начинать только после завершения всех необходимых диагностических исследований и подтверждения диагноза ГДД [29].

Пожизненная безглютеновая диета - основа, может позволить отменить медикаменты при стойкой ремиссии. Важно избегать продуктов, содержащих не только глютен (пшеница, рожь, ячмень, полба, хлеб, макаронные изделия, хлебобулочные изделия, напитки на основе

злаков, таких как пиво и т. д.), а также йод (морепродукты, морская рыба), и продукты, контактировавшие с глютенем во время транспортировки и хранения [32].

До тех пор, пока безглютеновая диета не станет эффективной (через 6-24 месяца), дапсон является наиболее эффективным средством лечения кожных проявлений и зуда [29]. Признаки и симптомы герпетиформного дерматита обычно исчезают в течение 3-4 дней после начала приёма дапсона, а отмена дапсона приводит к рецидиву в течение нескольких дней [33]. Начинать дапсон следует с низких доз и постепенно поднимать по 25 мг в неделю до 200 мг. В поддерживающей фазе 0,5-1 мг/кг/день может контролировать зуд и предотвращать развитие новых кожных поражений. Строгая и постоянная безглютеновая диета способствует быстрому снижению дозы дапсона, и у большинства пациентов терапию дапсоном можно полностью прекратить [29,31,33].

**Эпидермолитические лекарственные реакции (ЭЛР)** – это острые, жизнеугрожающие аллергические реакции кожи и слизистых, характеризующиеся массовым поражением и отслоением эпидермиса, индуцированные приемом лекарственных препаратов. Имеются данные о влиянии инфекционных агентов в развитии ЭЛР [34]. В основе лежит преимущественно Т-клеточно-опосредованная цитотоксическая реакция на аллергены. Иммуная реакция приводит к эпидермальному и эпителиальному некрозу, сопровождающемуся выраженными системными симптомами.

Синдром Стивенса-Джонсона и токсический эпидермальный некролиз в настоящее время считают вариантами одного заболевания с различной степенью тяжести, называемого эпидермальным некролизом (ЭН).

От площади пораженной кожи выделяют:

- синдром Стивенса-Джонсона - менее 10% поверхности тела;
- синдром Лайелла (токсический эпидермальный некролиз, ТЭН) – более 30% поверхности тела;
- промежуточная форма - поражение 10-30% поверхности тела [35].

#### **Диагностические критерии для ЭН**

##### **1. Жалобы и анамнез:**

- Начало острое, с выраженной интоксикацией, прогрессирующим поражением кожи и слизистых оболочек, поражением внутренних органов;

- Данные о приеме лекарственных препаратов (сульфаниламиды,  $\beta$ -лактамы, антибиотики, левомицетин, фторхинолоны, нестероидные противовоспалительные средства, аллопуринол, противоэпилептические препараты, наркотические препараты, вакцины и др). Между приемом препарата и развитием клинической картины может пройти от 2 до 8 недель для формирования иммунного ответа. В отдельных случаях могут быть рассмотрены препараты (например, с длительным периодом полувыведения), начатые до 3 месяцев назад [36].

##### **2. Клиническая картина:**

- Типичные поражения представлены эритемой, крупными пузырями, быстро вскрывающимися с образованием обширных ярко-красных и болезненных эрозий, окаймленные обрывками покрывшейся пузырей («эпидермальный воротник»), а затем участки, частично отслоившегося эпидермиса, напоминающие «мокрое белье» (рисунок 5,6,7). Поражение может захватывать огромные площади;



Рисунок 5,6,7. Эритема с образованием пузырей и последующим отслоением кожи. Симптом Никольского положительный, акантолитические клетки - не обнаружено

- Почти во всех случаях отслойка слизистых оболочек обычно развивается одновременно в нескольких областях. Эти эрозивные поражения слизистых часто очень болезненны [37-39];

- Может наблюдаться генерализованная эритема с некротическими поражениями эпидермиса;

- Основным симптомом эпидермального некролиза является массивное отслоение эпидермиса.

3. Симптом Никольского – ложноположительный. Ещё одной потенциально полезной дифференциально-диагностической особенностью является определение «влажного» симптома Никольского (*wet Nikolsky's sign*) – при осмотре дна пузыря, дно выглядит влажным вследствие подэпидермального отслоения. Это отличается от «сухого» симптома Никольского, при котором дно пузыря остаётся сухим (например, при стафилококковом синдроме ошпаренной кожи или остром генерализованном экзантематозном пустулёзе) [39].

#### 4. Лабораторные исследования:

- Цитологическое исследование неспецифично: обнаруживаются некротические кератиноциты и клеточные детриты;

- Патологоанатомическое исследование биопсийного материала: массивный апоптоз/некроз кератиноцитов, затрагивающий всю толщу эпидермиса, а не только межклеточное пространство или базальный слой, образование щели над базальной мембраной, субэпидермальная отслойка эпидермиса, слабая воспалительная инфильтрация в дерме. Акантолитические клетки отсутствуют (рисунок 5,6,7).

Если биопсия невозможна, следует взять как минимум верхнюю часть пузыря и исследовать её под микроскопом, учитывая, что уровень расщепления можно определить после аккуратного взятия образца [39].

Аллергические тесты имеют ограниченную достоверность: истинным аллергеном часто является неизвестный метаболит, а не нативный препарат [40].

При диагностике пациентов рекомендуется проводить прогностическую оценку по шкале SCORTEN (*severity of illness score for toxic epidermal necrolysis*, степень тяжести заболевания при токсическом эпидермальном некролизе), предложенной Guegan S. и соавт., доказавшую свою эффективность в оценке смертности [41]. Оценка должна проводиться в течение первых 24 часов после поступления и на 3-й день.

Таким образом, по мнению изложенного в гайдлайне S3 по диагностике и терапии синдрома Стивенса-Джонсона и токсического эпидермального некролиза (2024), считают

что, анамнез и клинические данные с оценкой динамики кожных поражений имеют решающее значение для постановки диагноза [39].

#### **Тактика лечения**

Тактика включает в себя отмену провоцирующего лекарственного средства, поддерживающую терапию в условиях реанимационного отделения, направленную на облегчение симптомов и предотвращение осложнений. Поддерживающая терапия включает инфузионную терапию, применение системных глюкокортикостероидов, плазмаферез, внутривенное введение иммуноглобулина [42]. Также используются симптоматические средства для снижения интоксикации, снятия воспаления и ускорения заживления кожи.

Применение различных иммуносупрессивных или иммуномодулирующих методов терапии вызывает противоречивые мнения в научной литературе. Большинство авторов рекомендует назначение системной иммуносупрессивной или иммуномодулирующей терапии лишь в случае прогрессирования процесса [43-45]. Прогрессирование определяется как дальнейшее распространение эритемы, возможное с образованием пузырей/отслоением кожи. Образование новых пузырей на уже эритематозной коже или их отслоение не считается прогрессированием. Поэтому системную терапию следует назначать только в том случае, если прогрессирование экзантемы/эритемы произошло в течение последних 24 часов. Если наблюдается только прогрессирование образования пузырей, терапевтическая польза системной терапии сомнительна [39].

#### **Заключение**

Как видно из представленных описаний различных нозологических форм, пузырь, как первичный морфологический элемент, требует внимательного дифференциально-диагностического анализа, поскольку может наблюдаться при заболеваниях различной этиологии. В диагностике аутоиммунных пузырных дерматозов следует учитывать клиническую картину, включая анамнез и физикальное обследование, гистопатологию и положительный результат прямой иммунофлуоресцентной микроскопии (ПИФ), обычно проводимой на коже вокруг очага поражения, или серологическое выявление аутоантител к соответствующим эпителиальным антигенам. Иммунодиагностические тесты необходимы для дифференциальной диагностики различных пузырных дерматозов, особенно, для дерматозов, характеризующихся образованием субэпидермальных пузырей, так как гистологическая картина для них всех будет одинакова. При интраэпидермальных пузырях важны методы, подтверждающие акантолиз - симптом Никольского, цитологическое выявление акантолитических клеток, гистологическая картина, однако подтвердить диагноз могут только иммунодиагностические тесты. При дерматозах, клиническая картина которых может сопровождаться образованием пузырей, например при синдроме Стивенса-Джонсона и ТЭН, анамнез и клинические данные с оценкой динамики кожных поражений имеют решающее значение для постановки диагноза.

#### **Список использованных источников:**

1. Kneisel A, Hertl M. Autoimmune bullous skin diseases. Part 1: Clinical manifestations. *J Dtsch Dermatol Ges J Ger Soc Dermatol JDDG*. 2011;9:844-856; quiz 857.
2. Le Roux-Villet C. The main autoimmune bullous diseases. *Soins*. 2023 Nov;68(880):14-15. French. doi: 10.1016/j.soin.2023.09.003. Epub 2023 Oct 20. PMID: 37931989.
3. Montagnon CM, Tolkachjov SN, Murrell DF, Camilleri MJ, Lehman JS. Intraepithelial autoimmune blistering dermatoses: Clinical features and diagnosis. *J Am Acad Dermatol*. 2021 Jun;84(6):1507-1519. doi: 10.1016/j.jaad.2020.11.075. Epub 2021 Mar 5. PMID: 33684498.
4. Montagnon CM, Lehman JS, Murrell DF, Camilleri MJ, Tolkachjov SN. Subepithelial autoimmune bullous dermatoses disease activity assessment and therapy. *J Am Acad Dermatol*. 2021 Jul;85(1):18-27. doi: 10.1016/j.jaad.2020.05.161. Epub 2021 Mar 5. PMID: 33684494.
5. van Beek N, Holtsche MM, Atefi I, Olbrich H, Schmitz MJ, Pruessmann J, Vorobyev A,

Schmidt E. State-of-the-art diagnosis of autoimmune blistering diseases. *Front Immunol.* 2024 Jun 6;15:1363032. doi: 10.3389/fimmu.2024.1363032. PMID: 38903493; PMCID: PMC11187241.

6. Tseng H, Stone C, Murrell DF. Scoring Criteria for Autoimmune Bullous Diseases: Utility, Merits, and Demerits. *Indian Dermatol Online J.* 2024 Aug 19;15(5):732-738. doi: 10.4103/idoj.idoj\_611\_23. PMID: 39359278; PMCID: PMC11444452.

7. Heckler I, Hong M, Amart Sinha A, Venkataraman I. Serological Biomarkers and Their Detection in Autoimmune Bullous Skin Diseases. *Dermatol Pract Concept.* 2022 Apr 1;12(2):e2022116. doi: 10.5826/dpc.1202a116. PMID: 35646449; PMCID: PMC9116534.

8. Holtsche MM, Boch K, Schmidt E. Autoimmune bullous dermatoses. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2023 Apr;21(4):405-412. doi: 10.1111/ddg.15046. PMID: 37070500.

9. Rosi-Schumacher M, Baker J, Waris J, Seiffert-Sinha K, Sinha AA. Worldwide epidemiologic factors in pemphigus vulgaris and bullous pemphigoid. *Front Immunol.* 2023 Apr 25;14:1159351. doi: 10.3389/fimmu.2023.1159351. PMID: 37180132; PMCID: PMC10166872.

10. Maity S, Banerjee I, Sinha R, Jha H, Ghosh P, Mustafi S. Nikolsky's sign: A pathognomic boon. *J Family Med Prim Care.* 2020 Feb 28;9(2):526-530. doi: 10.4103/jfmpc.jfmpc\_889\_19. PMID: 32318376; PMCID: PMC7114071.

11. Joly P, Horvath B, et al. Updated S2K guidelines on the management of pemphigus vulgaris and foliaceus initiated by the European academy of dermatology and venereology (EADV). *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2020 Sep;34(9):1900-1913. doi: 10.1111/jdv.16752. Epub 2020 Aug 24. PMID: 32830877.

12. Harman KE, Brown D, Exton LS, Groves RW, Hampton PJ, Mohd Mustapa MF, Setterfield JF, Yesudian PD. British Association of Dermatologists' guidelines for the management of pemphigus vulgaris 2017. *Br J Dermatol.* 2017 Nov;177(5):1170-1201. doi: 10.1111/bjd.15930. PMID: 29192996.

13. Stanley JR, Amagai M. Pemphigus, bullous impetigo, and the staphylococcal scalded-skin syndrome. *N Engl J Med.* 2006 Oct 26;355(17):1800-10. doi: 10.1056/NEJMra061111. PMID: 17065642.

14. Кожные и венерические болезни: учебник / Ю.К. Скрипкин, А.А. Кубанова, В.Г. Акимов. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011.-544 с.

Kozhnye i venericheskie bolezni: uchebnik / Yu.K. Skripkin, A.A. Kubanova, V.G. Akimov. - M.: GEOTAR-Media, 2011.-544 s.

15. Hertl M, Jedlickova H, Karpati S et al. Pemphigus. S2 Guideline for diagnosis and treatment-guided by the European Dermatology Forum (EDF) in cooperation with the European Academy of Dermatology and Venereology (EADV). *J Eur Acad Dermatol Venereol JEADV.* 2015;29:405-414.

16. Kridin K., Bergman R. The usefulness of indirect immunofluorescence in pemphigus and the natural history of patients with initial false-positive results: A retrospective cohort study. *Front Med.* 2018;5:266. doi: 10.3389/fmed.2018.00266

17. Giurdanella F., Nijenhuis A.M., Diercks G.F., et al. Keratinocyte binding assay identifies anti-desmosomal pemphigus antibodies where other tests are negative. *Front Immunol.* 2018;9:839. doi: 10.3389/fimmu.2018.00839

18. Pollmann R, Schmidt T, Eming R, Hertl M. Pemphigus: a Comprehensive Review on Pathogenesis, Clinical Presentation and Novel Therapeutic Approaches. *Clin Rev Allergy Immunol.* 2018 Feb;54(1):1-25. doi: 10.1007/s12016-017-8662-z. PMID: 29313220.

19. Tavakolpour S, Mahmoudi H, Balighi K, Abedini R, Daneshpazhooh M. Sixteen-year history of rituximab therapy for 1085 pemphigus vulgaris patients: A systematic review. *Int Immunopharmacol.* 2018;54:131-138.

20. Joly P, Maho-Vaillant M, Prost-Squarcioni C et al. First-line rituximab combined with short-term prednisone versus prednisone alone for the treatment of pemphigus (Ritux 3): a prospective, multicentre, parallel-group, open-label randomised trial. *Lancet Lond Engl.* 2017;389:2031-2040.

21. Hertl M, Jedlickova H, Karpati S et al. Pemphigus. S2 Guideline for diagnosis and treatment—guided by the European Dermatology Forum (EDF) in cooperation with the European Academy of Dermatology and Venereology (EADV). *J Eur Acad Dermatol Venereol JEADV*. 2015;29:405-414.
22. Murrell DF, Sprecher E. Rituximab and short-course prednisone as the new gold standard for new-onset pemphigus vulgaris and pemphigus foliaceus. *Br J Dermatol*. 2017 Nov;177(5):1143-1144. doi: 10.1111/bjd.15947. PMID: 29192985.
23. Rybak-d'Obyrn J, Placek W. Etiopathogenesis of dermatitis herpetiformis. *Postepy Dermatol Alergol*. 2022 Feb;39(1):1-6. doi: 10.5114/ada.2020.101637. Epub 2022 Feb 28. PMID: 35369614; PMCID: PMC8953893.
24. Reunala T, Hervonen K, Salmi T. Dermatitis Herpetiformis: An Update on Diagnosis and Management. *Am J Clin Dermatol*. 2021 May;22(3):329-338. doi: 10.1007/s40257-020-00584-2. PMID: 33432477; PMCID: PMC8068693.
25. Bolotin D, Petronic-Rosic V, Dermatitis herpetiformis. *J Am Acad Dermatol*. 2011;64:1017-1024.
26. García-Vázquez A, Guillen-Climent S, Pinazo-Canales MI. Acral Purpura in Dermatitis Herpetiformis. *JAMA Dermatol*. 2020 Jun 1;156(6):695. doi: 10.1001/jamadermatol.2020.0378. PMID: 32267467.
27. Dukharan V, Thomas RM, Bender NR, Auerbach J, Motaparathi K. Palmar petechiae in a patient with diabetes mellitus. *JAAD Case Rep*. 2021 Mar 27;11:109-111. doi: 10.1016/j.jdc.2021.03.035. PMID: 33948472; PMCID: PMC8081862.
28. Reunala T, Salmi TT, Hervonen K, Kaukinen K, Collin P. Dermatitis herpetiformis: a common extraintestinal manifestation of coeliac disease. *Nutrients*. 2018;10:602.
29. Görög A, Antiga E, Caproni M, Cianchini G, De D, Dmochowski M, Dolinsek J, Drenovska K, Feliciani C, Hervonen K, Lakos Jukic I, Kinyó Á, Koltai T, Korponay-Szabó I, Marzano AV, Patsatsi A, Rose C, Salmi T, Schmidt E, Setterfield J, Shahid M, Sitaru C, Uzun S, Valitutti F, Vassileva S, Yayli S, Sárdy M. S2k guidelines (consensus statement) for diagnosis and therapy of dermatitis herpetiformis initiated by the European Academy of Dermatology and Venereology (EADV). *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2021 Jun;35(6):1251-1277. doi: 10.1111/jdv.17183. PMID: 34004067.
30. Betz, J.; Grover, R.K.; Ullman, L. Evaluation of IgA epidermal transglutaminase ELISA in suspected dermatitis herpetiformis patients. *Dermatol. Online J*. 2021;27:15.
31. Husby S, Koletzko S, Korponay-Szabo I et al. European Society Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition Guidelines for Diagnosing Coeliac Disease 2020. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2020;70:141-156.
32. Jimenez A, Hull C, Zone J. Dermatitis herpetiformis resistant to dapsone due to dietary iodide ingestion. *JAAD Case Rep*. 2019 Aug 5;5(8):713-714. doi: 10.1016/j.jdc.2019.06.011. PMID: 31440565; PMCID: PMC6698721.
33. Nguyen CN, Kim SJ. Dermatitis Herpetiformis: An Update on Diagnosis, Disease Monitoring, and Management. *Medicina (Kaunas)*. 2021 Aug 20;57(8):843. doi: 10.3390/medicina57080843. PMID: 34441049; PMCID: PMC8400185.
34. Monnet P, Rodriguez C, Gaudin O, Cirotteau P, Papouin B, Dereure O, Tetart F, Lalevee S, Colin A, Lebrun-Vignes B, Abe E, Alvarez JC, Demontant V, Gricourt G, de Prost N, Barau C, Chosidow O, Wolkenstein P, Hue S, Ortonne N, Milpied B, Ingen-Housz-Oro S. Towards a better understanding of adult idiopathic epidermal necrolysis: a retrospective study of 19 cases. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2021 Jul;35(7):1569-1576. doi: 10.1111/jdv.17274. Epub 2021 Jun 5. PMID: 33834541.
35. Hasegawa A, Abe R. Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis: Updates in pathophysiology and management. *Chin Med J (Engl)*. 2024 Oct 5;137(19):2294-2307. doi: 10.1097/CM9.0000000000003250. Epub 2024 Sep 5. PMID: 39238098; PMCID: PMC11441865.
36. Hama N, Aoki S, Chen CB, Hasegawa A, Ogawa Y, Vocanson M, Asada H, Chu CY, Lan

CE, Dodiuk-Gad RP, Fujiyama T, Hsieh TS, Ito K, Jerschow E, Mizukawa Y, Nakajima S, Nakamura K, Nicolas JF, Satoh TK, Shiohara T, Takahashi H, Tohyama M, Ueda T, Ura K, Watanabe H, Yamaguchi Y, Nordmann TM, Chung WH, Naisbitt D, Pincelli C, Pichler WJ, French LE, Phillips E, Abe R. Recent progress in Stevens-Johnson syndrome/toxic epidermal necrolysis: diagnostic criteria, pathogenesis and treatment. *Br J Dermatol.* 2024 Dec 23;192(1):9-18. doi: 10.1093/bjd/ljae321. PMID: 39141587.

37. Frantz R, Huang S, Are A, Motaparathi K. Stevens-Johnson Syndrome and Toxic Epidermal Necrolysis: A Review of Diagnosis and Management. *Medicina (Kaunas).* 2021 Aug 28;57(9):895. doi: 10.3390/medicina57090895. PMID: 34577817; PMCID: PMC8472007.

38. Noe MH, Micheletti RG. Diagnosis and management of Stevens-Johnson syndrome/toxic epidermal necrolysis. *Clin Dermatol.* 2020 Nov-Dec;38(6):607-612. doi: 10.1016/j.clindermatol.2020.06.016. Epub 2020 Jun 30. PMID: 33341195.

