



**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**

№ 1 (87), 2024



**«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
Байсеркин Б.С.

Заместитель главного редактора
Турдалиева Б.С.

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)
Арифов С.С. (Узбекистан)
Jack A. DeNovitz (USA)
Абишев А.Т. (Казахстан)
Батпенова Г.Р. (Казахстан)
Джансугурова Л.Б. (Казахстан)

Редакционная коллегия
Локшин В.Н.,
Капанова Г. Ж.,
Кешилева З.Б.,
Винников Д.В.,
Глушкова Н.В.,
Тукеев М.С.,
Джумабеков А.Т.,
Кульжанов М.К.,
Коркан А.И.,
Жуматова Г. Б.,
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
сайт: www.kncdiz.kz

Ответственный секретарь
Джусупгалиева М.Х.

МАЗМҰНЫ

2023 жылы ҚР дерматовенерологиялық қызметінің негізгі сипаттамалары: төсек қоры, кадрлық әлеует, халықтың жыныстық жолмен берілетін инфекциялармен жалпы сырқаттануы
А.Т. Әбішев, М.К. Габасова, А.Ж. Жұмабекова, М.Х. Жүсіпғалиева

Фентиконазолды қолданудың тиімділігі түрлі тірлердің емдеулерінде
Исаков С.А., Жазылбекова А.А.

Жалпақ теміреткі: этиологияның, клиниканың және емдеудің заманауи аспектілері (әдебиеттерге шолу)
Г.М. Изтлеуова, Р.К. Алиева, А.З. Жангереева, М.Ә. Хайдар, А.А. Жуашаева, Ә.Ж. Жәнібекова

Генодерматоздар: жіктелуі және олардың ерекшеліктері
Д.Б. Камалова

Дюрингтің герпетиформды дерматиті: клиникалық жағдай
Г.М. Изтлеуова, Р.К. Алиева, А.А. Абиева, Л.О. Реджепова, Н.Ж. Танауова, З.Г. Нұрина, А.З. Жәңгіреева

СОДЕРЖАНИЕ

Основные характеристики дерматовенерологической службы РК в 2023 году: коечный фонд, кадровый потенциал, общая заболеваемость населения инфекциями, передаваемыми половым путем
А.Т. Абишев, М.К. Габасова, А.Ж. Жумабекова, М.Х. Джусупғалиева

Эффективность применения фентиконазола в терапии разноцветного лишая
Исаков С.А., Жазылбекова А.А.

Красный плоский лишай: современные аспекты этиологии, клиники и методов лечения (обзор литературы)
Г.М. Изтлеуова, Р.К. Алиева, А.З. Жангереева, М.Ә. Хайдар, А.А. Жуашаева, Ә.Ж. Жәнібекова

Генодерматозы: классификация и их особенности
Д.Б. Камалова

Герпетиформный дерматит Дюринга: клинический случай
Г.М. Изтлеуова, Р.К. Алиева, А.А. Абиева, Л.О. Реджепова, Н.Ж. Танауова, З.Г. Нурина, А.З. Жангиреева

CONTENTS

Main characteristics of dermatovenerology service of RK in 2023: bed stock, human resources, general morbidity of the population with sexually transmitted infections
A.T. Abishev, M.K. Gabasova, A.J. Zhumabekova, M.Kh. Dzhusupgaliyeva

Efficiency of fenticonazole application In the therapy of pityriasis versicolor
Isakov S.A., Zhazylbekova A.A.

Lichen planus: modern aspects of etiology, clinic and methods of treatment (literature review)
G.M. Iztleuova, R.K. Alieva, A.Z. Zhangerееva, M.Ә. Haidar, A.A. Zhuashayeva, Ә.Ж. Zhanibekova

Genodermatoses: classification and their features
D.B. Kamalova

Duhring's dermatitis herpetiformis: a clinical case study
G.M. Iztleuova, R.K. Alieva, A.A. Abieva, L.O. Redzhepova, N.J. Tanauova, Z.G. Nurina

МРНТИ: 76.29.57

УДК: 616.972-616.973

DOI: 10.61075/kncdiz-2707-3696.2024.87.1.001

А.Т. Абишев, М.К. Габасова, А.Ж. Жумабекова*, М.Х. Джусупгалиева
РГП на ПХВ «Казахский научный центр дерматологии и инфекционных заболеваний»
МЗ РК, г. Алматы, Казахстан

**Автор для корреспонденции – А.Ж. Жумабекова - РГП на ПХВ «Казахский научный центр дерматологии и инфекционных заболеваний» МЗ РК, Алматы, Казахстан, *e-mail: orgotdel4@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: отсутствует

ОСНОВНЫЕ ХАРАКТЕРИСТИКИ ДЕРМАТОВЕНЕРОЛОГИЧЕСКОЙ СЛУЖБЫ РК В 2023 ГОДУ: КОЕЧНЫЙ ФОНД, КАДРОВЫЙ ПОТЕНЦИАЛ, ОБЩАЯ ЗАБОЛЕВАЕМОСТЬ НАСЕЛЕНИЯ ИНФЕКЦИЯМИ, ПЕРЕДАВАЕМЫМИ ПОЛОВЫМ ПУТЕМ

Аннотация

В статье описаны основные медико-экономические характеристики дерматовенерологической службы Республики Казахстан по итогам 2023 года. Представлен анализ общего коечного фонда, который на сегодняшний день актуален, поскольку является приоритетным направлением в рамках развития системы здравоохранения. Проведенный анализ на региональном уровне и в целом, по Республике, показал незначительное увеличение общего количества коек по сравнению с предыдущим годом за счет увеличения количества как круглосуточных, так и дневных коек. Вместе с тем показано поэтапное сокращение коек круглосуточных стационаров с расширением дневных стационаров за счет преобразования части круглосуточных коек в койки и койко-места дневного пребывания. Обеспеченность населения Республики койками (на 10 тыс. населения) осталась на уровне прошлогоднего показателя в связи с ростом численности населения. Наблюдается выраженная интенсификация среднегодовой занятости и оборота койки по сравнению с показателями предыдущего года.

Показатель обеспеченности кадрового состава в 2023 году остался на уровне 2022 года, составив 0,3 на 10 тыс. населения.

Анализ общей заболеваемости населения Республики инфекциями, передаваемыми половым путем, демонстрирует снижение всех основных инфекций, передаваемых половым путем в 2023 году по сравнению с 2022: в 1,1 раза - сифилиса и гонококковой инфекции; в 1,2 и 1,3 раза - уrogenитального хламидиоза и уrogenитального трихомониаза. Снижение вирусных инфекций в 2023 году: генитального герпеса - почти в 1,8 раза и вируса папилломы человека - в 1,4 раза. Показатель заболеваемости уреамикоплазменной инфекции остался на уровне прошлогоднего.

Ключевые слова: круглосуточный стационар, дневной стационар, коечный фонд, работа койки, оборот койки, медицинские кадры, инфекции, передаваемые половым путем, заболеваемость.