39. Heuer R, Paulmann M, Annecke T, Behr B, Boch K, Boos AM, Brockow K, French LE, Gille J, Gundlach V, Hartmann B, Höger P, Hofmann SC, Klein T, Lehnhardt M, Liß Y, Maier P, Mandel P, Marathovouniotis N, Marlok F, Mittelviehhaus H, Pleyer U, Pradeau M, Rall K, Rieg S, Rittner H, Sander F, Schnitzler S, Schut C, Stolle A, Vorobyev A, Wedi B, Weiss J, Zepp M, Ziemer M, Mockenhaupt M, Nast A. S3 guideline: Diagnosis and treatment of epidermal necrolysis (Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis) - Part 1: Diagnosis, initial management, and immunomodulating systemic therapy. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2024 Oct;22(10):1448-1466. doi: 10.1111/ddg.15515. Epub 2024 Sep 23. PMID: 39314017.

40. Ziemer M, Mockenhaupt M. Severe Drug-Induced Skin Reactions: Clinical Pattern, Diagnostics and Therapy. In: K Uday, ed. *Skin Biopsy.* IntechOpen; 2011:Ch. 6.

41. Guegan S, Bastuji-Garin S, Poszepczynska-Guigne E, et al. Performance of the SCORTEN during the first five days of hospitalization to predict the prognosis of epidermal necrolysis. *J Invest Dermatol.* 2006;126:272-276.

42. Strużyna J, Surowiecka A, Korzeniowski T, Piszczek J, Korulczyk P, Drozd L, Stachura A, Torres K, Krajewski A. Immunomodulatory Treatment of Lyell's Syndrome: A Simultaneous Plasmapheresis and Intravenous Immunoglobulins Therapy. *J Burn Care Res.* 2022 Nov 2;43(6):1394-1398. doi: 10.1093/jbcr/irac046. PMID: 35396849.

43. Sunaga Y, Hama N, Ochiai H, Kokaze A, Lee ES, Watanabe H, Kurosawa M, Azukizawa H, Asada H, Watanabe Y, Yamaguchi Y, Aihara M, Mizukawa Y, Ohyama M, Abe R, Hashizume H, Nakajima S, Nomura T, Kabashima K, Tohyama M, Takahashi H, Mieno H, Ueta M, Sotozono C, Niihara H, Morita E, Sueki H. Risk factors for sepsis and effects of pretreatment with systemic steroid therapy for underlying condition in SJS/TEN patients: Results of a nationwide cross-sectional survey in 489 Japanese patients. *J Dermatol Sci.* 2022 Aug;107(2):75-81. doi: 10.1016/j.jdermsci.2022.07.004. Epub 2022 Jul 13. PMID: 35882616.

44. Tsai TY, Huang IH, Chao YC, Li H, Hsieh TS, Wang HH, Huang YT, Chen CY, Cheng YC, Kuo PH, Huang YC, Tu YK. Treating toxic epidermal necrolysis with systemic immunomodulating therapies: A systematic review and network meta-analysis. *J Am Acad Dermatol.* 2021 Feb;84(2):390-397. doi: 10.1016/j.jaad.2020.08.122. Epub 2020 Sep 6. PMID: 32898587.

45. Zhang S, Tang S, Li S, Pan Y, Ding Y. Biologic TNF-alpha inhibitors in the treatment of Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis: a systemic review. *J Dermatolog Treat.* 2020 Feb;31(1):66-73. doi: 10.1080/09546634.2019.1577548. Epub 2019 Feb 19. PMID: 30702955.

Д.Д. Дубчева<sup>1\*</sup>, М.Б. Турлыбек<sup>1</sup>, У.Т. Бейсебаева<sup>1</sup>, А.Б. Хабижанов<sup>1</sup>, А.А. Таубаева<sup>2</sup>

<sup>1</sup>"С.Ж. Асфендияров атындағы Қазақ ұлттық медицина университеті" Коммерциялық емес Акционерлік Қоғамы, Алматы қ., Қазақстан

<sup>2</sup>«Қазақ Дерматология және инфекциялық аурулар ғылыми орталығы» ШЖҚ РМК, Алматы қ., Қазақстан

*\*Хат алысатын автор: Д.Д. Дубчева – "С.Ж. Асфендияров атындағы Қазақ Ұлттық Медицина Университеті" Коммерциялық емес Акционерлік Қоғамы, Алматы қ., Қазақстан, e-mail: dianadd99@mail.ru*

**Мүдделер қақтығысы:** Авторлар мүдделер қақтығысының жоқтығын мәлімдейді

**Авторлардың үлесі:** Барлық авторлар осы мақаланы жазуға тең дәрежеде қатысты. Бұл материал басқа басылымдарда жариялану үшін бұрын мәлімделмеген және басқа басылымдардың қарауына ұсынылмаған

**Қаржыландыру:** көрсетілмеген

## КӨПІРШКІ ДЕРМАТОЗДАРДЫҢ ДИАГНОСТИКАЛЫҚ КРИТЕРИЙЛЕРІ: ӘДЕБИЕТКЕ ШОЛУ

### Аннотация

Бұл мақалада бірдей бастапқы морфологиялық элемент – көпіршік арқылы көрінетін дерматоздардың негізгі диагностикалық критерийлері берілген. Халықаралық және ұлттық ұсыныстарды ескере отырып, негізгі этиологиялық факторлар, клиникалық көріністер және диагностика мен емдеудің заманауи тәсілдері қарастырылады. Клиникалық мысалдар мен өзекті әдебиет көздеріне сілтемелер келтірілген.

Ондаған дерматоздардың негізгі белгісі болып табылатын бір ғана морфологиялық элементтің болуы дифференциалды диагностика алгоритмін іске қосады. Оны жүзеге асыру кезінде көпіршіктің орналасу деңгейін, қабыну реакциясының сипатын, шырышты қабаттардың қатысуын және ауру ағымының ерекшеліктерін анықтауға мүмкіндік беретін клиникалық және зертханалық белгілердің жиынтығын ескеру қажет. Өйткені, клиникалық көріністерінің ұқсастығына қарамастан, бұл аурулар әртүрлі патогенезге ие, сол үшін патогенетикалық терапияны тағайындаудың диагностикалық критерийлерін нақтылауды талап етеді. Қазіргі заманғы дерматология көп сатылы диагностикалық алгоритмге сүйенеді, оның ішінде пациенттің субъективті сезімдері, анамнезді мұқият жинау, бөртпелерді морфологиялық бағалау, цитологиялық зерттеу, биопсия, гистологиялық зерттеу және иммунологиялық зерттеулер.

**Түйінді сөздер:** көпіршік, нағыз көпіршік, герпетиформды Дюринг дерматиті, Лайелл синдромы, диагностикалық критерийлер.

**D.D. Dubcheva<sup>1\*</sup>, M.B. Turlybek<sup>1</sup>, U.T. Beisebayeva<sup>1</sup>, A.B. Khabizhanov<sup>1</sup>,  
A.A. Taubayeva<sup>2</sup>**

<sup>1</sup>The Non-Profit Joint Stock Company "Kazakh National Medical University named after S.D. Asfendiyarov", Almaty, Kazakhstan

<sup>2</sup>RSE on REM "Kazakh Scientific Center of Dermatology and Infectious Diseases", Almaty, Kazakhstan

*\*For correspondence: D.D. Dubcheva - The Non-Profit Joint Stock Company "Kazakh National Medical University named after S.D. Asfendiyarov", Almaty, Kazakhstan, e-mail: dianadd99@mail.ru*

**Conflict of interest:** The authors declare that they have no conflict of interest

**Author contribution:** All authors contributed equally to the conception, execution, processing of the results and writing of the article. This material has not been previously published and is not under consideration by other publishers

**Funding:** none

## DIAGNOSTIC CRITERIA FOR BULLOUS DERMATOSIS: LITERATURE REVIEW

### Annotation

This article presents the key diagnostic criteria for dermatoses manifested by the same primary morphological element - the blister. The main etiological factors, clinical manifestations, and modern approaches to diagnosis and treatment are considered, taking into account international and national recommendations. Clinical examples and references to current literature are provided.

The presence of only one morphological element, which is a key sign of dozens of dermatoses, inevitably triggers a differential diagnosis algorithm. When conducting it, a set of clinical and laboratory signs should be taken into account to determine the level of localization of the blister, the nature of the inflammatory reaction, the involvement of mucous membranes, and the peculiarities of the course of the disease. This is necessary because, despite the similarity of clinical manifestations, these diseases have different pathogeneses, which requires clarification of diagnostic criteria for prescribing pathogenetic therapy. Modern dermatology relies on a multi-stage diagnostic algorithm, including the patient's subjective sensations, careful history taking, morphological assessment of rashes, cytological examination, biopsy followed by histological examination, and immunological tests.

**Keywords:** blister, pemphigus, dermatitis herpetiformis, Lyell's syndrome, diagnostic criteria.

### Сведения о соавторах:

Турлыбек Мадияр Берикұлы, резидент 2 курса кафедры дерматовенерологии НАО «Казахский Национальный Медицинский Университет им. С.Д. Асфендиярова», г. Алматы, Казахстан, e-mail: [madi\\_kz\\_007@bk.ru](mailto:madi_kz_007@bk.ru)

Бейсебаева Улжан Турсункуловна, к.м.н., доцент, ассоциированный профессор кафедры дерматовенерологии НАО «Казахский Национальный медицинский университет им. С.Д. Асфендиярова», г. Алматы, Казахстан, e-mail: [ulzhan\\_2007@mail.ru](mailto:ulzhan_2007@mail.ru)

Хабижанов Аскар Болатович, к.м.н., доцент, зав. кафедрой дерматовенерологии НАО «Казахский Национальный медицинский университет им. С.Д. Асфендиярова», г. Алматы, Казахстан, e-mail: [habizhanov.a@kaznmu.kz](mailto:habizhanov.a@kaznmu.kz)

Таубаева Айнур Абимуллаевна, заведующая отделением стационара РГП на ПХВ «Казахский научный центр дерматологии и инфекционных заболеваний», г. Алматы, Казахстан, e-mail: [taubaeva1975@mail.ru](mailto:taubaeva1975@mail.ru)

Дата поступления материала в редакцию: 10.11.2025

Дата рецензирования: 02.12.2025

Принято к публикации: 17.12.2025

Л.К. Сағидолдина<sup>1\*</sup>, Л.К. Амрина<sup>1</sup>, А.А. Толыбекова<sup>1</sup>, А.Н. Аринова<sup>2</sup>

<sup>1</sup>«Қазақстан-Ресей Медициналық Университеті» МЕББМ, Алматы қ., Қазақстан

<sup>2</sup>"С.Ж. Асфендияров атындағы Қазақ Ұлттық Медицина Университеті"

Коммерциялық емес Акционерлік Қоғамы, Алматы қ., Қазақстан

*\*Хат алысатын автор: Л.К. Сағидолдина – Қазақстан-Ресей Медициналық Университеті» МЕББМ, Алматы қ., Қазақстан, e-mail: sagidoldina\_lk@mail.ru*

*Мүдделер қақтығысы: Авторлар мүдделер қақтығысының жоқтығын мәлімдейді*

*Авторлардың үлесі: Барлық авторлар осы мақаланы жазуға тең дәрежеде қатысты. Бұл материал басқа басылымдарда жариялану үшін бұрын мәлімделмеген және басқа басылымдардың қарауына ұсынылмаған*

*Қаржыландыру: көрсетілмеген*

## ДЮРИНГТІҢ ҰШЫҚ ТӘРІЗДІ ДЕРМАТИТІНІҢ САЛЫСТЫРМАЛЫ ДИАГНОСТИКАСЫ

### Аннотация

Мақалада Дюрингтің ұшық тәрізді дерматитінің (*Dermatitis herpetiformis Duhring*) клиникалық көріністері мен оның басқа ұқсас тері ауруларынан дифференциалды диагностикасы қарастырылған. Аурудың патогенезінде глютенге сезімталдық пен IgA-тәуелді иммундық реакцияның рөлі талданады. Дюринг дерматозын буллезді пемфигOID, вульгарлы пемфигус, іріндікті псориаз, көп түрлі жалқықты эритема және қарапайым ұшықтан ажыратудағы негізгі клиникалық және иммунопатологиялық белгілер көрсетілген.

**Түйінді сөздер:** Дюрингтің ұшық тәрізді дерматиті, салыстырмалы диагностика, глютенге сезімталдық, иммундық реакция.

Дюрингтің ұшық тәрізді дерматиті - сирек кездесетін, созылмалы, аутоиммунды тері ауруы. Ол алғаш рет 1884 жылы американдық дерматолог Л. Дюринг сипаттаған [1-5]. Аурудың клиникалық көрінісі полиморфты бөртпелермен (түйіншек, көпіршік, көпіршікше, күлдіреуік), қатты қышумен және бөртпелердің симметриялы орналасуымен сипатталады. Дюринг дерматозы (Дюрингтің ұшық тәрізді дерматиті) глютенге сезімтал энтеропатиямен (целиакиямен) тығыз байланысты, сондықтан ол кейде целиакияның терілік көрінісі ретінде қарастырылады [6].

Аурудың дамуы глютенге иммундық реакциямен байланысты. Глютен құрамындағы глиадин фрагменттері асқазан-ішек жолында IgA типті антиденелердің түзілуін белсендіреді. Бұл антиденелер эпидермалді транслугтаминазамен және дермалді транслугтаминазамен кешен түзіп, олардың дермалді бүртіктерде жиналуына әкеледі. Иммунды кешендер нейтрофильдерді тартып, протеолитикалық ферменттер бөлінеді - нәтижесінде эпидермис астында көпіршіктер түзіледі.

Иммунды флуоресценция зерттеуінде дермалді бүртіктерде IgA анықталады - бұл диагноз қоюдағы негізгі критерий болып табылады [1-5].

Дюринг дерматозы қатты қышу, күйдіру сезімі және топтасқан бөртпелермен көрінеді. Бөртпелер көбінесе: шынтақ, тізе, жауырын, бел, бөксе аймақтарында симметриялы орналасады.

Аурудың басталуы әдетте біртіндеп дамып, бірнеше аптадан және айдан аса жалғасады. Ауру тез арада созылмалы түрге айналады, 3 айдан 1 жылға дейін және одан да ұзаққа созылатын ремиссия кезеңдерімен үзіліп отырады. Терідегі бөртпелердің алдында жалпы әлсіздік, аздап дене қызуының көтерілуі, шаншу сезімі және жиі жағдайда қышыну байқалуы мүмкін. Бөртпенің шынайы полиморфизмі тән, ол эритематозды дақтардың, күлдіреуік тәрізді эфлоресценциялардың, түйіншектер, көпіршіктер мен көпіршекшелердің қатар пайда болуымен сипатталады. Шынайы полиморфизм жалған полиморфизммен толықтырылады. Эритематозды дақтар әдетте шағын, дөңгелек пішінді және айқын шекаралы болады. Олардың тегіс беті эксориация салдарынан жиі сызықты сыдырылулармен жабылып, серозды және геморрагиялық қабықтармен қапталады. Эритематозды дақтар өтпелі сипатта болады: кеңейген тамырлардан сұйықтықтың шығуына байланысты олар күлдіреуік тәрізді түзілістерге айналып, перифериялық өсуге және бір-бірімен қосылып, қызғылт-көгілдір түсті, дөңгелек, көбінесе фестонды иректелген немесе ерекше пішінді, айқын шекаралы кең ошақтар түзуге бейім келеді. Көпіршік, көпіршікшелердің ішіндегі сұйықтық кепкенде, олардың орнында қабықтар түзіледі, ал олар жарылған жағдайда, көбінесе эксориацияның әсерінен, эрозиялар пайда болады [7-8].

Дюрингтің ұшық тәрізді дерматитінің клиникалық көріністері көптеген басқа тері ауруларына ұқсас болғандықтан, оның салыстырмалы (дифференциалды) диагностикасын жүргізу - дерматологиядағы өзекті мәселе болып табылады.

Дюрингтің ұшық тәрізді дерматитінің келесі ауру түрлерімен салыстырмалы диагностикасы: іріңдікті псориаз, буллезді пемфигойд, пемфигус, қарапайым ұшық, көптүрлі жалқықты эритема [9].

Іріңдікті псориаздың Дюрингтің ұшық тәрізді дерматитінен айырмашылығы

Іріңдікті (пустулезді) псориаз және Дюрингтің ұшық тәрізді дерматиті - патогенезі мен клиникалық көріністері әртүрлі, бірақ кейбір сыртқы белгілеріне байланысты өзара шатастырылуы мүмкін екі дерматоз түрі. Екі ауру да созылмалы, қайталанбалы ағыммен өтеді және аутоиммундық механизмдерге негізделген. Алайда олардың этиологиялық факторлары, патоморфологиялық ерекшеліктері мен емдеу тәсілдері айқын айырмашылықтарға ие.

Іріңдікті псориаз - классикалық псориаздың ауыр түрі болып табылады және оның дамуында тұқым қуалайтын бейімділік, иммундық жүйенің дисфункциясы, нейроэндокриндік және метаболикалық бұзылыстар негізгі рөл атқарады. Ауру кезінде Т-лимфоциттердің шамадан тыс белсенуі нәтижесінде кератиноциттердің пролиферациясы күшейеді, қабыну медиаторлары бөлініп, эпидермис ішінде стерильді іріңдіктер (пустулалар) түзіледі [9].

Дюринг дерматозы - глютенге төзбеушілікпен байланысты IgA-тәуелді аутоиммундық ауру. Оның патогенезінде ішек қабырғасында түзілетін антиглиадиндік антиденелер мен тері капиллярларында жиналатын иммундық кешендердің (IgA) рөлі ерекше. Бұл кешендер дерманың емізкішелер аймағында нейтрофилдердің шоғырлануын және көпіршіктердің пайда болуын тудырады [9].

Іріңдікті псориаз көбіне жедел басталып, қызба, жалпы әлсіздік және интоксикация белгілерімен қатар жүреді. Терідегі негізгі элемент – стерилді іріңдік (пустула), ол гиперемияланған инфильтрациялы негізде орналасады. Пустулалар бірігіп, іріңді ошақтар мен “іріңді көлдер” түзуі мүмкін. Аурудың генерализацияланған түрінде тері зақымдануы кең жайылып, науқастың жалпы жағдайы айтарлықтай нашарлайды.

Дюринг дерматозында терідегі бөртпелердің морфологиясы полиморфты: түйіншектер, көпіршіктер мен көпіршекшелердің және кейде пустула түрінде болуы мүмкін. Элементтер әдетте герпетиформды, яғни топтасқан түрде, симметриялы орналасады. Көбінесе шынтақ,

тізе, жауырын, бөксе аймақтары зақымдалады. Қышыну және күйдіру сезімі айқын байқалады, бұл ауруға тән диагностикалық белгі болып саналады.

Іріңдікті псориаздың гистологиялық көрінісінде эпидермис ішінде Когой микропустулалары, айқын акантоз, гиперкератоз және паракератоз анықталады. Қабыну инфильтраты негізінен нейтрофилдер мен Т-лимфоциттерден тұрады.

Дюринг дерматозында микроскопиялық зерттеу нәтижесінде дерманың емізікшелерінде нейтрофилдер мен эозинофилдердің шоғырлануы, эпидермис астында көпіршік түзілуі байқалады. Иммунофлуоресценттік әдіспен зерттегенде базалды мембрана бойында және дерманың емізікшелер аймағында *IgA* иммуноглобулиндерінің түзілімдері анықталады. Бұл көрсеткіш аурудың диагностикалық “алтын стандарты” болып табылады.

Іріңдікті псориаздың диагностикасы клиникалық көрініске және биопсия деректеріне негізделеді. Иммунологиялық зерттеулерде арнайы антиденелер анықталмайды.

Дюринг дерматозын диагностикалауда Ядассон сынаамасы (йод сынаамасы) маңызды рөл атқарады: теріге йод ерітіндісі жағылған жерде жаңа бөртпе пайда болуы сынаманың оң екенін көрсетеді. Сонымен қатар, иммунофлуоресценция арқылы *IgA* түзілімдерінің болуы диагнозды нақтылайды [9].

Буллезді пемфигойдтың Дюринг дерматозымен салыстырмалы диагностикасы: Буллезді пемфигойд және Дюрингтің герпетиформды дерматозы – иммундық жүйенің бұзылуы нәтижесінде дамидын аутоиммундық буллезді дерматоздар тобына жатады. Бұл екі ауру клиникалық тұрғыдан ұқсас – екеуінде де көпіршікті (буллезді) элементтер байқалады, созылмалы, қайталанбалы ағыммен өтеді және егде жаста жиі кездеседі. Алайда олардың патогенездік механизмдері, гистологиялық көрінісі мен иммунологиялық ерекшеліктері едәуір айырмашылыққа ие. Сондықтан бұл дерматоздарды ажырата білу дәл диагноз қою мен тиімді ем тағайындауда шешуші мәнге ие [9].