Введение. В Республике Казахстан специализированная медицинская помощь пациентам дерматовенерологического профиля оказывается 9 диспансерами различного уровня - 7 областными КВД (2 из которых - Мангистауский и Жамбылский в ведении доверительного управления) и 2 городскими КВД - в гг. Алматы и Талдыкорган (последний является административным центром вновь образованной области Жетысу и обслуживает население указанной области) и 11 (Павлодарская, Акмолинская, Северо-Казахстанская, Костанайская, Карагандинская, Восточно-Казахстанская, Актюбинская, Абайская, Ұлытауская, гг. Астана и Экибастуз) отделениями и центрами дерматовенерологии при многопрофильных городских и областных больницах.

Анализ данных медико-экономических показателей (кочный фонд, кадровый потенциал) и общей заболеваемости населения Республики Казахстан инфекциями, передаваемыми половым путем, представленных в статье, проведен на основании официальных статистических отчетных форм [1,2,3].

Кочный фонд

В Республике Казахстан общий кочный фонд по профилю дерматовенерология в 2023 году составил 1306 коек, из них круглосуточных - 889 и коек дневного стационара 417 (рисунок 1). Аналогичные показатели в 2022 году составили 1247 коек, из них круглосуточных - 842 и 405 (стационарозамещающая помощь) коек дневного стационара. В ряде регионов РК продолжается поэтапное сокращение ресурсоемких коек круглосуточных стационаров и расширение дневных стационаров за счет перераспределения части круглосуточных коек в койки и койко-места в стационары дневного пребывания.

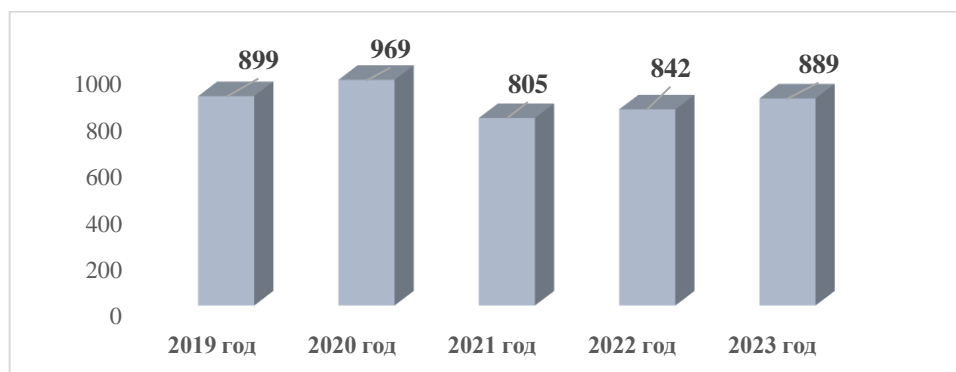


Рисунок 1. Состояние коечного фонда (круглосуточные койки)

Обеспеченность населения РК дерматовенерологическими койками в 2023 году аналогична таковому 2022 года - по 0,7 на 10000 населения (таблица 1).

Таблица 1. Кочный фонд и обеспеченность населения РК койками дерматовенерологического профиля в 2023 году

Наименование региона / показателя	Общее кол-во коек		Круглосуточные койки		Дневные койки		Обеспеченность населения койками*	
	2022	2023	2022	2023	2022	2023	2022	2023
Республика Казахстан	1247	1306	842	889	405	417	0,7	0,7
Абайская	0	30	0	20	0	10	0,0	0,5

Акмолинская	45	45	35	35	10	10	0,6	0,6
Актюбинская	104	104	42	42	62	62	1,1	1,1
Алматинская	139	69	120	60	19	9	0,7	0,5
Атырауская	42	42	36	36	6	6	0,6	0,6
ВКО	57	48	50	44	7	4	0,4	0,7
Жамбылская	85	85	45	45	40	40	0,7	0,7
Жетісуская	0	70	0	60	0	10	0,0	1,0
ЗКО	45	45	25	25	20	20	0,7	0,7
Карагандинская	103	103	68	68	35	35	0,8	0,9
Кызылординская	80	80	60	60	20	20	1,0	1,0
Костанайская	33	25	28	20	5	5	0,4	0,3
Мангыстауская	40	40	25	25	15	15	0,5	0,5
Павлодарская	45	35	15	15	30	20	0,6	0,5
СКО	69	69	53	53	16	16	1,3	1,3
Туркестанская	190	221	140	156	50	65	0,9	1,0
Ұлытауская	0	15	0	15	0	0	0,0	0,7
г. Астана	130	140	80	90	50	50	1,0	1,0
г. Алматы	40	40	20	20	20	20	0,2	0,2
Приложение: * - данные представлены из расчета на 10 тыс. населения								

Как видно из представленной таблицы самая низкая обеспеченность койками наблюдалась в г. Алматы (0,2 на 10 тыс. населения).

Самая высокая - в Северо-Казахстанской (1,3) области.

Основные медико-экономическим показатели работы круглосуточной койки за период с 2022-2023 годы представлены в таблице 2.

Таблица 2. Основные медико-экономические показатели дерматовенерологической службы РК (круглосуточный стационар) за 2022-2023 годы

Наименование региона	Средняя длительность пребывания		Работа койки		Оборот койки	
	2022	2023	2022	2023	2022	2023
Республика Казахстан	11,8	11,1	283,3	292,7	24,1	26,3
Абайская		9,6		359,6		37,3
Акмолинская	10,9	10,9	309,9	339,9	28,4	31,3
Актюбинская	11,7	10,3	240,3	323,7	20,5	31,4
Алматинская	14,0	11,8	235,0	179,8	16,8	15,2
Атырауская	12,6	11,4	268,1	296,4	21,3	26,1
Восточно-Казахстанская	14,1	14,1	265,4	359,3	18,9	25,5
Жамбылская	10,2	9,9	172,8	161,2	17,0	16,3
Жетісуская		15,2		282,3		18,6
Западно-Казахстанская	9,8	10,5	276,7	312,8	28,3	29,9
Карагандинская	11,4	11,3	398,7	361,9	34,9	32,0
Кызылординская	11,5	10,5	282,9	274,9	24,6	26,3
Костанайская	13,3	10,8	242,0	319,3	18,1	29,6
Мангыстауская	11,6	10,9	219,6	233,8	18,9	21,5

Павлодарская	8,7	8,0	254,1	324,1	29,3	40,7
Северо-Казахстанская	8,8	9,1	267,5	260,5	30,3	28,5
Туркестанская	11,9	11,1	303,4	279,8	25,5	25,1
Ұлытауская		8,7		196,6		22,6
г. Астана	12,6	11,8	357,8	383,2	28,3	32,5
г. Алматы	11,8	11,0	303,1	286,4	25,7	26,0

Кочный фонд круглосуточного пребывания является одним из наиболее дорогостоящих материальных ресурсов медицинских организаций дерматовенерологического профиля. Эффективность работы стационара требует постоянной коррекции и оценки; критериями оценки эффективности работы стационара является среднее число занятости койки, оборот койки, средняя длительность пребывания больного на койке.

В 2023 году по РК средняя продолжительность пребывания больного дерматовенерологического профиля на круглосуточной койке составила 11,1 дней против 11,8 - в 2022 году; работа круглосуточной койки 292,7 дней против 283,3 - в 2022 году.