Буллезді пемфигойд - терінің базалды мембранасына қарсы бағытталған аутоантиденелердің түзілуімен сипатталатын аутоиммундық ауру. Негізгі антигендер - BP180 (*BPAG2*, коллаген XVII) және BP230 (*BPAG1*), олар гемидесмосомалардың құрамына кіреді. Бұл антиденелер базальды мембрананың бұзылуына және субэпидермалды көпіршіктердің түзілуіне әкеледі.

Дюринг дерматозы - глютенге төзбеушілікпен және ішектегі энтеропатиямен тығыз байланысты *IgA*-тәуелді аутоиммундық дерматоз. Патогенезінде глиадинге қарсы антиденелердің тері капиллярларында жиналуы және дерманың емізікшелер аймағында *IgA* иммундық кешендерінің тұнуы шешуші рөл атқарады. Бұл процесс нейтрофильдік қабыну реакциясын тудырып, көпіршіктердің түзілуіне себеп болады.

Буллезді пемфигойд көбіне егде жастағы адамдарда дамиды және жедел немесе созылмалы ағыммен өтеді. Теріде кернеулі, ірі, сұйықтыққа толы көпіршіктер пайда болады. Олар көбінесе эритематозды немесе қалыпты тері негізінде орналасады. Көпіршіктер жарылған соң эрозиялар пайда болып, тез эпителизацияланады. Қышыну бар, бірақ айқын емес. Көпіршіктердің орнында пигментация қалуы мүмкін [9].

Дюринг дерматозы көбіне орта жаста байқалады және терінің шынтак, тізе, жауырын, бөксе аймақтарында симметриялы, герпетиформды топтасқан бөртпелермен сипатталады. Бастапқы элементтер - түйіншектер, көпіршіктер мен көпіршекшелер; олар қатты қышып, күйдіру сезімін тудырады. Аурудың өршуі йодты тағам немесе дәрі қолданумен күшеюі мүмкін.

Буллезді пемфигойдта гистологиялық зерттеу кезінде субэпидермальды көпіршіктер және олардың айналасында эозинофильдерге бай қабыну инфильтраты анықталады. Иммунофлуоресценттік зерттеу базальды мембрана бойында *IgG* және C3 сызықты түзілімдерін көрсетеді - бұл аурудың басты диагностикалық белгісі.

Дюринг дерматозының гистологиясында да субэпидермальды көпіршік анықталады, бірақ оның ерекшелігі-дерманың емізікшелерінде нейтрофильдер мен эозинофильдердің топталуы. Иммунофлуоресценттік зерттеуде базальды мембрана мен емізікшелер аймағында

гранулярлы типтегі *IgA* түзілімдері байқалады. Бұл айырмашылық екі ауруды нақты ажыратуға мүмкіндік береді.

Дюринг дерматозының пемфигуспен салыстырмалы диагностикасы: Дюрингтің герпетиформды дерматозы және пемфигус - екі түрлі аутоиммундық бөртпелі тері аурулары. Олардың екеуі де көпіршікті элементтер түзілуімен сипатталады, бірақ патогенезі, клиникалық ағымы мен иммунологиялық белгілері мүлдем өзгеше. Дюринг дерматозы көбіне глютенге төзбеушілікпен байланысты *IgA*-тәуелді реакция болса, пемфигус - десмосомалық құрылымдарға қарсы *IgG* антиденелердің түзілуінен туындайтын ауыр акантолитикалық процесс. Осы екі аурудың салыстырмалы диагностикасы дұрыс диагноз қоюда шешуші маңызға ие [9].

Дюринг дерматозы-глютенге төзбеушілікке негізделген аутоиммундық дерматоз. Ауру кезінде ішектегі глиадинге қарсы антиденелер түзіліп, олар терінің капиллярларында жинақталады. Иммундық кешендердің (*IgA*) шөгуі нәтижесінде дерманың емізікшелер аймағында нейтрофильдер мен эозинофилдер жиналып, көпіршіктер түзіледі. Йод әсері бұл процесті күшейтіп, аурудың өршуіне ықпал етеді.

Пемфигус (вуглярлы түрі) - эпидермис жасушаларының арасындағы байланысқа жауапты десмосомалық ақуыздарға (десмоглеин-1 және -3) қарсы бағытталған *IgG* аутоантиденелердің әсерінен дамиды. Нәтижесінде акантолиз - эпидермис жасушаларының ажырауы туындайды. Бұл құбылыс көпіршіктің эпидермис ішінде, яғни интраэпидермалды деңгейде түзілуіне себеп болады [9].

Дюринг дерматозының басты ерекшелігі - бөртпенің герпетиформды, яғни топтасқан түрде орналасуы. Теріде түйіншектер, көпіршіктер мен көпіршекшелер пайда болады. Олар симметриялы орналасады, көбінесе шынтақ, тізе, жауырын, бөксе аймақтарында кездеседі. Қышыну мен күйдіру сезімі өте айқын. Бөртпелердің орнында эрозиялар мен қыртыстар түзіледі. Кілегей қабаттар сирек зақымдалады.

Пемфигус клиникалық тұрғыдан жұқа қабырғалы, тез жарылатын көпіршіктердің түзілуімен сипатталады. Көпіршіктер тері мен кілегей қабаттарда пайда болады. Ерте кезеңде ауыз қуысының эрозиялары жиі бірінші белгі болып табылады. Көпіршік жарылғаннан кейін ауыратын, баяу жазылатын эрозиялар қалады. Ауруға тән - Никольский симптомы (теріге жанама қысым түсіргенде эпидермис сыдырылып кетеді) және Асбо-Хансен белгісі (көпіршіктің шетін басқанда сұйықтық тарап, көлемі үлкейеді) [9].

Дюринг дерматозын диагностикалауда шешуші рөл атқаратын зерттеу - тікелей иммунофлуоресценция. Бұл әдіс арқылы дерманың емізікшелерінде гранулярлы типтегі *IgA* түзілімдері анықталады. Сонымен қатар, Ядассонның йод сынаması оң нәтиже береді - йод жағылған аймақта жаңа бөртпе пайда болады.

Пемфигус диагнозы клиникалық белгілер мен цитологиялық зерттеу арқылы дәлелденеді: жағындыда акантолитикалық (Тцанк) жасушалары анықталады. Иммунофлуоресценцияда эпидермис ішінде *IgG* мен С3 “торлы” үлгіде орналасады. Бұл екі белгі аурудың нақтылығын дәлелдейді.

Дюринг дерматозының қарапайым ұшықпен (*Herpes simplex*) салыстырмалы диагностикасы

Дюрингтің герпетиформды дерматозы және қарапайым ұшық (*Herpes simplex*) - клиникалық тұрғыдан ұқсас бөртпелі элементтермен сипатталатын, бірақ этиологиясы мен патогенезі түбегейлі айырмашылықтары бар екі түрлі ауру. Екі жағдайда да көпіршікті (везикулезді) бөртпелер пайда болады, сондықтан алғашқы көріністерінде бір-бірімен шатастырылуы мүмкін. Дәл диагноз қою үшін клиникалық, гистологиялық және иммунологиялық ерекшеліктеріне сүйеніп салыстырмалы талдау жүргізу қажет [9].

Дюринг дерматозы-созылмалы аутоиммундық тері ауруы. Оның патогенезінің негізінде глютенге төзбеушілік жатыр. Науқастардың организмінде глиадинге қарсы *IgA* антиденелер түзіліп, олар дерманың емізікшелерінде жинақталып, иммундық қабыну реакциясын

туындатады. Бұл процесс нейтрофильдердің жиналуына, кейін субэпидермальды көпіршіктердің түзілуіне алып келеді. Йод препараттары аурудың өршуін күшейтеді.

Қарапайым ұшық (*Herpes simplex*) - ДНҚ-құрамды *Herpes simplex* вирусының (*HSV-1* және *HSV-2*) әсерінен дамитын жұқпалы ауру. Вирус тері мен шырышты қабаттағы эпителиоциттерге еніп, жасушаішілік көбейеді. Жасуша деструкциясы нәтижесінде ұсақ везикулалар пайда болады. Аурудың қайталануына организмнің иммундық әлсіреуі, сесс, қызу, суық тию сияқты факторлар әсер етеді [9].

Дюринг дерматозында бөртпе элементтері герпетиформды (топтасқан) түрде орналасады, симметриялы сипатта. Бөртпелер қышиды, күйдіреді. Көбіне шынтақ, тізе, жауырын, бөксе аймақтарында байқалады. Көпіршіктер жарылған соң, эрозиялар мен қыртыстар қалады. Кілегей қабат сирек зақымданады. Ауру созылмалы, толқынды ағыммен өтеді.

Қарапайым ұшықта (*Herpes simplex*) Бөртпелер көбіне еріннің қызыл жиегінде, мұрын айналасында, кейде жыныс аймағында пайда болады. Бірнеше күн бұрын күйдіру, ашыту, шаншу сезімі байқалады. Ұсақ, мөлдір сұйықтыққа толы везикулалар шоғырланып түзіледі. Көпіршікшелер жарылып, ұсақ эрозиялар мен қабықтар қалады. Қайталануға бейім, жиі стресс немесе инфекциялық факторлардан кейін өршиді. Ауру вирустық сипатта болғандықтан, жұқпалы [9].

Дюринг дерматозында шешуші рөлді тікелей иммунофлуоресценттік зерттеу атқарады. Бұл әдіс арқылы дерманың емізікшелерінде *IgA* түзілімдері анықталады. Сонымен қатар, Ядассонның йод сынаамасы оң нәтиже береді – йод жағылған жерлерде жаңа бөртпе пайда болады.

Қарапайым ұшықта вирусологиялық және молекулалық әдістер (ПТР, вирус изоляциясы) қолданылады. Цитологиялық зерттеу кезінде көпядролы алып жасушалар мен вирусқа тән цитопатиялық өзгерістер көрінеді.

Көптүрлі жалқықты эритема мен Дюринг дерматозының салыстырмалы диагностикасы.

Көптүрлі жалқықты эритема (КЖЭ) және Дюринг дерматозы - екеуі де бөртпелі, көптүрлі элементтермен өтетін дерматологиялық аурулар. Клиникалық тұрғыдан бұл екі ауру кейде ұқсас көрініс беруі мүмкін: екеуінде де көпіршіктер, эритемалы дақтар, түйіншектер және эрозиялар кездеседі. Алайда, олардың этиологиясы, патогенезі, клиникалық ағымы мен иммунологиялық ерекшеліктері мүлдем өзгеше. Сондықтан салыстырмалы диагностика жүргізу - дұрыс диагноз қою мен тиімді ем тактикасын таңдауда шешуші маңызға ие [9].

Дюринг дерматозы - созылмалы аутоиммундық ауру. Негізгі патогенетикалық фактор - глютенге (дән ақуызына) төзбеушілік. Глиадинге қарсы түзілген *IgA* антиденелер дерманың емізікшелерінде жинақталып, жергілікті иммундық қабыну реакциясын туындатады. Нәтижесінде нейтрофильдер мен эозинофильдер жиналып, субэпидермальды көпіршіктер түзіледі.

Көптүрлі жалқықты эритема (*erythema multiforme exsudativum*) - көбіне инфекциялық немесе дәрілік аллергиялық реакцияның нәтижесінде дамитын жедел тері және кілегей қабатының зақымдалуы. Көп жағдайда аурудың қоздырғышы - *Herpes simplex* вирусы, сирек жағдайда микоплазма немесе дәрілік аллергиялар. Патогенезінің негізінде – иммундық кешендердің тамыр эндотелийінде шөгуді, нәтижесінде васкулит пен эпидермис некрозы дамиды [9].

Дюринг дерматозында бөртпелер симметриялы орналасады. Көпіршіктер, түйіншектер, дақтар мен эрозиялар қатар кездеседі. Элементтер топтасып, «герпетиформды» орналасу береді. Қышыну, күйдіру, ашыту сезімі айқын. Негізінен шынтақ, тізе, жауырын, бөксе аймақтарында байқалады. Кілегей қабат сирек зақымданады. Ауру созылмалы, толқынды (ремиссия және өршу) ағыммен өтеді.

Көптүрлі жалқықты эритемада ауру жедел басталады, жиі инфекциядан немесе дәріден кейін. Бөртпелер кенеттен пайда болып, дененің, аяқ-қолдың, бет пен еріннің терісінде орналасады. Негізгі элемент - «көз нысанасы» (мишень түріндегі) папула: ортасында көкшіл-

күлгін дақ, айналасында қызыл жиек болады. Ауыз және басқа кілегей қабаттар жиі зақымданады [9]. Ауыр түрінде (Стивенс–Джонсон синдромы) көпіршіктер, эрозиялар, дене қызуы, жалпы интоксикация байқалады. Аурудың ұзақтығы 2–4 апта, толық жазылумен аяқталады, бірақ қайталануы мүмкін.

#### **Қорытынды**

Дюрингтің ұшық тәрізді дерматиті - клиникалық көрінісі бойынша көптеген дерматоздарға ұқсайтын күрделі ауру. Дифференциалды диагностикада анамнездік деректер, морфологиялық элементтердің сипаты, симметриялылық, иммунологиялық зерттеулер нәтижелері шешуші рөл атқарады. Ең маңыздысы - тікелей иммунофлуоресценция әдісінде IgA түйіршіктерінің дермопепиллярлы аймақта анықталуы болып табылады.

#### **Пайдаланылған дереккөздердің тізімі:**

1. Reunala T. Dermatitis herpetiformis: An update on diagnosis and treatment. *Am J Clin Dermatol.* 2021; (review). (SpringerLink) *American Journal of Clinical Dermatology.* 2021;22:3:329-338.

2. Nguyen CN, et al. Dermatitis Herpetiformis: An Update on Diagnosis, Disease Associations and Management. *Medicina (Kaunas).* 2021;57(8):843.

3. Antiga E, Maglie R, Quintarelli L, et al. Dermatitis Herpetiformis: Novel Perspectives. *Front Immunol.* 2019;10:1290.

4. Mendes FB, et al. Review: Dermatitis herpetiformis. *An Bras Dermatol / Review article.* 2013;88:4:594-599.

5. Barnadas MA, et al. Dermatitis Herpetiformis: A Review of Direct Immunofluorescence Findings. *Am J Dermatopathol.* 2016;38:4:283-288.

6. Карякина Л.А., Кукушкина К.С. Кожные маркеры целиакии. *Медицина: теория и практика.* 2019;4(1):114-119.

Karyakina L.A., Kukushkina K.S. Kozhnye markery celiakii. *Medicina: teoriya i praktika.* 2019;4(1):114-119.

7. Дерматит герпетиформный: Клинические рекомендации. Общероссийская общественная организация: Российское общество дерматовенерологов и косметологов.-2020.

Dermatit gerpetiformnyj: Klinicheskie rekomendacii. *Obshcherossijskaya obshchestvennaya organizaciya: Rossijskoe obshchestvo dermatovenerologov i kosmetologov.-2020.*

8. Климов Л.Я., Курьянинова В.А., Дмитриева Ю.А., Миронова Я.Д., Ягупова А.В., Долбня С.В., Стоян М.В., Кашникова С.Н., Ивенская Т.А., Черкасова Е.А. Герпетиформный дерматит Дюринга как одна из форм глютен-ассоциированной патологии: обзор литературы и описание клинического случая // *Медицинский Совет.* 2022;(1):301-311.

Klimov L.Ya., Kur'yaninova V.A., Dmitrieva Yu.A., Mironova Ya.D., Yagupova A.V., Dolbnya S.V., Stoyan M.V., Kashnikova S.N., Ivenskaya T.A., Cherkasova E.A. Gerpetiformnyj dermatit Dyuringa kak odna iz form glyuten-associirovannoj patologii: obzor literatury i opisaniye klinicheskogo sluchaya // *Medicinskij Sovet.* 2022;(1):301-311.

9. Беренбейн Б.А., Студницин А.А. Дифференциальная диагностика кожных болезней: Руководство для врачей. 2 М: Медицина 1989;671.

Berenbejn B.A., Studnicin A.A. Differencial'naya diagnostika kozhnyh boleznej: *Rukovodstvo dlya vrachej.* 2 М: Medicina 1989;671.

Л.К. Сагидолдина<sup>1\*</sup>, Л.К. Амрина<sup>1</sup>, А.А. Толыбекова<sup>1</sup>, А.Н. Аринова<sup>2</sup>  
<sup>1</sup>НУО «Казахстанско-Российский Медицинский Университет», г. Алматы, Казахстан  
<sup>2</sup> НАО "Казахский Национальный Медицинский Университет  
им. С.Д. Асфендиярова", г. Алматы, Казахстан

*\*Автор для корреспонденции: Л.К. Сагидолдина - <sup>1</sup>НУО «Казахстанско-Российский Медицинский Университет», Алматы, Казахстан, e-mail: sagidoldina\_lk@mail.ru*

**Конфликт интересов:** авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов

**Вклад авторов:** все авторы внесли равноценный вклад в разработку концепции, проведение обзора источников и написание статьи. Авторы заявляют, что данный материал ранее не публиковался и не находится на рассмотрении в других издательствах

**Финансирование:** отсутствует

## СРАВНИТЕЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ГЕРПЕТИЧЕСКОГО ДЕРМАТИТА ДЮРИНГА

### Аннотация

В статье рассматриваются клинические проявления герпетиформного дерматита Дюринга (*Dermatitis herpetiformis Duhring*) и его дифференциальная диагностика с другими сходными кожными заболеваниями. Анализируется роль чувствительности к глютену и IgA-зависимой иммунной реакции в патогенезе заболевания. Приведены основные клинические и иммунопатологические признаки, позволяющие отличить дерматоз Дюринга от буллёзного пемфигоида, вульгарной пузырчатки, пустулёзного псориаза, многоформной экссудативной эритемы и простого герпеса.

**Ключевые слова:** герпетиформный дерматит Дюринга, сравнительная диагностика, чувствительность к глютену, иммунный ответ.

L.K. Sagidoldina<sup>1\*</sup>, L.K. Amrina<sup>1</sup>, A.A. Tolybekova<sup>1</sup>, A.N. Arinova<sup>2</sup>  
<sup>1</sup>NGEI "Kazakh-Russian Medical University", Almaty, Kazakhstan  
<sup>2</sup>The Non-Profit Joint Stock Company "Kazakh National Medical University  
named after S.D. Asfendiyarov", Almaty, Kazakhstan

*\*For correspondence: L.K. Sagidoldina - NGEI "Kazakh-Russian Medical University", Almaty, Kazakhstan, e-mail: sagidoldina\_lk@mail.ru*

**Conflict of interest:** The author declares that there is no conflict of interest.

**Author contribution:** All authors contributed equally to the conception, execution, processing of the results and writing of the article. This material has not been previously published and is not under consideration by other publishers

**Funding:** none

## COMPARATIVE DIAGNOSIS OF HERPES DUHRING'S DERMATITIS

### Annotation

The article discusses the clinical manifestations of herpetiform dermatitis Duhring (*Dermatitis herpetiformis Duhring*) and its differential diagnosis with other similar skin diseases. The role of

gluten sensitivity and IgA-dependent immune response in the pathogenesis of the disease is analyzed. The main clinical and immunopathological signs that make it possible to distinguish Duhring's dermatosis from bullous pemphigoid, vulgar pemphigus, pustular psoriasis, erythema multiforme and herpes simplex are presented.