Показатель оборота койки 2023 года также показал выраженную интенсификацию по сравнению с показателем предыдущего года - 26,3 (2023) против 24,1 (2022).

Самый низкий уровень оборота койки в 2023 году зафиксирован в Алматинской области - 15,2 пациента на 1 койку.

Самый высокий - в Павлодарской (40,7 пациента на 1 койку) области, превысив республиканский показатель в 1,5 раза.

В таблице 3 приведены данные по основным медико-экономическим показателям работы дневной койки за период с 2022-2023 годы.

Таблица 3. Основные медико-экономические показатели дерматовенерологической службы РК (дневной стационар) за 2022-2023 годы

Наименование региона	Пролечено больных		Проведено койко-дней		Средняя длительность пребывания	
	2022	2023	2022	2023	2022	2023
Республика Казахстан	17293	16330	127048	120278	7,3	7,4
Абайская		1040		8273		8,0
Ақмолинская	364	258	2786	2034	7,7	7,9
Ақтөбинская	1194	299	7378	1839	6,2	6,2
Алматынская	350	170	2249	1254	6,4	7,4
Атырауская	313	312	1973	1887	6,3	6,0
Восточно-Казахстанская	138	6	1181	41	8,6	6,8
Жамбылская	1328	982	10500	7250	7,9	7,4
Жетісуская		124		815		6,6
Западно-Казахстанская	982	773	5883	4665	6,0	6,0
Қарағандинская	1988	2002	14469	14824	7,3	7,4
Қызылординская	927	898	6758	6724	7,3	7,5
Қостанайская	246	253	1968	1955	8,0	7,7
Мангистауская	589	533	4299	3761	7,3	7,1
Павлодарская	672	663	4473	4607	6,7	6,9
Северо-Казахстанская	475	449	3348	3051	7,0	6,8
Туркестанская	4208	4631	32475	34678	7,7	7,5
Ұлытауская		0		0		0,0
г. Астана	2707	2419	21650	18980	8,0	7,8
г. Алматы	812	518	5658	3640	7,0	7,0

Как видно из таблицы в 2023 году на дневном стационаре было пролечено 16330 пациентов против 17293 - в 2022 году; проведено койко-дней 120278 против 127048 - в 2022 году; средняя длительность пребывания больного в дневном стационаре в 2023 году составила 7,4 против 7,3 - в 2022 году.

Медицинские кадры

В 2023 году в Республике Казахстан обеспеченность врачами-дерматовенерологами осталась на уровне 2022 года, составив 0,3 на 10 тыс. населения.

Самая низкая обеспеченность врачами показана в Алматинской (0,1 на 10 тыс. населения) области и г. Шымкент (0,1).

Самая высокая - в Абайской (0,7 на 10 тыс. населения) области (рисунок 2).

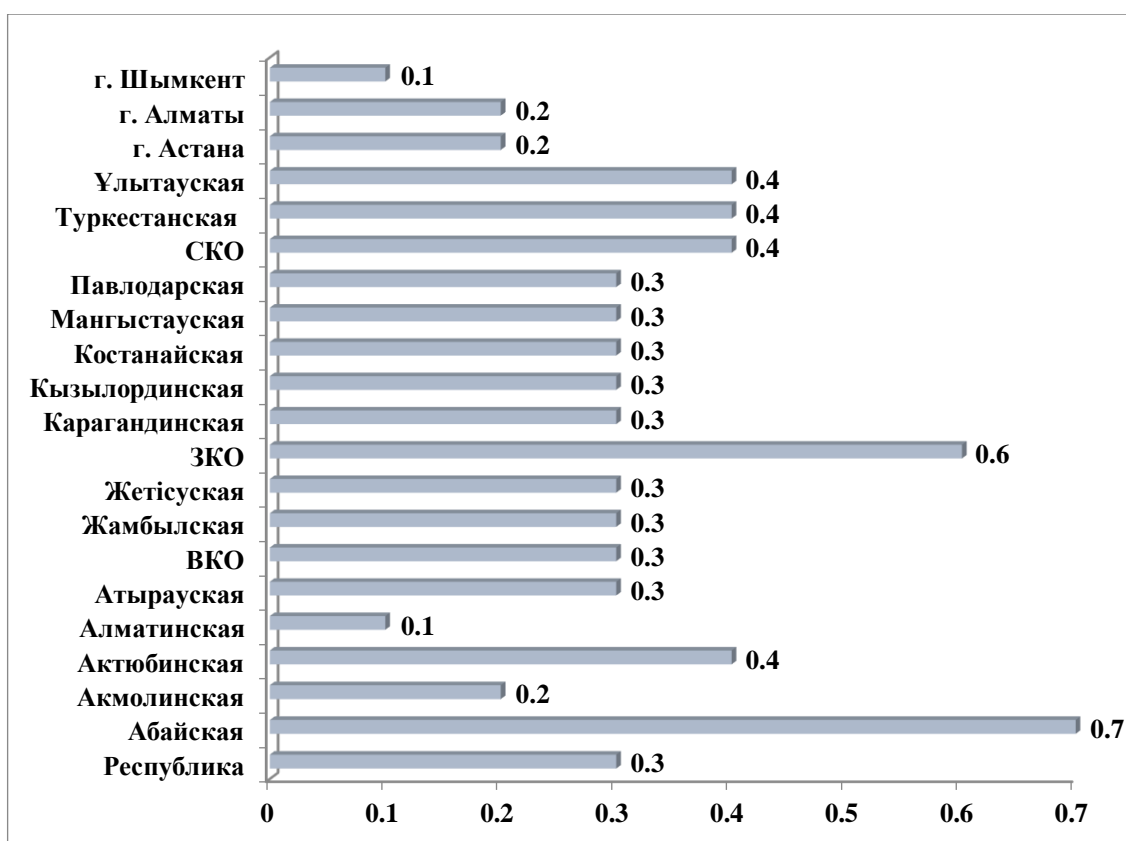


Рисунок 2. Обеспеченность врачами-дерматовенерологами на 10 тыс. населения

В дерматовенерологических учреждениях Республики Казахстан по отчетным данным на начало 2024 года работает 583 врача, из них 120 специалистов в сельских местностях. Имеют высшую категорию 220 городских и 23 сельских врачей, первую категорию - 86 городских и 23 сельских врачей, вторую категорию - 21 городских и 6 сельских врачей.

Подробные статистические показатели представлены в таблице 4.

Общая заболеваемость населения инфекциями, передаваемыми половым путем

По данным официальной статистической отчетности общее число больных ИППП (включая урогенитальный кандидоз и гарднереллез) в 2023 году составило 28231 (142,8 на 100 тыс. населения) случай против 40939 (214,1 на 100 тыс. общего населения) - в 2022 году. В динамике за указанный промежуток времени отмечается снижение заболеваемости ИППП на 31,0% (разница между абсолютными числами).

Таблица 4. Основные показатели кадрового потенциала дерматовенерологической службы РК в 2023 году, врачебный персонал (ВП)

Наименование областей	Всего в регионе	Раб. в орг. подгот. кадров НИИ и ап. орг.упр.	Кол-во врачей заним. лечением больных	Кол-во врачей в сельской местности	Из общего числа врачей имеют квалификационную категорию					
					высшую		первую		вторую	
					город	село	город	село	город	село
Республика	583	2	537	120	220	23	86	23	21	6
Абайская	40	1	39	9	16	2	10	-	-	-
Акмолинская	18	-	18	10	6	3	2	2	-	-
Актюбинская	35	-	23	12	5	1	11	2	-	2
Алматинская	19	-	19	6	5	3	-	-	2	1
Атырауская	21	-	19	7	3	2	3	1	1	-
ВКО	24	-	24	4	5	-	1	-	1	-
Жамбылская	32	-	30	11	15	2	5	3	-	1
Жетісуская	20	-	19	9	7	1	-	-	1	-
ЗКО	40	1	39	13	17	3	8	2	4	-
Карагандинская	34	-	34	7	12	1	6	4	3	1
Кызылординская	24	-	14	10	2	3	5	6	1	-
Костанайская	27	-	27	4	9	-	4	2	-	-
Мангыстауская	21	-	18	6	4	1	2	1	-	-
Павлодарская	26	-	26	5	18	-	4	-	1	-
СКО	22	-	20	6	1	1	1	-	2	1
Туркестанская	81	-	81	-	44	-	11	-	4	-
Ұлытауская	8	-	8	1	3	-	1	-	-	-
г. Астана	33	-	33	-	19	-	3	-	-	-
г. Алматы	44	-	32	-	19	-	6	-	-	-
г. Шымкент	14	-	14	-	10	-	3	-	1	-

В 2023 году в структуре заболеваемости ИППП на первом месте урогенитальная уреамикоплазменная инфекция (10133 случая, интенсивный показатель - 51,3 на 100 тыс. общего населения); далее следует урогенитальный трихомониаз (3225 случаев, 16,3 на 100 тыс. общего населения); затем - урогенитальный хламидиоз (2650 случаев, 13,4 на 100 тыс. общего населения); сифилис - (1840 случаев, 9,3 на 100 тыс. общего населения) и гонококковая инфекция - 1337 случаев, 6,8 на 100 тыс. общего населения (таблица 5).

Таблица 5. Динамика заболеваемости ИППП в РК за 2023 год (в сравнении с 2022 годом)

Нозологии	2022		2023	
	абс.	инт.	абс.	инт.
Сифилис	2055	10,7	1840	9,3
Гонококковая инфекция	1442	7,5	1337	6,8
Урогенитальный хламидиоз	3148	16,5	2650	13,4
Урогенитальный трихомониаз	4190	21,9	3225	16,3
Уреамикоплазменная инфекция	9825	51,4	10133	51,3
Генитальный герпес	308	1,6	185	0,9
ВПЧ (6,11 типы)	1112	5,8	791	4,0
Урогенитальный кандидоз	9460	49,5	3637	18,4
Гарднереллез	9399	49,2	7273	36,8

Необходимо отметить снижение всех ИППП в 2023 году по сравнению с 2022 годом: сифилиса - от 10,7 на 100 тыс. населения в 2022 году до 9,3 - в 2023 (в 1,1 раза);

гонококковой инфекции - от 7,5 в 2022 году до 6,8 - в 2023 (в 1,1 раза); урогенитального хламидиоза - от 16,5 в 2022 году до 13,4 - в 2023 (в 1,2 раза); урогенитального трихомониаза - от 21,9 в 2022 году до 16,3 - в 2023 (в 1,3 раза). Почти на одинаковом уровне заболеваемость уреамикоплазменной инфекции в сравниваемых годах (51,3 - в 2023 и 51,4 - в 2022 году).

В 2023 году наблюдается снижение вирусных инфекций по сравнению с 2022 годом: генитального герпеса - от 1,6 в 2022 году до 0,9 - в 2023; ВПЧ - от 5,8 в 2022 году до 4,0 - в 2023).

В 2,6 раза произошло снижение заболеваемости урогенитальным кандидозом (49,5 в 2022 году и 18,4 - в 2023 году) и в 1,3 раза гарднереллезом (49,2 в 2022 году и 36,8 - в 2023 году) в 2023 году по сравнению с 2022 годом.

Сифилис

В 2023 году в Республике Казахстан отмечено снижение заболеваемости сифилисом - с 10,7 на 100 тыс. населения в 2022 году до 9,3 - в 2023.

Самый высокий (в 2,4 раза выше общереспубликанского показателя) показатель заболеваемости сифилисом отмечен в Западно-Казахстанской области (23,1 на 100 тыс. населения).

Самая низкая заболеваемость - в Жамбылской (3,6 на 100 тыс. населения) области (таблица 6).

Таблица 6. Заболеваемость сифилисом за 2023 год в разрезе регионов (в сравнении с 2022 годом)

Наименование областей	2022	2023	Разница
Республика Казахстан	10,7	9,3	1,4
Абайская	-	7,5	-7,5
Акмолинская	7,2	5,2	2,0
Актюбинская	12,0	10,0	2,0
Алматинская	9,2	7,8	1,3
Атырауская	8,2	5,2	3,0
Восточно-Казахстанская	10,5	7,4	3,1
Жамбылская	4,8	3,6	1,2
Жетісуская	-	11,5	-11,5
Западно-Казахстанская	28,8	23,1	5,7
Карагандинская	14,2	11,5	2,7
Кызылординская	16,4	13,2	3,2
Костанайская	11,1	10,8	0,3
Мангыстауская	61	6,1	-0,1
Павлодарская	12,4	15,4	-2,9
Северо-Казахстанская	6,1	8,4	-2,3
Туркестанская	5,8	5,0	0,9
Ұлытауская	-	7,7	-7,7
г. Астана	14,3	11,7	2,5
г. Алматы	12,9	11,8	1,1
г. Шымкент	8,9	7,9	1,0

Абсолютное число случаев сифилиса среди больных, проживающих в сельской местности в 2023 году составило 466 (мужчин - 236, женщин - 230) против 580 (мужчин - 274, женщин - 336) случаев в 2022 году.

В 2023 году отмечено увеличение случаев врожденного сифилиса по сравнению с 2022 годом - 11 (мальчиков - 4, девочек - 7) против 8, соответственно (на 3 случая больше в 2023 году).

По 2 случая зарегистрировано, а Актюбинской, Алматинской, Павлодарской областях и г. Алматы, по 1 случаю - в Мангистауской, Туркестанской областях и г. Шымкенте (таблица 7).