**Key words:** Duhring's dermatitis herpetiformis, comparative diagnosis, gluten sensitivity, immune response.

**Сведения о соавторах:**

*Амрина Лейла Казиевна, старший преподаватель кафедры дерматовенерологии с курсом фтизиатрии НУО «Казахстанской-Российский Медицинский Университет», e-mail: leila.kkk@mail.ru*

*Толыбекова Алима Алмасовна, зав. кафедрой дерматовенерологии с курсом фтизиатрии НУО «Казахстанской-Российский Медицинский Университет», к.м.н., доцент, e-mail: alimatol@mail.ru*

*Аринова Асель Нуртаевна, ассистент кафедры дерматовенерологии НАО "Казахский Национальный Медицинский Университет им. С.Д. Асфендиярова", e-mail: arinova.assel@mail.ru*

Дата поступления материала в редакцию: 10.11.2025

Дата рецензирования: 09.12.2025

Принято к публикации: 17.12.2025

МРНТИ: 76.29.55-76.29.57

УДК: 611.31:611.314-616.529.1

DOI: 10.61075/kncdiz-2707-3696.2025.94.4.003

**С.К. Оспанов<sup>1\*</sup>, Н.В. Шаковец<sup>2</sup>**

<sup>1</sup>ТОО «Казахстанский медицинский университет» "ВШОЗ",  
г. Алматы, Казахстан

<sup>2</sup>Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск, Белоруссия

*\*Автор для корреспонденции: С.К. Оспанов – ТОО «Казахстанский медицинский университет» "ВШОЗ", г. Алматы, Казахстан, e-mail: sultan\_ospan\_97@mail.ru*

**Конфликт интересов:** Автор заявляет об отсутствии конфликта интересов

**Вклад авторов:** Автор заявляет, что данный материал ранее не публиковался и не находится на рассмотрении в других издательствах

**Финансирование:** отсутствует

## НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ГЕНОДЕРМАТОЗЫ И МОЛЯРНО-РЕЗЦОВАЯ ГИПОМИНЕРАЛИЗАЦИЯ: ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

### Аннотация

В статье представлен обзор наследственных генодерматозов и молярно-резцовой гипоминерализации, сопровождающихся нарушениями структуры эмали зубов. Особое внимание уделено патогенезу, генетическим механизмам, клиническим проявлениям в

полости рта и дифференциальной диагностике молярно-резцовой гипоминерализации и амелогенеза несовершенного. Описаны стоматологические проявления буллёзного эпидермолиза, ихтиозов, эктодермальных дисплазий и других синдромальных состояний. Подчёркнута важность раннего выявления наследственной природы дефектов эмали для выбора оптимальной тактики ведения пациентов и междисциплинарного подхода.

**Ключевые слова:** молярно-резцовая гипоминерализация, амелогенез несовершенный, генодерматозы, буллёзный эпидермолиз, ихтиоз, эктодермальная дисплазия, дефекты эмали.

Молярно-резцовая гипоминерализация (МРГ, англ. *Molar-Incisor Hypomineralization, MIH*) - это нарушение развития эмали зубов, при котором один или несколько первых постоянных моляров, а часто и резцы, имеют участки пониженной минерализации. Эмаль при МРГ нормальной толщины, но «меловая», пористая, с пятнами от белого до жёлто-коричневого цвета, склонна к постэрозивному сколу. Распространённость МРГ в популяции составляет в среднем около 13,5% детей (в разных регионах показатель варьирует от 2-3% до 40%) [1]. Этиология МРГ считается мультифакторной: предполагается влияние неблагоприятных пре- и перинатальных факторов, частых заболеваний и лихорадок в раннем детстве, нарушений питания и окружающей среды. Генетических мутаций, напрямую вызывающих МРГ, на сегодняшний день не выявлено; МРГ рассматривается как результат системного воздействия на созревающую эмаль в критический период развития первых моляров и резцов. Тем не менее, проблема МРГ актуальна ввиду высокой частоты, сложности лечения (зубы с гипоминерализованной эмалью очень чувствительны и легко разрушаются) и влияния на качество жизни детей.

Отдельно существует группа наследственных заболеваний, известных как генодерматозы - врождённые нарушения развития кожи и её придатков (волос, ногтей, зубов и пр.), вызываемые мутациями отдельных генов. Многие генодерматозы носят системный характер и сопровождаются поражением не только кожи, но и слизистых оболочек, а также аномалиями развития зубов, включая нарушения минерализации эмали. Это объясняется общностью эмбрионального происхождения эмали и эпидермиса (оба формируются из эктодермы) [2,3]. В норме для формирования полноценной эмали необходимы скоординированная работа амелобластов и интегритет базальной мембраны зубного зачатка. При мутациях генов, кодирующих белки дермо-эпидермального соединения или кератина, происходит нарушение прикрепления или функции амелобластов, что ведёт к дефектам структуры эмали [4]. У пациентов с генодерматозами могут наблюдаться различные аномалии зубов: гипоплазия эмали (недоразвитие и истончение), гипоминерализация (неполное созревание эмали), а также аномалии формы, размера и числа зубов (например, конусовидная форма, микродонтия, гипо- или олигодонтия) [2,3]. В обзорном исследовании отмечено, что практически при всех типах врождённых ихтиозов описаны те или иные стоматологические отклонения [5]. Наиболее часто встречаются множественный кариес и структурные дефекты зубов (почти у половины пациентов) [5]. Это подчёркивает необходимость уделять особое внимание состоянию полости рта у больных наследственными дерматозами. Ниже рассмотрим наиболее показательные генодерматозы, связанные с нарушениями эмали.

**Буллёзный эпидермолиз (БЭ)** - группа наследственных заболеваний, характеризующихся высокой хрупкостью кожи и слизистых: пузыри и эрозии возникают при минимальной травме. Выделяют несколько форм БЭ: простую, пограничную, дистрофическую и синдром Киндлера. Установлено, что почти 100% пациентов с пограничным БЭ имеют аномалии эмали в виде генерализованной или очаговой гипоплазии. Эмаль может быть крайне тонкой, с бороздками и ямками, или покрытой множественными точечными дефектами [2,5]. Молекулярной основой этого явления являются мутации генов,

кодирующих белки базальной мембраны эпителия – прежде всего компонентов ламинина-332 (гены *LAMA3*, *LAMB3*, *LAMC2*) и коллагена XVII (*COL17A1*) [6]. Рецессивные мутации этих генов приводят к синдрому с поражением кожи и несформированной эмалью (генерализованной гипоплазией, по сути - синдромальной форме амелогенеза несовершенного). Показателен факт, что гетерозиготные носители некоторых мутаций *LAMA3*, *LAMB3*, *COL17A1* не имеют кожных симптомов, но у них наблюдается локализованный гипопластический дефект эмали, классифицируемый как несиндромный амелогенез несовершенный [4]. Это подчёркивает, что эмалевые ткани более чувствительны к данным генным дефектам, чем кожа.

Клинически зубы при БЭ выглядят желтовато-коричневыми, с шероховатой поверхностью; эмаль местами отсутствует, обнажён дентин [2]. Рентгенологически эмалевый слой очень тонкий или неразличим [2]. Помимо количественного недостатка эмали, отмечаются и качественные нарушения её структуры: например, неправильная организация призм эмали и отклонение кристаллов гидроксиапатита (это выявляли при микроскопическом исследовании) [7]. У таких пациентов резко повышен риск кариеса и патологической стираемости зубов [5,2]. Причины - как сниженная прочность эмали, так и внешние факторы: затруднена гигиена полости рта (из-за болезненности при пузырях и эрозиях во рту), питание мягкой углеводной пищей (вынужденная диета при поражении пищевода и слизистой рта) и сухость полости рта [5]. Для примера, в работе E. Sadler и соавт. (2005) описан пациент с мутацией гена *LAMB3*: у него все постоянные зубы имели выраженную гипоплазию эмали и множественный кариес, требующий особого подхода к лечению [7].

Диагностика буллёзного эпидермолиза обычно устанавливается с рождения (по кожным проявлениям и данным генетического тестирования). Стоматологическая оценка выявляет характерную картину гипоплазии эмали. Дифференцировать эти изменения следует прежде всего с изолированным несовершенным амелогенезом и с флюорозом. В отличие от несиндромного амелогенеза несовершенного, при БЭ всегда присутствуют сопутствующие дерматологические симптомы. От флюороза же эмалевые дефекты при БЭ отличаются неравномерностью, асимметричностью и сочетанием с истончением эмали. В спорных случаях проводится молекулярно-генетический анализ “генов кандидатов” (например, *LAMB3*, *COL17A1* и др.) для подтверждения диагноза [2].

Пациенты с БЭ нуждаются в особой тактике ведения полости рта. Основные задачи - профилактика кариеса и максимальное сохранение зубов, поскольку протезирование и имплантация затруднены. Рекомендуется разработка индивидуальных программ гигиены, обучение мягким методам чистки (использование ультрамягких щёток, щадящих ополаскивателей) [5]. Необходимо диетологическое сопровождение для снижения потребления сахаров, учитывая вынужденный приём мягкой углеводистой пищи [2,5]. Для защиты слабой эмали применяется покрытие уязвимых зубов коронками: по данным J.T. Wright (1993), детям с генерализованной гипоплазией эмали при *JEB* показано как можно более раннее покрытие моляров и резцов коронками из нержавеющей стали во избежание их стираемости и разрушения [5]. Аналогичные подходы используются и при тяжёлых формах МРГ – так, покрытие первых моляров стальными коронками зарекомендовало себя как эффективный способ сохранения зубов при МРГ [8]. У пациентов с БЭ и обширным кариесом нередко приходится проводить санацию полости рта под общей анестезией, учитывая их низкую толерантность к длительным манипуляциям и риск травм слизистой [5]. В случае сильно разрушенных или инфицированных зубов показано их удаление, чтобы устранить хронические очаги инфекции [5].

Таким образом, ведение пациентов с буллёзным эпидермолизом - междисциплинарная задача, требующая участия дерматолога, стоматолога и других специалистов.

**Ихтиоз** - общее название группы наследственных болезней с нарушением кератинизации, проявляющихся диффузным гиперкератозом кожи. Ряд врождённых

ихтиозов сопровождается аномалиями зубов. В обзорном исследовании установлено, что практически при всех типах ихтиоза описаны те или иные стоматологические отклонения [5]. Наиболее часто встречаются множественный кариес и структурные дефекты зубов (почти у 41% пациентов) [5].

Среди форм ихтиоза особое внимание привлекают ламеллярный ихтиоз, характеризующийся генерализованным пластинчатым шелушением кожи с рождения. В полости рта у детей с ламеллярным ихтиозом часто отмечаются дефекты эмали и ранний кариес. В клиническом случае двух братьев (14 и 12 лет) с ламеллярным ихтиозом у обоих выявлены множественные кариозные полости, а также участки обесцвеченной, слабой эмали на молярах [9]. Авторы подчёркивают, что дефекты эмали и кариес – обычные проявления у детей с ламеллярным ихтиозом, что требует раннего начала профилактических мер [9]. Причины эмалевых нарушений до конца не ясны: обсуждается как влияние самой мутации на дифференцировку амелобластов, так и возможное воздействие системных факторов (например, длительная терапия ретиноидами, сопутствующие питательные дефициты или частые инфекции в детстве).

**Синдром *KID* (*keratitis-ichthyosis-deafness*)** - редкий генодерматоз, при котором сочетаются врождённый ихтиоз кожи, кератит (поражение роговицы) и глухота. Описан примечательный случай: у новорождённого с *KID*-синдромом при рождении присутствовали натальные зубы (преждевременно прорезавшиеся резцы) [5]. Хотя такие ранние зубы обычно обусловлены местными факторами, их наличие может указывать на нарушение регуляции развития зубных зачатков при данном синдроме. В последующем у пациентов с *KID* также отмечали дефекты эмали и высокую склонность к кариесу [5].

**Трихотиодистрофия (*TTD*)** - это наследственное заболевание из группы нарушений ДНК-репарации, проявляющееся ихтиозиформной кожей, ломкими «тигровыми» волосами (с пониженным содержанием серы) и умственной отсталостью. Зубы при трихотиодистрофии тоже страдают: эмаль тонкая, гипоплазированная, быстро стирается и поражается кариесом [10]. Согласно данным Национальной организации по редким заболеваниям (*NORD*), у пациентов с *TTD* часто наблюдается недоразвитие зубов, а эмаль настолько слабая, что это приводит к рецидивирующему кариесу [10]. *TTD* можно рассматривать как синдром, затрагивающий все производные эктодермы, включая зубы.

**Синдром Шегрена-Ларссона** – это врождённый ихтиоз, сопровождающийся неврологическими нарушениями (мутация гена фермента альдегиддегидрогеназы жирных кислот). У таких больных описаны задержка прорезывания зубов и частый кариес; структурные аномалии эмали также встречаются [5]. Общие механизмы, объясняющие проблемы с зубами при ихтиозах, включают хроническую сухость слизистых и гипосаливацию (из-за поражения кожных желёз), побочное действие системных ретиноидов (которые могут влиять на развитие эмали и эпифизарных пластинок), а также возможное непосредственное участие мутантных белков (например, коннексинов при *KID*-синдроме) в процессах амелогенеза. Диагностика зубных нарушений при ихтиозе не представляет трудностей – достаточно обычного осмотра: видны множественные меловидные или пигментированные пятна на эмали, кариозные полости; часто поражены как молочные, так и постоянные зубы. Дифференцируют эти изменения с флюорозом и начальными кариозными поражениями. В пользу системной природы дефектов говорит их распространённость на многих зубах вне зависимости от гигиены.

Основные меры – усиленная профилактика (частые осмотры, профессиональная гигиена, фторпрофилактика), своевременное восстановление выявленных дефектов эмали и лечение кариеса. Используются микроинвазивные методы – реминерализующая терапия и инфильтрация эмали смолой при поверхностных меловых пятнах, герметизация фиссур. При обширных дефектах на жевательных зубах оптимально раннее покрытие коронками (стальными или эстетическими). Важно учитывать возможные сопутствующие состояния: например, у пациентов с ихтиозом нередко наблюдается пальмарно-плантарный

гиперкератоз, затрудняющий уход за полостью рта, или неврологические проблемы, требующие особого подхода (седация при лечении и пр.). В целом ведение таких больных должно быть индивидуализированным с учётом тяжести дерматоза.

**Амелогенез несовершенный (АН)** - это группа наследственных нарушений формирования эмали зубов. Они могут наследоваться аутосомно-доминантно, аутосомно-рецессивно или сцеплено с X-хромосомой. В отличие от МРГ, при амелогенезе несовершенном дефект заложен генетически, и эмаль всех или большинства зубов поражена с момента прорезывания. Выделяют несколько основных клинико-генетических типов АН: гипопластический (эмаль тонкая, недоразвита количественно), гипокальцифицированный (эмаль нормальной толщины, но мягкая, недостаточно минерализованная), гипоматурационный (прочность эмали снижена, она непрозрачная, с пёстрой окраской) и комбинированные формы [11]. Изолированный (несиндромный) амелогенез несовершенный вызывается мутациями генов, кодирующих белки эмалевого матрикса и ферменты его созревания: *AMELX* (амелогенин), *ENAM* (энамелин), *MMP20*, *KLK4*, *FAM83H*, *WDR72*, *C4orf26* и др. [4]. Помимо этого, известны синдромные формы АН, когда дефект эмали сочетается с другими нарушениями.

Как отмечалось, гетерозиготные мутации *LAMA3*, *LAMB3*, *LAMC2*, *COL17A1* приводят к локализованному гипопластическому АН (по сути, к мягкой форме БЭ у носителей) [4]. В эмали таких пациентов наблюдаются характерные бороздки, ячеистые углубления и общее истончение эмалевого слоя [4]. Интересно, что в отдельных сообщениях отмечено преимущественное поражение много-бугорковых зубов (моляров и премоляров) при относительно лучшем состоянии резцов [12]. Такая картина может напоминать МРГ, однако при детальном анализе выясняется наследственный характер дефекта.

Эктодермальные дисплазии (ЭД). Целый ряд синдромов развития эктодермы сопровождается одновременно аномалиями кожи (и/или волос, ногтей) и зубов. Например, синдром ЕЕС (эктродактилия-эктодермальная дисплазия-расщелина) и родственный ему синдром АЕС (синдром *Hay-Wells*), вызванные мутациями гена *TP63*, проявляются расщелинами, аномалиями конечностей, истончением кожи и волос, а со стороны зубов – гипоплазией эмали; зубы часто конусовидные или недоразвитые [3]. Другой пример – гипогидротическая эктодермальная дисплазия (мутации гена *EDA* или генов сигнального каскада *EDAR/EDARADD*): характеризуется отсутствием потовых желёз, редкими тонкими волосами и зубами аномальной формы. Постоянные зубы при гипогидротической ЭД обычно частично отсутствуют (гиподонтия) или имеют характерную коническую форму; эмаль может быть относительно сохранной, но тонкой и склонной к износу [3]. Синдром одонто-онихо-дермальной дисплазии (мутация гена *WNT10A*) - ещё один редкий пример: сопровождается гиперкератозом кожи, дистрофией ногтей и выраженными зубными аномалиями (гиподонтия, гипоплазия эмали, мелкие «штыковидные» резцы) [3]. Инконтиненция пигмента (синдром Блоха-Сульцбергера, X-сцепленный доминантный ген *IKBKGNEMO*) - генодерматоз, при котором у выживших девочек наблюдаются характерные мраморовидные пигментные полосы на коже, аномалии сетчатки и ЦНС, а в полости рта – тотальная анодонтия или олигодонтия, зубы конусовидные с дефектами эмали. Фокальная дермальная гипоплазия (синдром Голца, X-доминантное заболевание) проявляется линейными атрофическими участками кожи в сочетании с зубными аномалиями; примечательно, что у таких пациентов описаны линейные дефекты эмали вдоль линий Блашко [3] - эмаль поражена мозаично, повторяя пути миграции эмбриональных клеток, что прямо указывает на генетический мозаицизм.

***Tricho-dento-osseous (TDO) синдром*** - это аутосомно-доминантное заболевание, вызываемое мутацией гена *DLX3*. Помимо кудрявых волос в младенчестве и повышенной плотности костей, у пациентов наблюдается тяжёлый гипоминерализованный АН (желтовато-коричневая мягкая эмаль) и тауродонтизм (увеличенные пульпарные камеры моляров) [12,13]. По сути, *TDO* - это синдромальная форма АН, при которой страдают также

волосы и скелет. Дифференцировать *TDO* от несиндромного АН помогают сопутствующие признаки (анамнестические данные о врождённых аномалиях волос, патологии развития костей) и генетическое тестирование [13].

Ключевое отличие наследственных форм гипоплазии/гипоминаерализации эмали от МРГ – их генерализованный характер и семейный анамнез. Если при МРГ дефекты ограничены первыми постоянными молярами и (частично) резцами, то при амелогенезе несовершенном обычно аномальны все группы зубов в той или иной степени. Уже по состоянию молочных зубов можно заподозрить АН: часто эмаль молочных тоже нарушена (в то время как при МРГ молочные зубы интактны). Важны данные семейного анамнеза: наличие похожих проблем с зубами у родителей или близких родственников указывает на наследственное заболевание. Лабораторная диагностика включает генетический анализ – сегодня доступны панели генов для выявления мутаций при амелогенезе несовершенном. Гистологическое исследование эмали (например, удалённого зуба) показывает изменения, характерные для каждого типа АН (при гипоплазии – эмаль тонкая, но с нормальной минерализацией; при гипокальцификации – нормальной толщины, но очень низкой минерализации и высокой пористости; при гипоматурации – задержка белков матрикса в эмали и т.д.). При необходимости проводится дифференциальная диагностика с флюорозом, которым могут ошибочно объяснить диффузные пятна на зубах. Однако флюороз обычно имеет географическую привязку и групповой характер, тогда как АН – семейный. Кроме того, при тяжёлом флюорозе зубы пигментированы в коричневатый цвет, но сохраняют нормальную рельефную форму; в то время как при АН часто наблюдается аномальная анатомия (например, сглаженные бугры, отсутствие привычных фиссур и пр.).

**Лечение АН.** Тактика зависит от тяжести поражения эмали. При лёгких формах (например, локальная гипоплазия при сохранной твёрдости эмали) возможно эстетическое закрытие дефектов композитными реставрациями или керамическими винирами. У детей с более выраженными формами гипоминаерализации применяют поэтапный подход: временное восстановление дефектов стеклоиономерными или компомерными материалами в раннем возрасте, а по мере роста – замена их на более долговечные композиты или коронки. При генерализованном АН, вызывающем гиперчувствительность и стираемость, оптимальным решением является тотальное покрытие всех зубов коронками. В молодом возрасте часто используют стандартные коронки из нержавеющей стали на моляры (как и при МРГ), что сразу устраняет болевую чувствительность и защищает зуб [5]. В дальнейшем эти временные коронки можно заменить на постоянные протезы. Эстетические дефекты фронтальных зубов устраняют композитными реставрациями или керамическими винирами после прорезывания. Обязательна длительная реминерализующая терапия: курсы аппликаций фторидов и кальций-фосфатных составов для укрепления эмали. При некоторых синдромных формах АН требуется междисциплинарное ведение: так, у пациентов с БЭ или эктодермальной дисплазией стоматологическое лечение проводится с учётом общего состояния (например, при гипогидротической ЭД может потребоваться протезирование из-за отсутствия многих зубов; при БЭ – лечение под наркозом для предотвращения травм слизистой). Цель лечения – восстановить функцию и эстетику, а также предотвратить осложнения (кариес, пульпиты, инфекции) в аномальных зубах.

Для дифференциальной диагностики МРГ и генетически обусловленных дефектов эмали в клинической практике важно отличать МРГ как самостоятельную нозологию от сходных нарушений эмали при наследственных заболеваниях. Основные критерии это:

1) Распределение дефектов. При классической молярно-резцовой гипоминаерализации поражены только первые постоянные моляры и частично резцы (в ~20-30% случаев). Другие зубы (премоляры, клыки, вторые моляры) при МРГ интактны. Напротив, при генетически обусловленном дефекте (амелогенез несовершенный, синдромы) обычно вовлечены все зубы обеих челюстей или, по крайней мере, аномалия не ограничивается первыми молярами. Например, при буллёзном эпидермолизе гипоплазия эмали генерализованная, затрагивает и

временные, и постоянные зубы [2]. У носителей мутаций гена *LAMB3* (мягкая форма БЭ) могут преимущественно страдать моляры, но и резцы обычно имеют дефекты [4]. Если у пациента многие зубы (включая молочные) имеют сходные пятна или рельефные эмалевые дефекты - это в пользу наследственного нарушения эмали, а не изолированной МРГ.

2) Сопутствующие проявления. МРГ - по определению изолированное стоматологическое состояние у иначе здорового ребёнка. У таких пациентов нет аномалий кожи, волос, ногтей или других системных нарушений. В то же время генодерматозы проявляются мультисистемно. Наличие у ребёнка кожных симптомов (пузыри, шелушение, пигментные пятна), проблем с ногтями (ониходистрофия), волосами (гипотрихоз, ломкость) или других врождённых пороков (расщелины, аномалии скелета) – серьёзный аргумент против МРГ и в пользу синдромного диагноза. К примеру, комбинация у пациента дефектов эмали + отсутствующих/конических зубов + сухой кожи и отсутствия потоотделения указывает на эктодермальную дисплазию, а не на МРГ. При МРГ же внешний вид и развитие ребёнка в норме; в анамнезе могут отмечаться частые болезни в раннем детстве, но без признаков наследственного синдрома.

3) Характер эмалевых нарушений. МРГ характеризуется именно гипоминерализацией - нормальной толщиной эмали при сниженной плотности. Поэтому на поверхности зубов видны матовые меловидные или светло-коричневые пятна, часто ограниченные по площади, иногда с крапчатым видом. При генетических же дефектах нередко присутствует гипоплазия - количественная нехватка эмали. Зубы могут иметь атипичную форму: уменьшенные размеры, сглаженные бугры, точечные ямки и борозды на эмали. Например, при X-сцеплённом гипопластическом АН на всех зубах имеются множественные мелкие ямки (*pitted enamel*), равномерно распределённые по поверхности [11]. Для МРГ такая картина нехарактерна – контур эмали при ней обычно не нарушен, страдает только её внутреннее качество. Отличается и цвет: при МРГ пятна могут быть белыми, кремовыми или светло-коричневыми; при некоторых видах АН эмаль бывает непрозрачной меловой (при гипоматурации) либо тёмно-коричневой и мягкой (при гипокальцифицированном типе). Разумеется, эти различия тонки и требуют опыта. Иногда необходима рентгенодиагностика: на прицельных рентгенограммах зубов с МРГ толщина эмали выглядит нормальной, контур не нарушен (может лишь слегка снижаться радиоплотность); при гипоплазии же будет заметно равномерное истончение эмалевого слоя на всех зубах.

4) Анамнез и семейность. При сборе анамнеза у ребёнка с подозрением на МРГ важно выяснить: не было ли у него тяжёлых заболеваний, респираторных проблем или приёма антибиотиков в первые 3 года жизни – такие факторы часто встречаются в анамнезе детей с МРГ. Также полезно спросить, были ли похожие проблемы с первыми молярами у братьев или сестёр – иногда отмечается семейная предрасположенность к МРГ (хотя чёткого менделевского наследования нет). С другой стороны, при подозрении на наследственный дефект эмали уточняют семейный анамнез по зубам и дерматологическим диагнозам: если у близких родственников есть подобные изменения зубов или известен генодерматоз, это подтверждает генетическую природу дефекта. Например, если мать пациента с детства имела очень плохую эмаль - велика вероятность аутосомно-доминантного АН; если же родители здоровы, а у ребёнка генерализованный дефект эмали - возможна спонтанная рецессивная мутация или X-сцепленное состояние (если пациент - мальчик). При МРГ родители, как правило, не имеют подобных проблем с эмалью (могут быть множественные кариозные разрушения вследствие недостаточного ухода, но структурно их эмаль нормальна).

Таким образом, дифференциальная диагностика МРГ и наследственных дефектов эмали основывается на комплексной оценке: локализация и степень поражения эмали, наличие вне стоматологических симптомов, семейный анамнез и результаты молекулярно-генетического исследования. В сложных случаях целесообразна консультация врача-генетика и целевой генетический анализ (панель генов эктодермальных дисплазий и амелогенеза несовершенного). Правильная диагностика имеет не только академическое, но и

практическое значение: она позволяет прогнозировать состояние других зубов, планировать профилактику осложнений и информировать семью о рисках для потомства.

Молярно-резцовая гипоминерализация - распространённое состояние, представляющее серьёзную проблему в детской стоматологии, однако оно не связано с наследственными заболеваниями и возникает под влиянием внешних факторов на развивающуюся эмаль. В то же время существует ряд редких наследственных генодерматозов, при которых нарушения структуры эмали зубов являются частью клинической картины. К таким состояниям относятся буллёзный эпидермолиз, различные варианты ихтиозов, эктодермальные дисплазии, а также несиндромный амелогенез несовершенный. Поражение зубов при них может напоминать молярно-резцовую гипоминерализацию (например, дефекты заметны преимущественно на первых молярах и резцах), но обычно оно более распространено и сочетается с другими аномалиями (патология кожи, волос, ногтей и т.д.). Генетические и патогенетические исследования показали, что ряд генов (например, субъединицы ламинина-332, коллаген XVII и др.), мутации в которых вызывают дерматологические заболевания, критически важны и для нормального формирования эмали [2,6]. Это объясняет сходство некоторых фенотипических проявлений на коже и зубах. Для практикующих специалистов важно помнить о подобных перекрёстных проявлениях: у пациентов с наследственными синдромами следует регулярно проводить обследование полости рта, а при выявлении у ребёнка необычных дефектов эмали – целенаправленно собирать анамнез и осматривать кожу и волосы. Ранняя диагностика генодерматоза позволяет выработать оптимальный план ведения, предотвратить осложнения (как стоматологические, так и системные) и улучшить качество жизни пациента. Лечение зубов при генетически обусловленных дефектах эмали в целом базируется на принципах, сходных с терапией МРГ: максимальное сохранение зубных тканей, защита ослабленной эмали (коронки, герметики), интенсивная профилактика кариеса и персонифицированный подход с учётом особенностей общего заболевания. Современные исследования по данной теме продолжают – изучаются молекулярные механизмы амелогенеза при генодерматозах, разрабатываются новые материалы для укрепления дефектной эмали. Такой междисциплинарный подход, объединяющий усилия стоматологов, генетиков и дерматологов, позволит в будущем добиться более эффективной помощи пациентам с редкими генетическими синдромами, затрагивающими зубы.

#### **Список использованных источников:**

1. Lopes L.B., Machado V., Mascarenhas P., Mendes J.J., Botelho J. The prevalence of molar-incisor hypomineralization: a systematic review and meta-analysis. *Sci. Rep.* 2021;11(1):22405. DOI: 10.1038/s41598-021-01541-7.
2. Yavuz Y., An İ., Yazmaçlı B., et al. Evaluation of clinical and oral findings in patients with epidermolysis bullosa. *Medicina (Kaunas)*. 2023;59(7):1185. DOI: 10.3390/medicina59071185.
3. Cantile T., Coppola N., Caponio V.C.A., et al. Oral mucosa and nails in genodermatoses: a diagnostic challenge. *J. Clin. Med.* 2021;10(22):5404. DOI: 10.3390/jcm10225404.
4. Pasmooij A.M., Pas H.H., Deviaene F.C., et al. Enamel defects in carriers of a novel nonsense mutation in the LAMA3 gene: a mild form of junctional epidermolysis bullosa. *Br. J. Dermatol.* 2014;170(5):1106-1109.
5. Wright J.T. Hereditary epidermolysis bullosa: oral manifestations and dental management. *Pediatr. Dent.* 1993;15(4):242–247.
6. Urzúa B., Krämer S., Morales-Bozo I., et al. Case report: Crown resorption in a patient with junctional epidermolysis bullosa and amelogenesis imperfecta with LAMB3 gene mutations. *Front. Dent. Med.* 2021;2:704423. DOI: 10.3389/fdmed.2021.704423.
7. Sadler E., Laimer M., Diem A., et al. [Dental alterations in junctional epidermolysis bullosa - report of a patient with a mutation in the LAMB3 gene]. *J. Dtsch. Dermatol. Ges.* 2005;3(5):359-363. (German)

8. Farias A.L., Rojas-Gualdrón D.F., Mejía J.D., et al. Survival of stainless-steel crowns and composite resin restorations in molars affected by molar-incisor hypomineralization. *Int. J. Paediatr. Dent.* 2022;32(2):240-250. DOI: 10.1111/ipd.12849.

9. Maarouf S., Clark M., Chen A., Haggstrom A. Dental abnormalities in congenital ichthyoses: case report and review of the literature. *Proceedings of IMPRS.* 2024;7(1):Abstract.

10. D'Souza O.K., Dukle S.G., Naik R., de Noronha de Ataíde I. Oral manifestations of lamellar ichthyosis: a case report of two siblings. *Int. J. Clin. Pediatr. Dent.* 2025;18(5):606-609.

11. National Organization for Rare Disorders (NORD). Trichothiodystrophy [Internet]. 2025 [cited 2025 Nov 13]. Available from: <https://rarediseases.org/rare-diseases/ichthyosis-trichothiodystrophy/>.

12. Witkop C.J. Jr. Amelogenesis imperfecta, dentinogenesis imperfecta and dentin dysplasia revisited: problems in classification. *J. Oral Pathol.* 1988;17(9-10):547-553.

13. Kim J.W., Seymen F., Lee K.E., et al. LAMB3 mutations causing autosomal-dominant amelogenesis imperfecta. *J. Dent. Res.* 2013;92(9):899-904.

**С.Қ. Оспанов<sup>1\*</sup>, Н.В. Шаковец<sup>2</sup>**

<sup>1</sup>Қазақстан медициналық университеті "ҚДСЖМ" ЖШС,  
Алматы қ., Қазақстан

<sup>2</sup>Белорус мемлекеттік медицина университеті, Минск қ., Беларусь

*\*Хат алысатын автор: С.К. Оспанов - Қазақстан медициналық университеті "ҚДСЖМ" ЖШС, Алматы қ., Қазақстан, e-mail: sultan\_ospan\_97@mail.ru*

*Мүдделер қақтығысы: Автор мүдделер қақтығысының жоқтығын мәлімдейді*

*Авторлардың үлесі: Автор бұл материал бұрын жарияланбағанын және басқа басылымдарда қаралмағанын мәлімдейді*

*Қаржыландыру: қарсетілмеген*

## **ТҰҚЫМ ҚУАЛАЙТЫН ГЕНОДЕРМАТОЗДАР ЖӘНЕ МОЛЯРЛЫҚ АЗУ ТІСТЕРДІҢ ГИПОМИНЕРАЛИЗАЦИЯСЫ: ӘДЕБИЕТКЕ ШОЛУ**

### **Аннотация**

Бұл мақалада молярлы-кескіш гипоминерализациясы (МКГ) және тіс эмалінің бұзылуымен көрінетін тұқым қуалайтын генодерматоздар қарастырылған. Патогенез, генетикалық механизмдер, ауыз қуысындағы клиникалық көріністер және МКГ мен жетілмеген амелогенез арасындағы дифференциалды диагностикаға ерекше назар аударылған. Буллезді эпидермолиз, ихтиоз, эктодермалды дисплазия және басқа да синдромдық жағдайлар сипатталған. Эмаль ақауларының тұқым қуалаушылығын ерте анықтаудың маңыздылығы және мультидисциплинарлы тәсілдің қажеттілігі атап көрсетіледі.

**Түйінді сөздер:** молярлы-кескіш гипоминерализациясы, жетілмеген амелогенез, генодерматоздар, буллезді эпидермолиз, ихтиоз, эктодермалды дисплазия, эмаль ақаулары.

**S.K. Ospanov<sup>1\*</sup>, N.V. Shakovets<sup>2</sup>**

<sup>1</sup>LLP "Kazakhstan Medical University" "HSPH", Almaty, Kazakhstan

<sup>2</sup>Belarusian State Medical University, Minsk, Belarus

*\*For correspondence:* S.K. Ospanov - LLP "Kazakhstan Medical University" "HSPH", Almaty, Kazakhstan, e-mail: sultan\_ospan\_97@mail.ru

*Conflict of interest:* The author declares that there is no conflict of interest

*Author contribution:* The author states that this material has not been previously published and is not under consideration by other publishers

*Funding:* none

## **HEREDITARY GENODERMATOSES AND MOLAR-INCISOR HYPOMINERALIZATION: A LITERATURE REVIEW**

### **Annotation**

This review article discusses molar-incisor hypomineralization (MIH) and hereditary genodermatoses associated with enamel structure defects. It emphasizes the pathogenesis, genetic mechanisms, oral clinical features, and differential diagnosis between MIH and amelogenesis imperfecta. Dental manifestations of junctional epidermolysis bullosa, ichthyoses, ectodermal dysplasias, and other syndromic conditions are described. The importance of early identification of genetic enamel defects and an interdisciplinary treatment approach is highlighted.

**Key words:** molar-incisor hypomineralization, amelogenesis imperfecta, genodermatoses, epidermolysis bullosa, ichthyosis, ectodermal dysplasia, enamel defects.

*Сведения о соавторах:*

*Шаковец Наталья Вячеславовна, доктор медицинских наук, профессор, заведующая кафедрой стоматологии детского возраста Белорусского государственного медицинского университета, e-mail: bsmti@bsmti.by*

Дата поступления материала в редакцию: 14.11.2025

Дата рецензирования: 11.12.2025

Принято к публикации: 22.12.2025

**К.Ю. Рахимова, А.С. Идрисова\*, А.З. Кожаева**

РГП на ПХВ «Казахский научный центр дерматологии и инфекционных заболеваний»  
г. Алматы, Казахстан

*\*Автор для корреспонденции: А.С. Идрисова – РГП на ПХВ «Казахский научный центр дерматологии и инфекционных заболеваний», г. Алматы, Казахстан, e-mail: aigerim.idrissova090292@mail.ru*

**Конфликт интересов:** Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов

**Вклад авторов:** Все авторы внесли равноценный вклад в разработку концепции, выполнение обработки результатов и написания статьи. Авторы заявляют, что данный материал ранее не публиковался и не находится на рассмотрении в других издательствах

**Финансирование:** отсутствует

## СИНДРОМ КРИСТА-СИМЕНСА-ТУРЕНА: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

### Аннотация

Представлен клинический случай у пациента мужского пола с редким генетическим заболеванием - ангидротической эктодермальной дисплазией (синдром Криста-Сименса-Турена), находившемся на стационарном лечении в клинике Казахского научного центра дерматологии и инфекционных заболеваний.

Собственное наблюдение и изучение литературы показало, что такие признаки, как отсутствие ресниц и бровей, зубов, поредение волос, сухая, тонкая и светлая кожа, отсутствие потовых желез являются ранними признаками, по которым можно заподозрить Синдром Криста-Сименса-Турена, при обнаружении которых необходимо провести генетическое исследование, что поможет в своевременном подборе адекватной тактики ведения этих пациентов. Поскольку мутация всего одного гена способна изменить целые системы - кожу, волосы, зубы, терморегуляцию, то данным пациентам требуется мультидисциплинарное наблюдение у специалистов различных профилей, что принесет значительное облегчение жизни этих пациентов.

Изучение таких патологий, несомненно, должно затрагивать очень важный аспект генетического консультирования перед планированием беременности.

**Ключевые слова:** ангидротическая эктодермальная дисплазия, гипогидротическая эктодермальная дисплазия, синдром Криста-Сименса-Турена, мультидисциплинарное лечение.

Ангидротическая эктодермальная дисплазия (синдром Криста-Сименса-Турена) является наследственным заболеванием, при котором происходит генетически обусловленное нарушение развития наружного зародышевого листка (эктодермы). В результате этого основные симптомы патологии затрагивают именно производные эктодермы – кожу, волосы, зубы, некоторые хрящи, потовые, сальные и молочные железы. Характерный для ангидротической эктодермальной дисплазии комплекс симптомов в разные годы, независимо друг от друга описывали врач-терапевт Дж. Турен в 1848 году, стоматолог Дж. Крист в 1913-м и дерматовенеролог Х. Сименс в 1929-м году [1].

Первоначально считалось, что наследование заболевания происходит исключительно по сцепленному с X-хромосомой механизму, в настоящее время выявлены как аутосомно-

рецессивные, так и аутосомно-доминантные формы дисплазии. Встречаемость заболевания – 1 случай на 10 000 тысяч новорожденных, и из-за того, что статистически чаще встречается сцепленное с полом наследование, преобладающее большинство пациентов – мужчины. Женщины чаще болеют бессимптомно и их в статистике не учитывают. Синдром Криста-Сименса-Турена развивается в результате нарушения сигнального пути  $EDA \rightarrow EDAR \rightarrow EDARADD \rightarrow NF-\kappa B$ , регулирующего морфогенез эктодермальных производных, в результате данной мутации кожа забывает сформировать собственные придатки.

Каковы же фенотипические особенности данного заболевания? Тонкая, сухая кожа с морщинами и шелушением, редкие волосы, вплоть до полного облысения; потовые и сальные и слизистые железы недоразвиты или полностью отсутствуют, гиподонтия или адонтия, зубы мелкие, с гипоплазированной эмалью, ушные раковины деформированы, редко встречается гипо- или аплазия молочных желез или сосков, недоразвитие носовых раковин, дистрофия ногтей, умственная отсталость, бронхиальная астма, катаракта, врожденная глухота, форма лица неправильная, вследствие недоразвития хрящевой ткани: большой лоб с выраженными бровями, западающая переносица [2].

В данной статье представлен клинический случай у мужчины 20 лет, который был планово госпитализирован в стационар Казахского научного центра дерматологии и инфекционных заболеваний с жалобами на полное отсутствие волос на теле, редкие единичные волосы на волосистой части головы, сухость и утолщение кожи на ладонях и стопах, а также в районе надкрестцовой ямки (рисунок 1,2,3,4). Отмечает тонкую, сухую



Рисунок 1,2,3,4. Жалобы на полное отсутствие волос на теле, редкие единичные волосы на волосистой части головы, сухость и утолщение кожи на ладонях и стопах, а также в районе надкрестцовой ямки

кожу на теле, частые запоры (стул у пациента был 1 раз в 6 дней), постоянное чувство голода (несмотря на большое количество употребляемой пищи - преимущественно белка, насыщение не наступает). Пациент предъявляет жалобы на проблемы со зрением, состоит на учёте у офтальмолога с диагнозом миопия слабой степени. У пациента отмечается аллергия на солнечный свет и светобоязнь, он постоянно носит кепку и солнцезащитные очки, пользуется средствами с SPF и не выходит на открытое солнце. Со слов пациента, после 10 минутного пребывания на солнечном свете, у него отмечается стойкая гиперемия кожи, а в последующем развивается ожог. Из-за полного отсутствия потовых желёз, мужчина очень быстро перегревается, и температура тела долго остаётся повышенной. По этой причине, а также после травмы стопы пациент был вынужден прекратить занятия спортом. Обследуемый отмечает выраженную слабость, частые головные боли и головокружения по утрам.

Ребёнок от 2 беременности, вторых родов. Беременность проходила на фоне анемии. Вес при рождении - 3700 гр, рост 54 см. До 3-х лет отмечалось полное отсутствие зубов, позже прорезались 4 клыка. В возрасте 7 лет ребёнок был обследован в Республиканском центре г. Астана, где выставили диагноз: Острая ревматическая лихорадка. Малая хорей. Протрузия митрального клапана 1 степени. После, в г. Москва был консультирован генетиком, там же выставлен диагноз: Ангидротическая эктодермальная дисплазия, тип наследования Х-сцепленный рецессивный (Синдром Криста-Сименса-Турена).

Объективно на себя обращает внимание светлая, тонкая, сухая кожа, большой лоб, хорошо выраженная надбровная дуга, толстые веки, исчерченные морщинами, запавшая седловидная переносица, деформированные уши. Пациент адекватен, охотно идёт на контакт, состояние удовлетворительное. Вес - 60 кг, Рост - 169 см.