Таблица 7. Заболеваемость врожденным сифилисом за 2023 год в разрезе регионов (в сравнении с 2022 годом)

Наименование областей	2022	2023	Разница
Республика Казахстан	10,7	9,3	1,4
Абайская	-	7,5	-7,5
Акмолинская	7,2	5,2	2,0
Актюбинская	12,0	10,0	2,0
Алматинская	9,2	7,8	1,3
Атырауская	8,2	5,2	3,0
Восточно-Казахстанская	10,5	7,4	3,1
Жамбылская	4,8	3,6	1,2
Жетісуская	-	11,5	-11,5
Западно-Казахстанская	28,8	23,1	5,7
Карагандинская	14,2	11,5	2,7
Кызылординская	16,4	13,2	3,2
Костанайская	11,1	10,8	0,3
Мангыстауская	61	6,1	-0,1
Павлодарская	12,4	15,4	-2,9
Северо-Казахстанская	6,1	8,4	-2,3
Туркестанская	5,8	5,0	0,9
Ұлытауская	-	7,7	-7,7
г. Астана	14,3	11,7	2,5
г. Алматы	12,9	11,8	1,1
г. Шымкент	8,9	7,9	1,0

В 2023 году сифилитическая инфекция была выявлена у 227 (59,4 на 100 тыс. беременных) беременных, аналогичный показатель в 2022 году составил 299 случаев (снижение на 24,0% в 2023 году).

Динамика заболеваемости различных форм сифилиса в Республике Казахстан за указанный период времени представлена в таблице 8.

В 2023 году наблюдается увеличение ранних манифестных форм сифилиса: первичного от 4,9% в 2022 году до 5,9% - в 2023; вторичного - от 16,8% в 2022 году до 17,6% - в 2023. В структуре сифилитической инфекции наибольший удельный вес приходится на скрытый сифилис - в 2023 году отмечено также снижение скрытого сифилиса по сравнению с 2022 годом (75,2% - в 2023 году против 77,3% - в 2022).

Таблица 8. Динамика заболеваемости различных форм сифилиса в 2022-2023 гг.

Формы	2022	2023
Первичный	101 (4,9%)	108 (5,9%)
Вторичный	346 (16,8%)	324 (17,6%)
Скрытый	1588 (77,3%)	1384 (75,2%)

В возрастном-половом аспекте самая высокая заболеваемость сифилисом зарегистрирована в возрастной группе 18-44 лет, как среди лиц мужского, так и женского пола (таблица 9), что и следовало ожидать от группы, чья численность превышает другие возрастные группы вместе взятые.

Таблица 9. Распределение больных сифилисом по возрасту и полу за период 2022-2023 годы (в абсолютных числах)

Года/ Возраст	0-14 лет		15-17 лет		18-44 лет		45 лет и >	
	м	ж	м	ж	м	ж	м	ж
2022	19	9	5	10	815	838	216	143
2023	8	15	6	8	788	735	169	111

В 2023 году было зарегистрировано 589 (муж. - 281, жен. - 308) случаев сифилиса среди лиц молодого возраста - возрастная группа 14-28 лет, 14 случаев сифилиса выявлено среди подростков, больше у лиц женского пола (муж. - 6, жен. - 8) - на 1 случай меньше, чем в предыдущем году (таблица 9).

Как видно из таблицы 10 в 2023 году дерматовенерологами было выявлено 426 больных сифилисом против 522 в 2022 году; акушер-гинекологами - 250 против 316 - в 2022 году; урологами - 37 против 51 - в 2022 году. В стационарах (терапевтический и неврологический профиль) в 2023 году было выявлено 79 случаев сифилиса против 97 - в 2022 году.

Таблица 10. Выявляемость больных сифилисом в РК в 2023 году (в сравнении с 2022 годом), в абсолютных числах

Показатели		2022	2023
Выявлено дерматовенерологами	всего обследовано контактов	1784	1622
	выявлено из числа контактов	522	426
	в т.ч. кабинеты конфиденциального обследования	24	8
Выявлено другими специалистами	акушер-гинекологами	316	250
	урологами	51	37
	в стационарах (терапевтический и неврологический профиль)	97	79
	обследование доноров	88	53
	периодические профилактические осмотры	215	181
	другими специалистами	272	335

Из числа доноров на станциях переливания крови выявлено - 53 и 88 случаев, соответственно; периодические профилактические осмотры - 181 и 215, соответственно; другими специалистами - 335 и 272 случая, соответственно.

Гонорея

В 2023 году в Республике Казахстан отмечено снижение заболеваемости гонококковой инфекции по сравнению с 2022 годом - интенсивный показатель 6,8 на 100 тыс. населения против 7,5 - в 2022 году.

Самый высокий показатель заболеваемости гонококковой инфекцией отмечен в Павлодарской (26,6 на 100 тыс. населения) области (таблица 11).

Самый низкий - в Алматинской (0,5 на 100 тыс. населения) области (таблица 11).

Таблица 11. Заболеваемость гонореей в РК в разрезе регионов, на 100 тыс. населения

Наименование областей	2022 год	2023 год	Разница
Республика Казахстан	7,5	6,8	0,8
Абайская	-	12,3	-12,3
Акмолинская	2,2	3,4	-1,2
Актюбинская	7,5	10,6	-3,1
Алматинская	1,8	0,5	1,3
Атырауская	4,5	4,6	-0,1
Восточно-Казахстанская	17,3	17,1	0,1
Жамбылская	1,9	1,1	0,8
Жетісуская	-	6,2	-6,2
Западно-Казахстанская	6,3	5,8	0,5
Карагандинская	4,1	7,4	-3,3
Кызылординская	5,1	3,5	1,6
Костанайская	9,9	12,6	-2,7
Мангыстауская	5,4	10,3	-4,9
Павлодарская	39,6	26,6	13,0
Северо-Казахстанская	15,1	10,3	4,8
Туркестанская	2,2	2,2	0,0
Ұлытауская	-	4,5	-4,5
г. Астана	7,1	4,9	2,2
г. Алматы	5,4	3,5	1,9
г. Шымкент	13,5	10,4	3,1

Абсолютное число случаев гонореи среди больных, проживающих в сельской местности, в 2023 году составило 131 (мужчин - 79, женщин - 52) против - 153 (мужчин - 91, женщин - 62) случая в 2022 году.

В 2023 году среди беременных отмечено снижение заболеваемости гонококковой инфекцией по сравнению с предыдущим годом - 22,0 на 100 тыс. беременных в 2023 году против 29,2 - в 2022 году (84 и 119 случаев, соответственно).

В возрастном-половом аспекте самая высокая заболеваемость гонореей в стране, как и ожидалось, зарегистрирована в возрастной группе 18-44 лет, как среди мужчин, так и женщин (таблица 12), что и следовало ожидать от группы, чья численность превышает другие возрастные группы вместе взятые. Мужской пол по заболеваемости гонореей

занимал лидирующее положение за этот период времени в старших возрастных группах (18-44 и 45 лет и>). Данная тенденция характерна для населения большинства стран мира.

Таблица 12. Распределение больных гонореей по возрасту и полу за период 2022-2023 годы, в абсолютных числах

Года/ Возраст	0-14 лет		15-17 лет		18-44 лет		45 лет и >	
	м	ж	м	ж	м	ж	м	ж
2022 год	2	1	11	10	819	444	105	50
2023 год	2	4	17	2	768	437	57	50

В 2023 году было зарегистрировано 632 (лиц мужского пола - 444, женского - 188) случая гонореи среди лиц молодого возраста (возрастная группа - 14-28 лет); 19 случаев (лиц мужского пола - 17, женского - 2) приходилось на подростков 15-17 лет - на 2 случая меньше, чем в предыдущем году (таблица 12). На 18 случаев меньше гонококковой инфекции выявлено среди возрастной группы 14-28 лет в 2023 году по сравнению с 2022 годом.

Как видно из таблицы 13 в 2023 году дерматовенерологами было выявлено 259 больных гонореей против 255 - в 2022 году; акушер-гинекологами 169 против 173 - в 2022 году; урологами - одинаковое число больных, как в предыдущем году (по 19), в стационарах (терапевтический и неврологический профиль) - 2 случая против 0 - в 2022 году; также, как и в предыдущем году ни одного случая не выявлено при обследовании доноров на станции переливания крови;

При периодических и прочих профилактических осмотрах выявлено 35 больных против 48 - в 2022 году; другими специалистами - 44 против 47 - в 2022 году.

Таблица 13. Выявляемость больных гонореей в РК в 2023 году (в сравнении с 2022 годом), в абсолютных числах

Показатели		2022	2023
Выявлено дерматовенерологами	всего обследовано контактов	702	657
	выявлено из числа контактов	255	259
	кабинеты конфиденциального обследования	9	21
Выявлено другими специалистами	акушер-гинекологами	173	169
	урологами	19	19
	в стационарах (терапевтический и неврологический профиль)	0	2
	обследование доноров	0	0
	периодические профилактические осмотры	48	35
	другими специалистами	47	44

Заключение

В результате проведенного анализа можно сделать вывод о выраженной интенсификации среднегодовой занятости и оборота койки по сравнению с показателями предыдущего года и тенденции к снижению средней длительности пребывания больного на дерматовенерологической койке круглосуточного стационара в 2023 году.

Целесообразность периодической оценки и анализа показателей использования коечного фонда как в целом по Республике, так и в разрезе регионов позволит

заблаговременно принять меры по устранению ошибок и оптимизировать работу стационаров.

Показатель обеспеченности кадрового состава по Республике в 2023 году остался на уровне 2022 года.

Анализ общей заболеваемости населения Республики инфекциями, передаваемыми половым путем, демонстрирует снижение всех основных инфекций, передаваемых половым путем в 2023 году по сравнению с 2022: в 1,1 раза - сифилиса и гонококковой инфекции; в 1,2 и 1,3 раза - урогенитального хламидиоза и урогенитального трихомониаза. Снижение вирусных инфекций в 2023 году: генитального герпеса - почти в 1,8 раза и вируса папилломы человека - в 1,4 раза. Показатель заболеваемости уреамикоплазменной инфекции остался на уровне прошлого года.

Список использованных источников:

1. Приказ Министра здравоохранения Республики Казахстан от 22 декабря 2020 года №ҚР ДСМ-313/2020. Приложение 6 «Отчет об использовании коечного фонда медицинских организаций, оказывающих стационарную и стационарозамещающую помощь». Форма №21, предназначенная для сбора административных данных.

Prikaz Ministra zdavookhraneniya Respubliki Kazakhstan ot 22 dekabrya 2020 goda №KR DSM-313/2020. Prilozheniye 6 «Otchet ob ispol'zovanii koyechnogo fonda meditsinskikh organizatsiy, okazyvayushchikh statsionarnuyu i statsionarozameshchayushchuyu pomoshch'». Forma №21, prednaznachennaya dlya sbora administrativnykh dannykh.

2. Приказ Министра здравоохранения Республики Казахстан от 22 декабря 2020 года №ҚР ДСМ-313/2020. Приложение 17 «Отчет о медицинских и фармацевтических кадрах». Форма №17, предназначенная для сбора административных данных.

Prikaz Ministra zdavookhraneniya Respubliki Kazakhstan ot 22 dekabrya 2020 goda №KR DSM-313/2020. Prilozheniye 17 «Otchet o meditsinskikh i farmatsevticheskikh kadrakh». Forma №17, prednaznachennaya dlya sbora administrativnykh dannykh.

3. Приказ Министра здравоохранения Республики Казахстан от 22 декабря 2020 года №ҚР ДСМ-313/2020. Приложение 12 «Отчет об инфекциях, передающихся преимущественно половым путем и кожных заболеваниях». Форма №9, предназначенная для сбора административных данных.

Prikaz Ministra zdavookhraneniya Respubliki Kazakhstan ot 22 dekabrya 2020 goda №KR DSM-313/2020. Prilozheniye 12 «Otchet ob infektsiyakh, peredayushchikhsya preimushchestvenno polovym putem i kozhnykh zabolevaniyakh». Forma №9, prednaznachennaya dlya sbora administrativnykh dannykh.

А.Т. Әбішев, М.К. Ғабасова, А.Ж. Жұмабекова*, М.Х. Жүсіпғалиева
ҚР ДСМ «Қазақ дерматология және инфекциялық аурулар ғылыми орталығы»
ШЖҚ РМК, Алматы, Қазақстан

**Хат алысатын автор: А.Ж. Жұмабекова - «Қазақ Дерматология және инфекциялық аурулар ғылыми орталығы» ШЖҚ, Алматы, Қазақстан, e-mail: orgotdel4@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: қарсетілмеген

2023 ЖЫЛЫ ҚР ДЕРМАТОВЕНЕРОЛОГИЯЛЫҚ ҚЫЗМЕТІНІҢ НЕГІЗГІ СИПАТТАМАЛАРЫ: ТӨСЕК ҚОРЫ, КАДРЛЫҚ ӘЛЕУЕТ, ХАЛЫҚТЫҢ ЖЫНЫСТЫҚ ЖОЛМЕН БЕРІЛЕТІН ИНФЕКЦИЯЛАРМЕН ЖАЛПЫ СЫРҚАТТАНУЫ

Аннотация

Мақалада 2023 жылдың қорытындысы бойынша Қазақстан Республикасының дерматовенерологиялық қызметінің негізгі медициналық-экономикалық сипаттамалары сипатталған. Жалпы төсек сыйымдылығының талдауы ұсынылған, ол денсаулық сақтау жүйесін дамытудың басымдылығы болғандықтан бүгінгі күні өзекті болып табылады. Облыстық деңгейде және жалпы республика бойынша жүргізілген талдау тәулік бойы және күндізгі төсек-орындардың көбеюіне байланысты өткен жылмен салыстырғанда жалпы төсек-орын санының шамалы өскенін көрсетті. Бұл ретте тәуліктік төсек-орындардың бір бөлігін төсек-орынға және күндізгі емдеу төсектеріне айналдыру есебінен күндізгі стационарларды кеңейту арқылы тәулік бойы жұмыс істейтін стационарлардағы төсек-орындарды кезең-кезеңмен қысқарту көрсетілген. Республика халқын төсек-орынмен қамтамасыз ету (10 мың халыққа) халық санының өсуіне байланысты өткен жылғы көрсеткіш деңгейінде қалды. Өткен жылмен салыстырғанда орташа жылдық толтыру мен төсек айналымының айқын өсуі байқалады.