Обследование: В ОАК и ОАМ без нарушений. На рентгенографии обеих кистей с захватом лучезапястных суставов в 2-х проекциях: Артрозоартрит суставов кистей с захватом лучезапястных суставов 0-1 ст. На рентгенографии обеих стоп с захватом голеностопных суставов в 2-х проекциях: Артрозоартрит суставов стопы, голеностопных суставов 0-1 ст. Консультирован ревматологом, заключение: Реактивная артропатия. Проба с йодом и крахмалом показала полное отсутствие потовых желез у пациента.

Терапия увлажняющими компонентами и физиолечение значительно улучшили состояние кожи пациента, и он был выписан с рекомендациями.

Хочется отметить, что вылечить данное заболевание полностью нельзя и врачебное вмешательство сводится к поддержке нормальной жизнедеятельности организма пациента.

Необходимо назначить лечебную и уходовую увлажняющую косметику, эмоленты. Возможно наружное применение кортикостероидных мазей, для того, чтобы уменьшить сухость кожных покровов и дискомфорт. Также нужно заниматься профилактикой вторичных бактериальных и грибковых инфекций. В некоторых случаях назначается фотолечение. Чтобы не допускать перегрева применяют влажные обтирания и нахождение в прохладном помещении и обильное питье в жару. Кроме того, рекомендуется постоянно отслеживать температуру тела. Отсутствие или аномалии зубов исправляют у стоматолога-ортодонта: ставят корректирующие системы, с дальнейшей имплантацией, зубное протезирование (с 3-х лет). Важно соблюдать меры профилактики кариеса, проводить в младшем возрасте реминерализующую терапию, фторирование, зубов у пациентов зачастую мало (около 6), нужно сберечь те, что есть. Проблемы со зрением решаются у офтальмолога, пациенту прописывают увлажняющие капли, например, искусственная слеза. Если эктодермальная дисплазия отягощена иммунодефицитом, пациент вынужден принимать препараты для поддержки иммунной системы, оберегать себя от инфекционных заболеваний [3].

Больной должен быть хорошо информирован о собственном состоянии, для того, чтобы с помощью понимания нюансов заболевания можно было самостоятельно корректировать состояние, тем самым предотвращая тяжёлые последствия.

**Выводы:** К ранним признакам, по которым можно заподозрить у пациента Синдром Криста-Сименса-Турена, относятся отсутствие ресниц и бровей, поредение волос, сухая, тонкая и светлая кожа, гипертермия неясной этиологии. При обнаружении ранее перечисленного необходимо провести генетическое исследование (секвенирование *EDA / EDAR / EDARADD*). Это поможет в своевременном подборе адекватной тактики ведения этих пациентов. Лечение детей с синдромом Криста-Сименса-Турена - симптоматическое. Мультидисциплинарное наблюдение у педиатра, стоматолога, эндокринолога, кардиолога, гастроэнтеролога, аллерголога, дерматолога, невропатолога, окулиста и ортопеда принесёт значительное облегчение жизни этих пациентов. Также рекомендовано: термометрия 3 раза в сутки, диета, богатая продуктами, содержащими кальций, витамины и микроэлементы, регулярное исследование ОАК и ОАМ.

**Заключение:** Синдром Криста-Сименса-Турена - пример того, как мутация всего одного гена способна изменить целые системы: кожу, волосы, зубы, терморегуляцию.

Занимаясь изучением таких патологий, мы не просто помогаем единичным пациентам - мы распаковываем фундаментальные механизмы эмбриогенеза и дифференцировки тканей. Затрагивается очень важный аспект генетического консультирования перед планированием беременности.

Кроме того, это синдром, где ранняя диагностика буквально спасает жизнь: дети, лишённые потоотделения, рискуют погибнуть от гипертермии в первые годы жизни. Знание и понимание признаков эктодермальной ангидротической дисплазии позволяет вовремя распознать опасность для пациента, направив его к генетику, предупредить перегрев, начать своевременную дерматологическую, стоматологическую и психологическую коррекцию. И немаловажно, что изучение этой патологии имеет значение для развития регенеративной медицины - так как понимание сигнальных путей *EDA, EDAR* уже сейчас используется в экспериментах по выращиванию искусственных зачатков зубов и волосяных фолликулов [4].

Этот клинический случай был представлен 31.10.2025 года на Научно-практической конференции «V образовательная академия мультидисциплинарной дерматовенерологии» в рамках Всемирного дня псориаза и занял 3 место.

#### **Список использованных источников:**

1. Иванова И.Н., Сердюкова Е.А., Иконникова Т.И. Ангидротическая эктодермальная дисплазия. Российский журнал кожных и венерических болезней. 2012;3:17-19.

Ivanova I.N., Serdyukova E.A., Ikonnikova T.I. Angidroticheskaya ektodermal'naya displaziya. Rossijskij zhurnal kozhnyh i venericheskikh boleznej. 2012;3:17-19.

2. Смердина Ю.Г., Смердина Л.Н. Генезис и клиника эктодермальной дисплазии ангидротической (синдром Криста-Сименса-Турена). Успехи современного естествознания. 2008;5:138-139.

Smerdina Yu.G., Smerdina L.N. Genezis i klinika ektodermal'noj displazii angidroticheskoy (sindrom Krista-Simensa-Turena). Uspekhi sovremennogo estestvoznaniya. 2008;5:138-139.

3. Ахмина Н.И. Ангидротическая эктодермальная дисплазия у новорожденного ребенка (клиническое наблюдение) / Н.И. Ахмина, А.В. Никопольская, Е.М. Брагина [и др.]. РМЖ. Мать и дитя. 2020;3(4):340-343. DOI: 10.32364/2618-8430

Ahmina N.I. Angidroticheskaya ektodermal'naya displaziya u novorozhdenного rebenka (klinicheskoe nablyudenie) / N.I. Ahmina, A.V. Nikol'skaya, E.M. Bragina [i dr.]. RMZh. Mat' i ditya. 2020;3(4):340-343. DOI: 10.32364/2618-8430

4. Васина Т.Н., Зубцова Т.И., Ставцева С.Н., Чистякова Е.А. Синдром Криста-Сименса-Турена. Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2013;1:31-33.

Vasina T.N., Zubcova T.I., Stavceva S.N., Chistyakova E.A. Sindrom Krista-Simensa-Turena. Rossijskij vestnik perinatologii i pediatrii. 2013;1:31-33.

**К.Ю. Рахимова, А.С. Ыдырысова\*, А.З. Қожаева**

«Қазақ Дерматология және инфекциялық аурулар ғылыми орталығы» ШЖҚ РМК,  
Алматы қ., Қазақстан

*\*Хат алысатын автор: А.С. Ыдырысова – «Қазақ дерматология және инфекциялық аурулар ғылыми орталығы» ШЖҚ РМК, Алматы қ., Қазақстан, e-mail: aigerim.idrissova090292@mail.ru*

*Мүдделер қақтығысы: Авторлар мүдделер қақтығысының жоқтығын мәлімдейді*

*Авторлардың үлесі: Барлық авторлар осы мақаланы жазуға тең дәрежеде қатысты. Бұл материал басқа басылымдарда жариялану үшін бұрын мәлімделмеген және басқа басылымдардың қарауына ұсынылмаған*

*Қаржыландыру: көрсетілмеген*

## **КРИСТА-СИМЕНС-ТУРЕН СИНДРОМЫ: КЛИНИКАЛЫҚ ЖАҒДАЙ**

### **Аннотация**

Қазақ Дерматология және инфекциялық аурулар ғылыми орталығының клиникасында стационарлық емдеуде болған ангидротикалық эктодермальды дисплазия (Криста-Сименс-Турен синдромы) сирек кездесетін генетикалық ауруы бар ер пациенттің клиникалық жағдайы ұсынылған.

Әдебиеттерді өз бақылауы мен зерттеуі кірпіктер мен қастардың, тістердің болмауы, шаштың жұқаруы, құрғақ, жұқа және ақшыл тері, тер бездерінің болмауы сияқты белгілер Криста-Сименс-Турен синдромына күдіктенудің алғашқы белгілері болып табылатынын көрсетті, олар анықталған кезде генетикалық зерттеу жүргізу қажет, бұл уақытылы сәйкестендіруге көмектеседі осы пациенттерді басқарудың барабар тактикасы. Тек бір геннің мутациясы бүкіл жүйелерді - теріні, шашты, тістерді, терморегуляцияны өзгерте алатындықтан, бұл пациенттерге әр түрлі профильдегі мамандардың көпсалалы бақылауы қажет, бұл пациенттердің өміріне айтарлықтай жеңілдік әкеледі.

Мұндай патологияларды зерттеу жүктілікті жоспарламас бұрын генетикалық кеңес берудің өте маңызды аспектісіне әсер етуі керек.

**Түйінді сөздер:** ангидротикалық эктодермальды дисплазия, гипогидротикалық эктодермальды дисплазия, Криста-Сименс-Турен синдромы, көпсалалы емдеу.

**K.Yu. Rakhimova, A.S. Idrisova\*, A.Z. Kozhaeva**

RSE on REM "Kazakh Scientific Center of Dermatology and Infectious Diseases",  
Almaty, Kazakhstan

*\*For correspondence: A.S. Idrisova - RSE on REM "Kazakh Scientific Center of Dermatology and Infectious Diseases", Almaty, the Republic of Kazakhstan, e-mail: aigerim.idrissova090292@mail.ru*

*Conflict of interest: The authors declare that they have no conflict of interest*

*Author contribution: All authors contributed equally to the conception, execution, processing of the results and writing of the article. This material has not been previously published and is not under consideration by other publishers*

*Funding: none*

## CHRIST-SIEMENS-TOURAINÉ SYNDROME: A CLINICAL CASE

### Annotation

A clinical case is presented of a male patient with a rare genetic disease, anhidrotic ectodermal dysplasia (Christ-Siemens-Turner syndrome), who was hospitalized at the Kazakh Scientific Center for Dermatology and Infectious Diseases.

My own observations and study of the literature have shown that signs such as the absence of eyelashes and eyebrows, teeth, thinning hair, dry, thin, and light skin, and absence of sweat glands are early signs that may indicate Christ-Siemens-Turner syndrome. If these signs are detected, genetic testing should be performed to help select the appropriate treatment strategy for these patients in a timely manner. Since a mutation in just one gene can alter entire systems - skin, hair, teeth, thermoregulation - these patients require multidisciplinary monitoring by specialists in various fields, which will greatly improve their quality of life.

The study of such pathologies undoubtedly touches upon a very important aspect of genetic counseling prior to pregnancy planning.

**Key words:** anhidrotic ectodermal dysplasia, hypohidrotic ectodermal dysplasia, Christ-Siemens-Turner syndrome, multidisciplinary treatment.

### **Сведения о соавторах:**

*Рахимова Ксения Юрьевна, врач-резидент 1 года обучения РГП на ПХВ «Казахский научный центр дерматологии и инфекционных заболеваний», г. Алматы, Казахстан, e-mail: ksush91\_91@mail.ru*

*Кожаева Айгуль Зейнолловна, врач-дерматовенеролог консультативно-диагностического отделения РГП на ПХВ «Казахский научный центр дерматологии и инфекционных заболеваний», г. Алматы, Казахстан, e-mail: aigul2572@mail.ru*

Дата поступления материала в редакцию: 04.11.2025

Дата рецензирования: 19.11.2025

Принято к публикации: 03.12.2025

МРНТИ: 76.33.43

УДК: 614.446.33

DOI: 10.61075/kncdiz-2707-3696.2025.94.4.005

**Г.М. Ахметова<sup>1</sup>, Л.Ю. Ганина<sup>1\*</sup>, А.У. Дербисалова<sup>1</sup>,  
Г.Ж. Хасенова<sup>2</sup>, А.М. Асылханова<sup>2</sup>**

<sup>1</sup>РГП на ПХВ «Казахский научный центр дерматологии и инфекционных заболеваний»,  
г. Алматы, Казахстан

<sup>2</sup>КГКП «Павлодарский областной центр по профилактике и борьбе со СПИДом»,  
г. Павлодар, Казахстан

*\*Автор для корреспонденции: Л.Ю. Ганина – РГП на ПХВ «Казахский научный центр дерматологии и инфекционных заболеваний», г. Алматы, Казахстан, e-mail: epid\_@kncdiz.kz*

**Конфликт интересов:** Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов

**Вклад авторов:** Все авторы внесли равноценный вклад в разработку концепции, выполнение обработки результатов и написания статьи. Авторы заявляют, что данный материал ранее не публиковался и не находится на рассмотрении в других издательствах

**Финансирование:** Пилотное исследование проводилось в рамках бюджетного финансирования с предоставлением ICAP экспресс-тестов на ВИЧ, ВГС и антитела к сифилису

## РЕЗУЛЬТАТЫ БИОПОВЕДЕНЧЕСКОГО ИССЛЕДОВАНИЯ СРЕДИ ЛЮДЕЙ, УПОТРЕБЛЯЮЩИХ ИНЪЕКЦИОННЫЕ НАРКОТИКИ, ПРОВЕДЕННОГО В ГОРОДЕ ПАВЛОДАР В 2024 ГОДУ

### Аннотация

В статье представлены результаты пилотного биоповеденческого исследования среди лиц, употребляющих инъекционные наркотики, проведённого в городе Павлодар в 2024 году.

В исследовании, были усовершенствованы критерии включения респондентов, методы расчёта выборки и процедур отбора участников, а также оптимизирован процесс сбора серологических и поведенческих данных. Предусмотрен переход к электронным формам регистрации, усилены системы контроля качества, модернизированы инструменты и внедрено экспресс-тестирование для исследования на ВИЧ, ВГС и сифилис (замена анализа сухой капли капиллярной крови).

Применена усовершенствованная методология, что обеспечило высокую точность оценки распространённости ВИЧ, ВГС и сифилиса, позволило выявить ключевые поведенческие факторы риска и улучшить мониторинг прогресса в достижении целевых показателей ЮНЭЙДС «95-95-95» [1]. Данное исследование расширило доступность к современным профилактическим программам, включая самотестирование и доконтактную профилактику.

**Ключевые слова:** ключевые группы населения, биоповеденческое исследование, люди, употребляющие инъекционные наркотики, распространённость ВИЧ, вируса гепатита С, сифилиса, профилактические программы, доконтактная профилактика, самотестирование на ВИЧ.

### Актуальность

Одним из основных путей распространения ВИЧ-инфекции в Павлодарской области, как и в Казахстане в целом, является парентеральный при инъекционном наркопотреблении. Риск передачи ВИЧ-инфекции при небезопасных парентеральных практиках значительно выше, чем при незащищенных половых контактах, поэтому попадание ВИЧ в популяцию ЛУИН приводит к быстрому распространению инфекции через совместные инъекции с использованием нестерильных шприцев, игл, приспособлений и растворов для приготовления наркотика. Распространённость ВИЧ-инфекции среди ЛУИН по данным эпидемиологического слежения за распространённостью ВИЧ-инфекции (ЭСР) 2022 года составила - 14,5%, что выше чем среди секс работников (2023г. – 2%) и среди мужчин, имеющих секс с мужчинами (2023г. – 6%).

Павлодарская область была выбрана пилотным регионом для проведения биоповеденческого исследования среди лиц, употребляющих инъекционные наркотики (ЛУИН), в связи с высокой распространённостью ВИЧ в регионе. По данным 2022 года, распространённость ВИЧ среди ЛУИН в городе Павлодар составляла 14,5%, ВГС - 46,9%, антител к сифилису - 2,9%. Инъекционное употребление наркотиков преимущественно фиксировалось среди мужчин: показатели среди мужчин были в 5,4 раза выше, чем среди женщин.

ЛУИН остаются одной из ключевых групп, определяющих динамику эпидемий ВИЧ, вирусного гепатита С и сифилиса. Высокая уязвимость этой группы обусловлена совместным использованием инъекционного оборудования, небезопасными сексуальными практиками и социальной маргинализацией, что способствует формированию скрытых очагов инфекций, способных распространяться за пределы данной группы и затрагивать общее население [2].

Внутри популяции ЛУИН наблюдаются постоянные изменения: появляются новые виды наркотических веществ, методы их распространения, особенности приготовления и употребления. Эти факторы могут оказывать значительное влияние на дальнейшее распространение ВИЧ и сопутствующих инфекций. Проведение регулярных биоповеденческих исследований позволяет детально изучить поведенческие особенности ЛУИН и на основе полученных данных корректировать профилактические стратегии, разрабатывать целевые программы снижения риска и улучшать эпидемиологический контроль [3].

**Цель:** провести анализ распространенности антител к ВИЧ, ВГС и сифилису, а также о вирусной супрессии ВИЧ и факторах, связанных с передачей ВИЧ, в сочетании с мониторингом поведенческих моделей среди ЛУИН города Павлодар.

**Материал и методы исследования:** Для привлечения ЛУИН в возрасте 18+ лет в городе Павлодар использовался метод выборки, управляемой респондентами (Respondent-driven sampling – RDS) [4]. Интервьюеры собирали информацию о демографических характеристиках и рискованном поведении. Образцы крови тестировались на месте проведения исследования с использованием экспресс-тестов на ВИЧ, ВГС, сифилис и вирусную нагрузку ВИЧ (ВН). Взвешенные оценки были получены с использованием RDS-Analyst.

**Размер выборки:** Достигнутый размер выборки (400) превысил целевой показатель (370) на 8,1%.

**Результаты:** В исследовании приняло участие 400 ЛУИН, из них 60 женщин и 340 мужчин (таблица 1). Медианный возраст обследованных составил 32 года, при этом женщины были моложе мужчин (30 лет против 33 лет).

Распространенность антител к ВИЧ среди ЛУИН составила 9,0% как среди женщин, так и среди мужчин, что указывает на сопоставимый уровень пораженности в обеих группах. Аналогичная ситуация отмечена и для сочетанной инфекции ВИЧ+ВГС, распространенность в которой составила в целом 8,6%.

Таблица 1. Распространенность биомаркеров среди ЛУИН в городе Павлодар, 2024 г.

Характеристики	Женщины n=60	Мужчины n=340	Всего n=400
Возраст, лет Медиана (МКИ)	30% (27 - 36)	33% (28 - 38)	32% (28 - 37)
Распространенность антител к ВИЧ	9.0% (0 - 21.7)*	9.0% (5.6 - 12.5)*	9.0% (5.3 - 12.7)*
Распространенность антител к ВГС	58.6% (42.4 - 75)*	50.3% (42.1 - 58.6)*	50.3% (42.3 - 58.3)*
Распространенность антител к ВИЧ и ВГС	8.9% (0 - 21)*	8.5% (5.2 - 11.8)*	8.6% (4.9 - 12.2)*
Распространенность антител к возбудителю сифилиса	-	0.6% (0-1.3)*	0.5% (0 - 1.1)*

\* Точечная оценка в % (95% ДИ)

Распространенность антител к вирусу гепатита С (ВГС) составила в целом 50,3%, более высокие значения зарегистрированы среди женщин (58,6%) по сравнению с мужчинами (50,3%).

Распространённость антител к вирусу гепатита С (ВГС) оказалась значительно выше и составила 50,3% в общей группе, при этом более высокие значения зарегистрированы среди женщин (58,6%) по сравнению с мужчинами (50,3%).

Антитела к возбудителю сифилиса выявлялись редко - 0,5% в общей группе, случаи отмечены только среди мужчин.

В целом результаты свидетельствуют о высокой распространенности ВГС и ВИЧ, что подтверждает необходимость усиления профилактических, диагностических и лечебных мероприятий в данной ключевой группе.

Распространенность основных форм рискованного поведения среди ЛУИН в городе Павлодар по данным 2024 года, с разделением по полу отражены в таблице 2. Опасное инъекционное поведение в течение последних 30 дней практиковали 66,8% респондентов в целом, при этом среди женщин данный показатель выше (77,8%), чем среди мужчин (64,7%).

Большинство ЛУИН сообщали об употреблении инъекционных наркотиков более одного раза в неделю за последний месяц (70,5%), что указывает на высокую интенсивность употребления, особенно среди женщин (78,1%) против 69,1% у мужчин.

Таблица 2. Рискованное поведение среди ЛУИН в г. Павлодар, 2024 г.