2023 жылы кадрлармен қамтамасыз ету коэффициенті 2022 жылғы деңгейде сақталып, 10 мың халыққа шаққанда 0,3 құрады.

Республика тұрғындарының жыныстық жолмен берілетін инфекциялардың жалпы аурушандығына талдау 2022 жылмен салыстырғанда 2023 жылы барлық негізгі жыныстық жолмен берілетін инфекциялардың төмендегенін көрсетеді: 1,1 есе - мерез және гонококк инфекциясы; 1,2 және 1,3 есе - урогенитальды хламидиоз және урогенитальды трихомониаз. 2023 жылы вирустық инфекциялардың төмендеуі: жыныстық герпес - 1,8 есе дерлік және адам папилломавирусы - 1,4 есе. Уреамикоплазмалық инфекцияның сырқаттанушылық деңгейі өткен жылғы деңгейде қалды.

Түйінді сөздер: тәулік бойы жұмыс істейтін стационар, күндізгі стационар, төсек-орын сыйымдылығы, төсек жұмысы, төсек айналымы, медициналық персонал, жыныстық жолмен берілетін инфекциялар, аурушандық.

**A.T. Abishev, M.K. Gabasova, A.J. Zhumabekova*,
M.Kh. Dzhusupgaliyeva**

RSE on REM "Kazakh Scientific Center of Dermatology and
Infectious Diseases" of the Ministry of Health of the Republic of Kazakhstan,
Almaty, the Republic of Kazakhstan

**For correspondence: A.J. Zhumabekova - RSE on REM "Kazakh Scientific Center of Dermatology and Infectious Diseases", Almaty, the Republic of Kazakhstan, e-mail: orgotdel4@kncdiz.kz*

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

**MAIN CHARACTERISTICS OF DERMATOVENEROLOGY SERVICE OF RK IN
2023: BED STOCK, HUMAN RESOURCES, GENERAL MORBIDITY OF THE
POPULATION WITH SEXUALLY TRANSMITTED INFECTIONS**

Annotation

The article describes the main medical and economic characteristics of dermatovenerology service of the Republic of Kazakhstan by the results of 2023. The analysis of the total bed stock is presented, which is currently relevant, as it is a priority area within the development of the health care system. The analysis conducted at the regional level and in the Republic as a whole showed a slight increase in the total number of beds compared to the previous year due to an increase in the number of both 24-hour and day beds. At the same time, a phased reduction of 24-hour inpatient beds is shown with the expansion of day care centers by converting some 24-hour beds into day care beds and beds. Provision of the population of the Republic with beds (per 10 thousand population) remained at the level of the last year's indicator due to the population growth. There is a pronounced intensification of average annual employment and bed turnover compared to the previous year's indicators.

The staffing ratio in 2023 remained at the 2022 level of 0.3 per 10,000 population.

Analysis of the general morbidity of the population of the Republic with sexually transmitted infections demonstrates a decrease in all major sexually transmitted infections in 2023 compared to 2022: 1.1 times - syphilis and gonococcal infection; 1.2 and 1.3 times - urogenital chlamydia and urogenital trichomoniasis. Decrease in viral infections in 2023: genital herpes - almost 1.8 times and human papillomavirus - 1.4 times. The morbidity rate of ureamycoplasma infection remained at the level of last year.

Key words: 24-hour hospital, day hospital, bed stock, bed operation, bed turnover, medical personnel, sexually transmitted infections, morbidity.

Сведения о соавторах:

Абишев Асылхан Туреханович, к.м.н., зам. директора по клинической и противоэпидемической деятельности РГП на ПХВ «Казахский научный центр дерматологии и инфекционных заболеваний» МЗ РК, e-mail: abishev.a@kncdiz.kz;

Габасова Мейрамгуль Калиоллановна, зав. отделом информационно-аналитического мониторинга и стратегического развития РГП на ПХВ «Казахский научный центр дерматологии и инфекционных заболеваний» МЗ РК, e-mail: zav.orgotdel@kncdiz.kz;

Джусупгалиева Марзия Хакимовна, к.б.н., специалист-статист отдела информационно-аналитического мониторинга и стратегического развития РГП на ПХВ «Казахский научный центр дерматологии и инфекционных заболеваний» МЗ РК, e-mail: orgotdel2@kncdiz.kz.

Дата поступления материала в редакцию: 28.02.2024

Дата рецензирования: 05.03.2024

Принято к публикации: 14.03.2024

МРНТИ: 76.29.57

УДК: 616.5-616.516

DOI: 10.61075/kncdiz-2707-3696.2024.87.1.002

С.А. Исаков*, А.А. Жазылбекова

«Siam Центр заботы о себе», г. Алматы, Казахстан

**Автор для корреспонденции – С.А. Исаков – «Siam Центр заботы о себе», г. Алматы, Казахстан, г. Алматы, Казахстан, e-mail: issakov@dr.com*

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

ЭФФЕКТИВНОСТЬ ПРИМЕНЕНИЯ ФЕНТИКОНАЗОЛА В ТЕРАПИИ РАЗНОЦВЕТНОГО ЛИШАЯ

Аннотация

Разноцветный лишай – это грибковое заболевание, которое является одним из лидеров среди всех дерматологических заболеваний. Проблема распространения и лечения имеет актуальный характер на протяжении длительного времени. Несмотря на длительность существования этой проблемы, лечение до сих пор иногда остаётся достаточно сложным и неэффективным в некоторых случаях. Появляются все новые факторы, способствующие развитию и хронизации этого заболевания в урбанистических районах различных стран. Для того, чтобы решить эту проблему и ввести новый протокол лечения в практику дерматологов, было проведено исследование с использованием одного из наиболее активных препаратов в отношении возбудителя данного заболевания. Результаты исследования представляют значительный интерес для дерматологического направления, так как удобство применения в клинической практике и эффективность препарата не вызывают сомнений.

В статье представлены результаты применения 2% крема фентиконазола у 50 пациентов, в возрасте от 18 до 71 лет при комплексной терапии разноцветного лишая. Предложена схема лечения для дальнейшего внедрения в протоколы лечения. Оценены известные и потенциальные риски больных при лечении препаратом фентиконазол. Описаны и обоснованы способы применения, режим дозирования, а также курс лечения препаратом.

Ключевые слова: разноцветный лишай, фентиконазол, комплексная терапия, грибок, лечение.

Актуальность

Разноцветный лишай (лат. Pityriasis versicolor) является одним из лидеров среди всех дерматологических заболеваний. По данным мировой литературы, грибковыми поражениями страдает 25% всего населения мира [1]. При этом на долю микозов приходится 37-42% от всех заболеваний кожи и ногтей [2]. Разноцветный лишай является микотической инфекцией кожи, характеризующейся повсеместным распространением и хроническим рецидивирующим течением [3,4,5]. По данным Н.В. Фриго и соавт. (2005) разноцветный лишай поражает до 10% населения, что обусловлено широким носительством (90%) грибов рода *Malassezia* [6]. Часто эта болезнь носит хронический характер и обостряется сезонно – к весне или же осенью. Ввиду своей внешней безобидности лишай обычно не подвергается полноценному лечению – пациенты предпочитают лишь косметически скрыть следы поражения кожи при помощи загара. Поэтому данное заболевание часто рецидивирует и обостряется. В свою очередь, практикующему врачу-дерматологу необходимо иметь в своем арсенале препарат и схему лечения, которая позволила бы сократить период терапии и повысить эффективность традиционных схем лечения данного заболевания.