Характеристики*	Женщины	Мужчины	Всего
Небезопасное инъекционное поведение в течение последних 30 дней**	77.8% (64.9-90.7)	64.7% (58.4-70.8)	66.8% (61 - 72.5)
Употребление инъекционных наркотиков более одного раза в неделю в течение последних 30 дней	78.1% (66.3 - 89.9)	69.1% (63.2 - 74.9)	70.5% (65.4 - 75.7)
Передозировка наркотиками в течение последних 12 месяцев	14.4% (1.8 - 26.7)	8.2% (4.5 - 11.8)	9.2% (5.5 - 12.8)
Использование презерватива при последнем половом акте с любым партнером в течение последних 30 дней	32.5% (17.7 - 47)	43.1% (35.6 - 50.5)	41.3% (34.7 - 47.9)

\* Точечная оценка в % (95% ДИ)

\*\* Любая из следующих практик за последние 30 дней: совместное использование шприцов/игл, набор препарата из одной емкости несколькими людьми, переливание содержимого между шприцами, использование общей жидкости для промывки, смешивание крови с наркотическим веществом, применение готовых шприцев или передача уже использованных шприцев третьим лицам

Факты передозировки в течение последних 12 месяцев были отмечены у 9,2% опрошенных, при этом данный показатель среди женщин (14,4%) превышал таковой среди мужчин (8,2%), что указывает на повышенные риски для женской подгруппы.

Использование презерватива при последнем половом контакте с любым партнером оставалось низким и составило 41,3% в общей группе, при чем женщины реже используют презервативы (32,5%) по сравнению с мужчинами (43,1%).

В целом данные указывают на высокий уровень поведенческих рисков среди ЛУИН, особенно в части инъекционного и сексуального поведения, что подчеркивает необходимость усиления профилактических программ среди данной ключевой группы.

Уровень охвата профилактическими программами, в нормах и кратности согласно нормативным документам [5], и тестированием на ВИЧ ЛУИН в городе Павлодар в 2024 году недостаточный (таблица 3). Осведомленность о доконтактной профилактике среди ЛУИН составила 28,3%, при этом фактическое применение ДКП остается крайне низким - 0,6%.

Таблица 3. Охват программами профилактики и тестирование на ВИЧ среди ЛУИН в г. Павлодар, 2024 г.

Характеристики*	n=400
Осведомленность о ДКП	28.3% (23.0 - 33.5)
В настоящее время принимают ДКП**	0.6% (0.1 - 1.2)
Охват программами профилактики***	37.5% (31.0 - 43.9)
Получали профилактические услуги от аутрич-работников в течение последних 6 месяцев	27% (21.6 - 32.4)
Тестирование на ВИЧ в течение последних 12 месяцев**	61% (54.8 - 67.3)
Использование самотестирования на ВИЧ в течение последних 12 месяцев**	1.5% (0.4 - 2.7)

\* Точечная оценка в % (95% ДИ)

\*\* Среди всех людей, исключая тех, кто уже знал о своем ВИЧ-положительном статусе

\*\*\* Как минимум 2 услуги в течение последних 3- месяцев из следующих: презервативы, шприцы, устная информация о снижении риска ВИЧ среди всех ВИЧ-отрицательных лиц

Охват профилактическими программами в целом составил 37,5%, а профилактические услуги от аутрич работников в течение последних 6 месяцев получали лишь 27% респондентов, что отражает ограниченный охват наиболее уязвимых представителей данной группы.

Тестирование в течение последних 6 месяцев прошли 61% ЛУИН, однако этот показатель остается недостаточным для раннего выявления инфекции.

Использование самотестирования практически не распространено - 1,5%, что свидетельствует о низкой доступности или информированности о данной услуге.

В целом по ситуации, необходимо расширять охват профилактическими программами, активно продвигать ДКП и самотестирование, расширять доступность тестирования за счет аутрич работников и инновационных форм среди ЛУИН в г. Павлодар.

Проценты, показанные на графике, относятся к условным целям 95-95-95. Высота столбцов представляет безусловные проценты для каждого показателя среди всех ЛУИН, живущих с ВИЧ. Планки погрешностей представляют 95% ДИ (рисунок 1).

Диагностика, охват АРТ, снижения вирусной нагрузки обязательно связано с наличием документа, удостоверяющий личность. А также с осознанием ЛЖВ ЛУИН на изменения рискованного поведения на менее рискованное, желание жить, и принимать лечение.

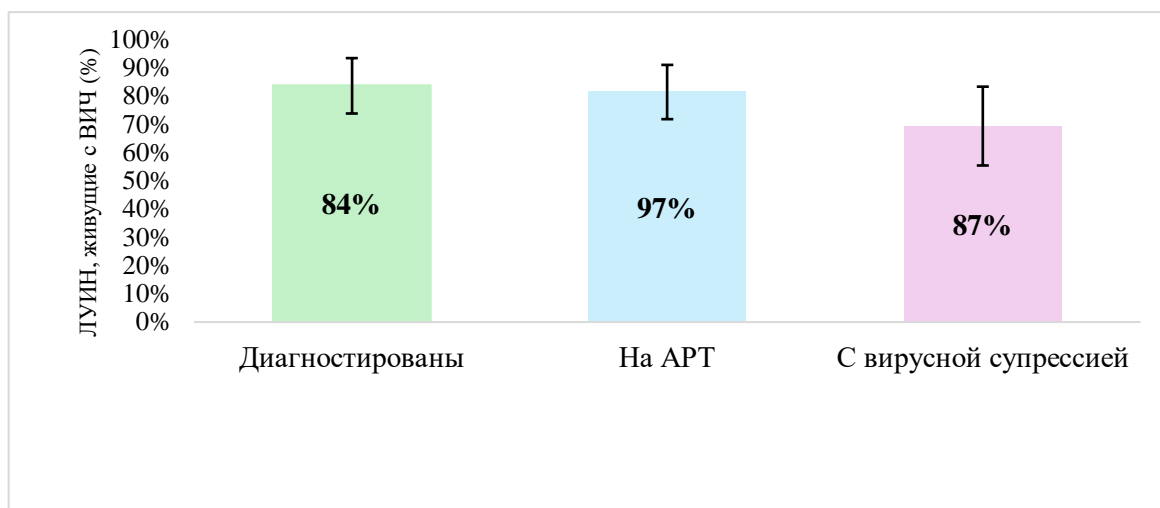


Рисунок 1. Прогресс в достижении целей «95-95-95» среди ЛУИН в г. Павлодар, 2024 г. (n=43)

На рисунке 2 показан каскад предоставления ДКП среди ЛУИН в г. Павлодар.

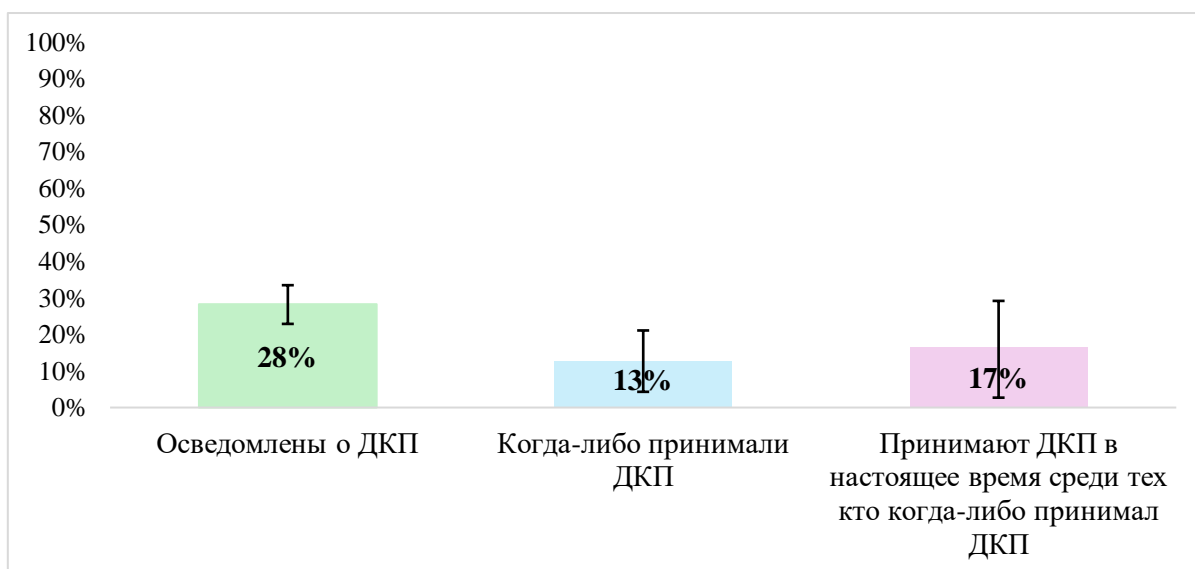


Рисунок 2. Каскад предоставления ДКП среди ЛУИН в г. Павлодар, 2024 г. (n=363)

Осведомленность ЛУИН, прием ДКП связан с методикой исследования - РДС (выборка, построенная самими респондентами). В исследование привлекались новые ЛУИНЫ, которые никогда ранее не привлекались в профилактические программы. В данном случае их осведомленность составила - 28%, принимают ДКП в настоящее время – 17%.

### Выводы

- Исследование выявило распространенность антител к ВИЧ среди ЛУИН на уровне 9%, ВГС - 50,3%, коинфекции ВИЧ/ВГС - 8,6%. По сравнению с исследованием 2022 года, где распространенность ВИЧ составляла 14,5% (95% ДИ: 10,1–19,0), текущая оценка ниже, однако пересекающиеся доверительные интервалы указывают на то, что снижение может

быть статистически незначимым. Распространенность антител к ВГС остается схожей (50,3% против 46,7% (95% ДИ: 40,2–53,3)). Распространенность антител к сифилису также не показывает значительных изменений по сравнению с 2022 годом - 2,9% (95% ДИ: 0,8–5,0).

- Среди ВИЧ-положительных ЛУИН 83,8% знали о своем статусе, 97,4% из тех, кто знал о своем статусе, получали АРТ и 86,8% из тех, кто получал АРТ и прошел тестирование, достигли вирусной супрессии, что отражает обнадеживающий прогресс, в особенности в достижении первых 95%. В целом, 69% ЛУИН, живущих с ВИЧ, имели вирусную супрессию.

- Высокие показатели небезопасного инъекционного поведения (66,8%) и низкое использование презервативов (41,3%) продолжают способствовать передаче ВИЧ-инфекции. Ограниченный охват профилактическими программами (40,1%), низкий уровень тестирования на ВИЧ, низкая осведомленность о ДКП (28,3%) и использование ДКП (0,6%) указывают на существенные пробелы в профилактике ВИЧ-инфекции.

### Рекомендации

Усилить профилактическую работу среди ЛУИН, с фокусом на:

- снижение рисков небезопасного инъекционного поведения (66,8% практикуют инъекции без стерильного оборудования);

- повышение использования презервативов при сексуальных контактах (41,3%);

- расширение охвата программ ДКП, тестирования и информационно-образовательных мероприятий, чтобы увеличить осведомленность и доступ к профилактическим сервисам (осведомленность о ДКП сейчас 28,3%, использование ДКП - 0,6%);

- Повышение информированности и предоставления услуг самотестирования на ВИЧ (1,5%).

- Повышение общей вирусной супрессии среди ЛУИН выше 69% за счет дополнительных мер поддержки (консультирование, напоминания, привлечение НПО и новых клиентов);

- Продолжать регулярный мониторинг распространенности антител к ВИЧ, ВГС и сифилису среди ЛУИН, включая оценку:

- охвата профилактическими программами;

- показателей тестирования, осведомленности о своем ВИЧ статусе и доконтактной профилактики;

- охвата АРВ терапией и достижения вирусной супрессии среди ЛЖВ ЛУИН.

- расширение программы профилактики передозировок, включая обучение распознаванию симптомов и обеспечение доступности налоксона, с приоритетным охватом женщин-ЛУИН.

- Сфокусировать ресурсы на повышение охвата ЛУИН профилактическими программами (в настоящее время 40,1%) за счет выделения государственного социального заказа НПО.

Именно биоповеденческие исследования среди ключевых групп населения могут предоставить репрезентативные данные для определения масштаба проблем, связанных с ВИЧ-инфекцией и прогресса усилий, направленных на их решение, для пересмотра показателей эффективности профилактических мероприятий и их совершенствования, для формирования целей и задач планируемых профпрограмм, расчета требуемых ресурсов. Результаты данных исследований будут способствовать разработке и совершенствованию научно обоснованной политики и профилактических вмешательств за счет получения достоверных данных о потребностях ключевых групп населения в профилактических, медицинских и социальных услугах.

### Список использованных источников:

1. Политическая декларация по ВИЧ и СПИДу: искоренение неравенства и становление на Путь, позволяющий искоренить СПИД к 2030 году.  
file:///C:/Users/%D0%9B%D0%BE%D0%BB%D0%B8%D1%82%D0%B0%20%D0%AE%D1

%80%D1%8C%D0%B5%D0%B2%D0%BD%D0%B0/Desktop/%D0%9A%D0%90%D0%9C%D0%9B%D0%90%D0%91%202023/Desktop/%D0%9B%D0%BE%D0%BB%D0%B8%D1%82%D0%B0/%D0%A0%D0%B0%D0%B1%20%D1%81%D1%82%D0%BE%D0%BB%20%D0%93%D0%B0%D0%BD%D0%B8%D0%BD%D0%B0/%D0%9F%D0%BE%D1%87%D1%82%D0%B0/%D0%93%D0%BB%D0%BE%D0%B1%D0%B0%D0%BB%D1%8C%D0%BD%D0%B0%D1%8F%20%D1%81%D1%82%D1%80%D0%B0%D1%82%D0%B5%D0%B3%D0%B8%D1%8F,%20%D0%B8%D0%BD%D0%B4%D0%B8%D0%BA%D0%B0%D1%82%D0%BE%D1%80%D1%8B/2021\_political-declaration-on-hiv-and-aids\_ru%2030.05.22.pdf

Politicheskaya deklaraciya po VICH i SPIDu: iskorenenie neravenstva i stanovlenie na Put', pozvolyayushchij iskorenit' SPID k 2030 godu. file:///C:/Users/%D0%9B%D0%BE%D0%BB%D0%B8%D1%82%D0%B0%20%D0%AE%D1%80%D1%8C%D0%B5%D0%B2%D0%BD%D0%B0/Desktop/%D0%9A%D0%90%D0%9C%D0%9B%D0%90%D0%91%202023/Desktop/%D0%9B%D0%BE%D0%BB%D0%B8%D1%82%D0%B0/%D0%A0%D0%B0%D0%B1%20%D1%81%D1%82%D0%BE%D0%BB%20%D0%93%D0%B0%D0%BD%D0%B8%D0%BD%D0%B0/%D0%9F%D0%BE%D1%87%D1%82%D0%B0/%D0%93%D0%BB%D0%BE%D0%B1%D0%B0%D0%BB%D1%8C%D0%BD%D0%B0%D1%8F%20%D1%81%D1%82%D1%80%D0%B0%D1%82%D0%B5%D0%B3%D0%B8%D1%8F,%20%D0%B8%D0%BD%D0%B4%D0%B8%D0%BA%D0%B0%D1%82%D0%BE%D1%80%D1%8B/2021\_political-declaration-on-hiv-and-aids\_ru%2030.05.22.pdf

2. Biobehavioural Survey Guidelines for Populations at Risk for HIV. Руководство ВОЗ по стандарту проведения биоповеденческих опросов для ключевых групп, включая ЛУИН и другие, с описанием индикаторов, дизайна, выборки и сбора данных. ([https://www.who.int/publications/i/item/978-92-4-151301-2?utm\\_source=chatgpt.com](https://www.who.int/publications/i/item/978-92-4-151301-2?utm_source=chatgpt.com))

Biobehavioural Survey Guidelines for Populations at Risk for HIV. Rukovodstvo VOZ po standartu provedeniya biopovedencheskih oprosov dlya klyuchevyh grupp, vklyuchaya LUIN i drugie, s opisaniem indikatorov, dizajna, vyboriki i sbora dannyh. ([https://www.who.int/publications/i/item/978-92-4-151301-2?utm\\_source=chatgpt.com](https://www.who.int/publications/i/item/978-92-4-151301-2?utm_source=chatgpt.com))

3. CDC Biobehavioural Survey Guidelines (Global). Руководство по проведению биоповеденческих обследований среди ключевых групп (в т.ч. PWID) ([https://stacks.cdc.gov/view/cdc/50667/cdc\\_50667\\_DS1.pdf?utm\\_source=chatgpt.com](https://stacks.cdc.gov/view/cdc/50667/cdc_50667_DS1.pdf?utm_source=chatgpt.com)).

CDC Biobehavioural Survey Guidelines (Global). Rukovodstvo po provedeniyu biopovedencheskih obsledovanij sredi klyuchevyh grupp (v t.ch. PWID) ([https://stacks.cdc.gov/view/cdc/50667/cdc\\_50667\\_DS1.pdf?utm\\_source=chatgpt.com](https://stacks.cdc.gov/view/cdc/50667/cdc_50667_DS1.pdf?utm_source=chatgpt.com)).

4. NHBS-PWID2022 Formative Assessment Manual. ([https://archive.cdc.gov/www\\_cdc.gov/hiv/pdf/archive/nhbs/NHBS-PWID2022\\_Formative\\_Assessment\\_Manual.pdf?utm\\_source=chatgpt.com](https://archive.cdc.gov/www_cdc.gov/hiv/pdf/archive/nhbs/NHBS-PWID2022_Formative_Assessment_Manual.pdf?utm_source=chatgpt.com))

5. Приказ Министра здравоохранения Республики Казахстан от 19 октября 2020 года № ҚР ДСМ-137/2020 «Об утверждении правил проведения мероприятий по профилактике ВИЧ-инфекции».

Prikaz Ministra zdravoohraneniya Respubliki Kazahstan ot 19 oktyabrya 2020 goda № QR DSM-137/2020 «Ob utverzhdanii pravil provedeniya meropriyatij po profilaktike VICH-infekcii».

Г.М. Ахметова<sup>1</sup>, Л.Ю. Ганина<sup>1\*</sup>, А.У. Дербисалова<sup>1</sup>,  
Г.Ж. Хасенова<sup>2</sup>, А.М. Асылханова<sup>2</sup>

<sup>1</sup>«Қазақ Дерматология және инфекциялық аурулар ғылыми орталығы» ШЖҚ РМҚ,  
Алматы қ., Қазақстан

<sup>2</sup>«Павлодар облыстық ЖИТС-тің алдын алу және күресу жөніндегі орталығы» КМҚК  
Павлодар қ., Қазақстан

*\*Хат алысатын автор: Л.Ю. Ганина – «Қазақ дерматология және инфекциялық аурулар ғылыми орталығы» ШЖҚ РМҚ, Алматы қ., Қазақстан, e-mail: epid\_@kncdiz.kz*

**Мүдделер қақтығысы:** Авторлар мүдделер қақтығысының жоқтығын мәлімдейді

**Авторлардың үлесі:** Барлық авторлар осы мақаланы жазуға тең дәрежеде қатысты. Бұл материал басқа басылымдарда жариялану үшін бұрын мәлімделмеген және басқа басылымдардың қарауына ұсынылмаған

**Қаржыландыру:** Пилоттық зерттеу ICAP-қа АИТВ, HCV және мерезге қарсы антиденелерге жедел тесттер бере отырып, бюджеттік қаржыландыру шеңберінде жүргізілді

## 2024 ЖЫЛЫ ПАВЛОДАР ҚАЛАСЫНДА ЖҮРГІЗІЛГЕН ИНЪЕКЦИЯЛЫҚ ЕСІРТКІ ҚОЛДНАТЫН АДАМДАР АРАСЫНДАҒЫ БИО-МІНЕЗ-ҚҰЛЫҚ ЗЕРТТЕУІНІҢ НӘТИЖЕЛЕРІ

### Аннотация

Мақалада 2024 жылы Павлодар қаласында жүргізілген инъекциялық есірткі қолданатын адамдар арасындағы пилоттық био-мінез-құлық зерттеуінің нәтижелері келтірілген.

Зерттеу барысында респонденттерді қосу критерийлері, іріктеуді есептеу әдістері және қатысушыларды іріктеу процедуралары жетілдірілді, серологиялық және мінез-құлық деректерін жинау процесі оңтайландырылды. Тіркеудің электрондық нысандарына көшу көзделген, сапаны бақылау жүйелері күшейтілді, құралдар жаңғыртылды және АИТВ, ВГС және мерезге (капиллярлық қанның құрғақ тамшысын талдауды ауыстыру) зерттеу үшін экспресс-тестілеу енгізілді.

АИТВ, ХВҚ және мерездің таралуын бағалаудың жоғары дәлдігін қамтамасыз ететін, мінез-құлықтың негізгі қауіп факторларын анықтауға және ЮНЭЙДС-тің "95-95-95" нысаналы көрсеткіштеріне қол жеткізудегі прогресс мониторингін жақсартуға мүмкіндік беретін жетілдірілген әдістеме қолданылды [1]. Бұл зерттеу өзін-өзі тексеруді және байланысқа дейінгі профилактиканы қоса алғанда, заманауи профилактикалық бағдарламаларға қолжетімділікті кеңейтті.

**Түйінді сөздер:** халықтың негізгі топтары, био-мінез-құлықты зерттеу, инъекциялық есірткі қолданатын адамдар, АИТВ-ның таралуы, С гепатиті вирусы, мерез, профилактикалық бағдарламалар, байланысқа дейінгі профилактика, АИТВ-ға өзін-өзі тексеру.

G.M. Akhmetova<sup>1</sup>, L.Yu. Ganina<sup>1\*</sup>, A.U. Derbisalova<sup>1</sup>,  
G.Zh. Khasenova<sup>2</sup>, A.M. Asylkhanova<sup>2</sup>

<sup>1</sup>RSE on REM "Kazakh Scientific Center of Dermatology and Infectious Diseases",  
Almaty, Kazakhstan

<sup>2</sup>MSOE "Pavlodar Regional Center for AIDS Prevention and Control", Pavlodar, Kazakhstan

*\*For correspondence: L.Yu. Ganina - RSE on REM "Kazakh Scientific Center of Dermatology and*

**Conflict of interest:** *The authors declare that they have no conflict of interest*

**Author contribution:** *All authors contributed equally to the conception, execution, processing of the results and writing of the article. This material has not been previously published and is not under consideration by other publishers*

**Funding:** *The pilot study was conducted within the framework of budget funding with the provision of rapid tests for HIV, HCV and antibodies to syphilis by ICAP*

## THE RESULTS OF A BIOBEHAVIORAL STUDY AMONG PEOPLE WHO INJECT DRUGS CONDUCTED IN THE CITY OF PAVLODAR IN 2024

### Annotation

The article presents the results of a pilot biobehavioral study among people who inject drugs, conducted in the city of Pavlodar in 2024.

In the study, the criteria for the inclusion of respondents, methods for calculating the sample and procedures for selecting participants were improved, as well as the process of collecting serological and behavioral data was optimized. The transition to electronic registration forms is envisaged, quality control systems have been strengthened, tools have been upgraded and rapid testing for HIV, HCV and syphilis has been introduced (replacing the analysis of a dry drop of capillary blood).

An improved methodology was applied, which ensured high accuracy in assessing the prevalence of HIV, HCV and syphilis, identified key behavioral risk factors and improved monitoring of progress towards achieving the UNAIDS targets "95-95-95" [1]. This study has expanded access to modern preventive programs, including self-testing and pre-exposure prophylaxis.

**Key words:** key populations, biobehavioral research, people who inject drugs, prevalence of HIV, hepatitis C virus, syphilis, prevention programs, pre-exposure prophylaxis, HIV self-testing.

### **Сведения о соавторах:**

*Ахметова Гультяжан Мажитовна, заведующая отдела эпидемиологического мониторинга РГП на ПХВ «Казахский научный центр дерматологии и инфекционных заболеваний», e-mail: zav.epid@kncdiz.kz*

*Дербисалова Ардак Умиртаевна, врач-эпидемиолог отдела эпидемиологического мониторинга, РГП на ПХВ «Казахский научный центр дерматологии и инфекционных заболеваний», e-mail: epid1@kncdiz.kz*

*Хасенова Галия-Пану Жумабековна, врач-эпидемиолог, зав. эпидемиологическим отделом Павлодарского областного центра по профилактике и борьбе со СПИДом, e-mail: gphasenova.69@mail.ru*

*Асылханова Алия Манатовна, врач-эпидемиолог Павлодарского областного центра по профилактике и борьбе со СПИДом, e-mail: aliassylkhanova@mail.ru*

Дата поступления материала в редакцию: 01.12.2025

Дата рецензирования: 18.12.2025

Принято к публикации: 22.12.2025

**ИНФОРМАЦИЯ ДЛЯ АВТОРОВ  
ТРЕБОВАНИЯ К СТАТЬЯМ ДЛЯ ПУБЛИКАЦИИ В НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКОМ  
ЖУРНАЛЕ «ВОПРОСЫ ДЕРМАТОЛОГИИ И ВЕНЕРОЛОГИИ»**

Настоящие требования разработаны Казахским научным центром дерматологии и инфекционных заболеваний (далее – КНЦДИЗ).

Научно-практический журнал «Вопросы дерматологии и венерологии» (далее - Журнал) – публикует оригинальные и обзорные статьи, содержащие результаты прикладных и экспериментальных исследований, обмен опытом, клинические случаи по дерматовенерологии, ВИЧ-инфекции и другим инфекционным заболеваниям.

Авторами научных статей и основной читательской аудиторией издания является все научное сообщество, включая дерматовенерологов, инфекционистов, эпидемиологов, организаторов здравоохранения Республики Казахстан, стран СНГ, дальнего и ближнего зарубежья, а также клинических исследователей, практикующих врачей смежных специальностей.

Журнал был основан в 1999 году и зарегистрирован Министерством культуры, информации и общественного согласия Республики Казахстан. Свидетельство об учетной регистрации СМИ № 817 Ж г. Астана, 02.08.1999 г.

До 2019 года учредитель: РГП на ПХВ «Научно-исследовательский кожно-венерологический институт» Министерства здравоохранения Республики Казахстан.

Журнал поставлен на переучет Министерством информации и общественного развития Республики Казахстан, Комитет информации. Свидетельство о постановке на переучет периодического печатного издания, информационного агентства и сетевого издания № KZ83VPY00016771 г. Нур-Султан, 04.11.2019 г.

Учредитель и издатель журнала: РГП на ПХВ «Казахский научный центр дерматологии и инфекционных заболеваний (далее - КНЦДИЗ)» Министерства здравоохранения Республики Казахстан.

Предприятие создано в соответствии с Постановлением Правительства Республики Казахстан от 14 сентября 2018 года №565 «О некоторых вопросах Министерства здравоохранения Республики Казахстан» путем слияния РГП на ПХВ «Республиканский центр по профилактике и борьбе со СПИД» Министерства здравоохранения Республики Казахстан и РГП на ПХВ «Научно-исследовательский кожно-венерологический институт» Министерства здравоохранения Республики Казахстан.

Журнал зарегистрирован в Международном центре по регистрации серийных изданий (CIEPS – ISSN International Центр, г. Париж, Франция) и настоящим подтверждает о присвоении ISSN 2707-3696, **Linking ISSN (ISSN-L): 1680-9149.**

Основная тематическая направленность – публикация материалов в журнале по вопросам клинической медицины, в том числе дерматовенерологии, ВИЧ-инфекции и другим инфекционным заболеваниям, также медицинскому образованию, общественное здравоохранение, организации дерматовенерологической службы, службы СПИД, медицинской науке и практике.

**Журнал состоит из следующих разделов:**

- I. Актуальные и проблемные вопросы
  - II. Литературные обзоры
  - III. Экспериментальная и клиническая медицина
  - IV. Общественное здравоохранение
- Периодичность издания – ежеквартально.

Представляемый материал должен являться оригинальным и неопубликованным ранее в других печатных изданиях. Научная статья может представляться на казахском, русском и английском языках. Статьи, не соответствующие данным требованиям, редакцией журнала рассматриваться не будут.

### АЛГОРИТМ ПУБЛИКАЦИИ НАУЧНОЙ СТАТЬИ

1. Проверка научной статьи на соответствие тематике журнала.
2. Техническая проверка текста научной статьи.
3. Статьи поступившие в редакцию журнала, могут быть проверены с помощью системы Антиплагиат. Научная статья допускается к опубликованию при наличии в ней не более 15% заимствованного текста.
4. Рецензирование. Статьи поступившие в редакцию, подвергаются двойному слепому(double-blind review) рецензированию, при котором рецензенту неизвестно имя автора, а авторам неизвестно имя рецензента. Если у рецензентов возникают вопросы, статья возвращается авторам на доработку. Редакция имеет право запросить исходную базу данных, на основании которой производились расчеты в случаях, когда возникают вопросы о качестве статистической обработки. Редакция также оставляет за собой право внесения редакторских изменений в текст, не искажающих смысла статьи.
5. Присвоение индекса DOI (цифровой идентификатор объекта) для каждой статьи после рецензирования и одобрения редакцией и редакционной коллегии.
6. Публикация научной статьи.

### ПОДГОТОВКА МАТЕРИАЛОВ

Электронный вариант научной статьи, подготовленной в программе MsWord необходимо отправить через онлайн систему подачи статей по ссылке <https://journal.kncdiz.kz>.

Также к нему обязательно оформляется сопроводительное письмо от авторов (см. форму 1 или приложение 3) и заполняется сведения авторов (см. форму 2 или приложение 4). Эти формы необходимо подписать и отправить по электронному адресу: [orgotdel.2@kncdiz.kz](mailto:orgotdel.2@kncdiz.kz) (в теме сообщения обязательно указывать «Статья в журнал»).

Сопроводительное письмо даст возможность редакции журнала получить общее представление о Вашей статье, выводах, демонстрирующих наиболее важные результаты, представляющие интерес Вашей статьи.

**Форма 1.** - Образец сопроводительного письма в редакцию. Заполнить в отдельном MsWord файле (см. ниже)

<b>В редакцию научно-практического журнала «Вопросы дерматологии и венерологии»</b>		
<hr/> <b>от</b> <hr/>		
(Ф.И.О. автора (-ов), ученая степень, звание, должность и место работы, e-mail и телефон)		
Направляю (-ем) подготовленную мною (нами) статью « <b>УКАЖИТЕ НАЗВАНИЕ СТАТЬИ</b> » количество страниц - ___*, таблиц - ___*, рисунков - ___*, для рассмотрения и публикации в разделе « <b>УКАЖИТЕ НАЗВАНИЕ РАЗДЕЛА</b> ».		
С условиями публикации согласен (-а, -ы). Заверяю (-ем), что материалы, представляемые в данной статье, <b>не были опубликованы и не находятся на рассмотрении в другом печатном издании.</b> Автор (-ы) подтверждает (-ют), что не имеет (-ют) конфликтов интересов. Против воспроизведения данной статьи в других средствах массовой информации (включая электронные) не возражаю (-ем).		
Даю согласие на обработку персональных данных.		
<b>Автор (-ы):</b>		
(Ф. И.О.) _____	(подпись) _____	(дата, месяц и год) _____
(Ф. И.О.) _____	(подпись) _____	(дата, месяц и год) _____
(Ф. И.О.) _____	(подпись) _____	(дата, месяц и год) _____

**Форма 2.** - Образец сведения об авторах.

**Сведения об авторах** (\* графы обязательные для заполнения в отдельном файле MSWord).

<b>Сведения об авторе-корреспонденте*</b>	
Фамилия, имя и отчество (полное на 3-х языках)*	
Ученая степень / звание (или формат обучения)*	
Организация, должность (полное)*	
Телефон*	
E-mail*	
ORCID*	
SPIN (при наличии)	
Author-ID (при наличии)	
<b>Сведения о соавторе (ах)</b>	
Фамилия, имя и отчество (полное на 3-х языках)*	
Ученая степень / звание (или формат обучения)*	
Организация, должность (полное)*	
Телефон*	
E-mail*	
ORCID*	
SPIN (при наличии)	
Author-ID (при наличии)	

**Примечание:** Сведения заполняются для всех соавторов статьи согласно *Форме 2*.

\***Автор-корреспондент** - один из авторов, отвечающий за контакт и обратную связь с редакцией журнала. Полные данные автора, ответственного за переписку с редакцией, включая телефон и адрес электронной почты и др. Сначала данные автора-корреспондента указывать полностью и в конце дополнительные сведения об авторах: (фамилия и инициалы автора (-ов) полное на 3-х языках, ученая степень, ученое звание, организация, должность, телефон, e-mail, ORCID и остальные коды автора при наличии).

**Обязательно указывать регистрационный номер ORCID для всех авторов.** Это необходимо для идентификации читателями других статей авторов и повышения их цитируемости. **Регистрационный номер ORCID** (при их отсутствии) необходимо создать, пройдя по следующей ссылке <https://orcid.org/register>.

При наличии необходимо указать **SPIN код** - для получения Вы можете пройти по следующей ссылке [http://elibrary.ru/projects/science\\_index/author\\_tutorial.asp](http://elibrary.ru/projects/science_index/author_tutorial.asp).

### **ПОРЯДОК ОФОРМЛЕНИЯ СТРУКТУРЫ СТАТЬИ**

1. В левом верхнем углу прописать межгосударственный рубрикатор научно-технической информации (далее – МРНТИ). МРНТИ – предназначен для единой тематической систематизации научно-технической информации (далее – НТИ). Межгосударственный рубрикатор НТИ является основой системы рубрикаторов, создаваемых и используемых в органах НТИ. Межгосударственный рубрикатор НТИ представляет собой иерархическую классификационную систему с универсальным тематическим охватом. Справочник по МРНТИ можете см. здесь: <https://grnti.ru/>.

#### **2. Структура научной статьи:**

- 1) МРНТИ – Межгосударственный рубрикатор научно-технической информации;
- 2) УДК – Универсальная десятичная классификация;
- 3) DOI - Digital object identifier (будет присвоен при положительном решении о публикации);
- 4) ФИО авторов (соавторов)
- 5) Место работы, город, страна
- 6) E-mail автора-корреспондента

- 7) Название статьи
- 8) Аннотация
- 9) Ключевые слова
- 10) Введение
- 11) Основной текст, включающий материал и методы исследования, результаты и обсуждение, заключение
- 12) Список использованных источников / Транслитерация списка литературы.

В научной статье указать фамилии и инициалы каждого из авторов, а также символом **астериск (\*)** выделить автора-корреспондента.

**Структурирование статьи проводится следующими способами:**

Рекомендуем использовать Вам общепринятую структуру научной статьи по типу IMRAD. Аббревиатура слов, которые отражают общепринятую структуру научной статьи - Введение (Introduction), Методы (Methods), Результаты (Results) and Обсуждение (Discussion), если статья посвящения теоретическому исследованию, то раздел Methods заменяется на Theoretical Basis (теоретические основы). Иногда к аббревиатуре IMRAD добавляется буква A, которая обозначает Annotation (аннотация), и получается AIMRAD. Данный стандарт оформления научных статей был разработан в 1970-х годах и фактически стал обязательным для статей, основанных на эмпирических и оригинальных исследованиях.

Для написания клинического случая рекомендуется использовать следующую общепринятую структуру научной статьи: Введение (Introduction), Информация о пациенте (Patient information), Клинические проявления (Clinical manifestations), Хронология (Chronology), Оценка диагностирования (Assessment of diagnosis), Оценка терапии (Evaluation of therapy), Повторное исследование и исходы (Re-examination and outcomes), Обсуждение (Discussion), Выводы (Conclusions), Информированное согласие (Informed consent).

Для написания обзорной статьи рекомендуется использовать общепринятую следующую структуру: Введение (Introduction), Основная часть (The main part), Выводы (Conclusions).

**Таблица 1.** - Термины и определения которые используются в структуре статьи.

№	Название раздела статьи	Пояснение к структуре согласно требованиям журнала
1.	Название статьи	Шрифт Times New Roman, жирным, кегль – 12, Формат – ЗАГЛАВНЫМ, ЖИРНЫМ. Название работы должно быть по возможности кратким, но информативным и точно отражающим ее содержание. Не рекомендуется применять сокращения (аббревиатуру) в названии статьи.
2.	Инициалы, фамилия авторов	Инициалы и фамилия каждого из авторов шрифтом Times New Roman, кегль – 12. В статье указать инициалы и фамилии каждого из авторов, а также символом астериск (*) выделить автора-корреспондента. Образец: Е.И. Иванов (казахский и русский) / E.I. Ivanov (английский)
3.	Аннотация	Аннотация должна представлять собой краткое, но вместе с тем максимально информативное содержание научной публикации. Объем аннотации должен быть не более 300 слов. В нем кратко излагаются основные результаты исследования, что обязывает авторов обеспечить точное соответствие аннотации содержанию всей работы. Аннотация предоставляется на трех языках. Первым представляется аннотация на оригинальном языке, на котором написан основной текст статьи, затем, на двух остальных.

		<p>К примеру, если статья написана на казахском языке, то вначале представляется аннотация на казахском языке, затем на русском и английском.</p> <p>Образец:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Аннотация</li> <li>- Аннотация</li> <li>- Annotation</li> </ul>
4.	Ключевые слова (от 5 до 7 слов).	<p>Ключевые слова – это определенные слова из текста, отражающие проблемы, изучаемые в ходе исследования. До 7 ключевых слов или фраз, отражающие содержание и направление статьи.</p> <p>Ключевые слова предоставляются на трех языках.</p> <p>К примеру, если статья написана на казахском языке, то вначале представляются ключевые слова на казахском языке, затем на русском и английском.</p> <p>Образец:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Түйінді сөздер</li> <li>- Ключевые слова</li> <li>- Key words</li> </ul>
5.	Текст статьи	<p>Текст статьи шрифтом Times New Roman, кегль - 12, с межстрочным интервалом - 1,0. Ориентация книжная (портрет) с полями: верхнее и нижнее - 20 мм, внутреннее - 30 мм, внешнее - 10 мм. Выравнивание - по ширине, абзац - 0,7 см.</p> <p>Заголовки структурных элементов статьи (аннотация, материалы и методы исследований, результаты и обсуждение, источники финансирования, благодарности, список использованных источников) пишутся отдельным абзацем, выделяются полужирным шрифтом. При изложении экспериментального материала должна быть использована международная система единиц (СИ).</p> <p>В тексте статьи таблицы выполняются в редакторе MsWord, как файл изображения не принимаются. Название таблицы пишется шрифтом Times New Roman кеглем 12 пунктов, выравнивается по левому краю без отступа через одинарный междустрочный интервал. Внутри таблиц используется кегль 11 пунктов (при необходимости 10 пунктов, но не менее). Заголовки столбцов выравниваются по центру. Аббревиатуры или символы, используемые в таблицах, должны быть пояснены в примечаниях в нижней части таблицы. Примечание выравнивается по левому краю с абзацным отступом.</p> <p>Рисунки должны быть ограничены материалом, необходимым для понимания текста, при необходимости сопровождаться описательной легендой. Графики должны предоставляться с исходными файлами в Microsoft Excel. Нумеруются арабскими цифрами. Названия и пояснения даются непосредственно под ними, выравниваются по центру. Для названий и пояснений к рисункам и графикам используется шрифт Times New Roman с кеглем 12 пунктов.</p>
6.	Список использованных источников / List of sources used	<p>Список использованных источников представляет собой краткое библиографическое описание цитируемых работ в соответствии с ГОСТ 7.1–2003. Ссылки нумеруются по ходу их цитирования в тексте. Библиографические ссылки в тексте даются в квадратных скобках по мере упоминания. Фамилии иностранных авторов приводятся в оригинальной транскрипции. Оформляется с указанием фамилии и</p>

		инициалов автора, полного названия статьи, места издания, названия журнала (год, том, номер, страницы).
7.	Объем статьи	На рассмотрение принимаются публикации объемом не менее 4-5 страниц, без учета списка литературы.

### ПОДГОТОВКА СПИСКА ИСПОЛЬЗОВАННЫХ ИСТОЧНИКОВ

Список использованных источников представляется в двух вариантах:

- 1) Русскоязычный вместе с зарубежными источниками в соответствии с ГОСТ 7.1-2003.
- 2) В транслитерации буквами латинского алфавита с переводом источников публикации на английский язык в соответствии с требованиями БД Scopus. На сайте <http://www.translit.ru> можно бесплатно воспользоваться программой транслитерации русского текста в латиницу (вариант BGN или BSI).

#### **Технология подготовки ссылок с использованием системы автоматической транслитерации и переводчика.**

На сайте <http://www.translit.ru> можно воспользоваться программой транслитерации русского текста в латиницу.

1. Входим в программу Translit.ru online. В окошке «варианты» выбираем систему транслитерации BGN (Board of Geographic Names). Вставляем в специальное поле весь текст библиографии статьи на русском языке и нажимаем кнопку «в транслит».
2. Скопировать транслитерированный текст в готовящийся список «List of sources used».
4. Объединяем описания в транслите и переводное, оформляя в соответствии с принятыми правилами. При этом необходимо раскрыть место издания (например, Moscow ...), возможно, внести небольшие технические поправки.
5. В конце ссылки в круглых скобках указывается (in Russian). Ссылка готова.

**\*Автор несет ответственность за правильность библиографических данных**