Разноцветный лишай на коже имеет грибковую природу [7]. Отечественная классификация микозов, предложенная Н.Д. Щеклаковым в 1976 году, относит

малассезиозы к группе кератомикозов. Зарубежная классификация по уровням биологической защиты, характеризующая возбудителей по степени риска, который представляет контакт с ними, определяет *Malassezia*, как возбудителя 2 уровня [8]. К факторам, способствующим развитию заболевания относятся: жаркий климат; повышенное потоотделение; систематические стрессовые состояния для организма; частое посещение солярия; систематическая длительная инсоляция; синтетические материалы одежды, создающие «парниковый эффект»; использование чужой одежды и полотенец; частое использование антисептиков для кожи (спиртосодержащие, триклозансодержащие и другие антибактериальные). Развитию заболевания так же способствуют бесконтрольное применение антибиотиков, приводящих к нарушению микробиома кишечника и кожи; некоторые хронические соматические заболевания (сахарный диабет, гипертиреоз, гипотиреоз, болезнь Иценко-Кушинга); различные иммунодефицитные состояния, нарушение барьерных функций кожи, интоксикация тяжелыми металлами [9,10,11]. Разноцветный лишай возникает, когда дрожжи превращаются в мицеллярную форму из-за определенных предрасполагающих факторов, которые можно классифицировать как эндогенные или экзогенные. К экзогенным факторам относятся повышенная температура и влажность, способствующие более высокой распространенности болезней в тропиках. Такими же причинами обусловлено то, что заболевание проявляет себя в умеренном климате летом. Повышенная влажность воздуха также содействует патогенности гриба, о чем свидетельствует высокая распространенность разноцветного лишая среди населения тропических и субтропических стран. Так, частота заболеваемости в умеренном климате составляет 2%, в тропическом и субтропическом - до 40% случаев от общего числа кератомикозов [12,13,14]. Другим экзогенным фактором может быть закупорка кожи одеждой или косметикой, способствующая увеличению концентрации углекислого газа и приводящая к изменению микрофлоры и pH. Примечательно, что инфекция может быть экспериментально вызвана окклюзионной одеждой. С другой стороны, эндогенные факторы ответственны из-за распространенности заболевания в умеренном климате, включая себорейный дерматит, синдром Кушинга, лечение иммунодепрессантами, недоедание и гипергидроз. Определенную роль в заболевании играют наследственные факторы. Положительный семейный анамнез был отмечен в различных исследованиях, в то время как супружеские случаи регистрируются реже.

В настоящее время доказано, что разноцветный лишай не обладает значительной контагиозностью, и установлена генетическая предрасположенность к развитию кератомикоза: известные случаи семейного заболевания объясняются сходным типом кожи у членов семьи, находящихся в кровном родстве [15].

Возбудитель разноцветного лишая выделяется у 10-15% населения, причем в 2 раза чаще у мужчин. Заболевание в основном развивается в возрасте 15-40 лет.

Основным симптомом данного заболевания являются сначала мелкие, а затем постепенно увеличивающиеся пятна на коже с четкими границами. Пятна часто темные, красновато-коричневого цвета, бледно-розовые или белесоватые. Цвет пятен зависит от фототипа кожи пациента и условий, в которых пребывает пациент [16,17]. Данное заболевание часто локализуется на спине, подмышечных впадинах, плечах, груди, шее, реже в паховых складках. На пораженных участках кожа не загорает на солнце (может казаться светлее, чем окружающая здоровая). После активной инсоляции, как правило, пятна имеют более четкие яркие границы и диагностика данного заболевания облегчается.

Развиваясь в эпидермальном слое кожи, грибок вызывает нарушения в функционировании меланоцитов (клеток, отвечающих за выработку пигмента при воздействии солнечного излучения). Азелаиновая кислота, вырабатываемая грибом, уменьшает способность меланоцитов синтезировать пигмент, в результате чего появляются гипопигментированные участки, с меланоцитами, не способными вырабатывать пигмент. Пятна при разноцветном лишае склонны к слиянию и образованию крупных очагов, но

могут существовать и изолированно (от 3% в области подмышечных впадин и области шеи). Воспалительные явления практически отсутствуют, имеется незначительное отрубевидное шелушение, связанное с разрыхлением грибом рогового слоя. Ввиду микотической природы заболевания лечение отрубевидного лишая предусматривает использование антимикотических препаратов. Однако применение системных (пероральных) антимикотических средств целесообразно при распространенных формах микоза (более 18% площади кожи тела), безуспешной местной терапии и при наличии иммунодефицита у пациента [18]. Больным с ограниченными формами разноцветного лишая (менее 18% площади кожи), давностью заболевания не более 2 лет и ранее не лечившихся, а также пациентам с распространенным кератомикозом, имеющим абсолютные противопоказания к применению системных антимикотиков или индивидуальной непереносимостью, назначают противогрибковые топического действия [19].

Материалы и методы. В исследовании принимали участие 50 человек, из них: 24 мужчины и 26 женщин в возрасте от 18 до 50 лет, имеющие грибковое поражение кожи в виде разноцветного лишая. Участникам клинического исследования было предложено заполнить анкету, в которой они указали свой возраст, вес, рост, имеющиеся аллергии на пищевые продукты, лекарства и иные формы непереносимости. В анкете пациенты указали об употреблении сладкого, отношении к курению, регулярном употреблении алкоголя, имеют-ли место перенесенные или имеющиеся у них инфекционные и хронические заболевания. Пациентами указано, какие лекарства, витамины, биологические добавки они принимали постоянно или периодически, проходили-ли они лечение по поводу разноцветного лишая ранее. Помимо вышеназванных вопросов, пациенты указали, применяют-ли они в быту антибактериальное мыло или антисептики, а также посещают-ли они общественные бани и бассейны.

Пациентам проведены физикальное обследование, аппаратная дерматоскопия («Agamo SG», Южная Корея, «DermLite DL 200 HR», США).

При наличии у пациентов сопутствующих заболеваний проведен ряд исследований (клинический анализ крови, общий анализ мочи, биохимические показатели (в т.ч. печеночные фракции, альфа-амилаза, щелочная фосфатаза и т.д.). Диагноз разноцветный лишай был установлен на основании положительных симптомов Бенье и пробы Бальцера, желтовато-коричневого свечения под лампой Вуда («Лампа Вуда ОЛЛД-1», производитель «НВ-Мед», Россия), в случае обнаружения типичной микроскопической картины (двухконтурные округлые споры и короткие изогнутые гифы). Для проведения пробы Бальцера участки кожи с мелкими пятнами и четкими границами смазывали 5% спиртовым раствором йода. Роговой слой кожи, пораженный грибом, быстро впитывает йод и окрашивается интенсивнее, чем другие участки. Пятна разноцветного лишая при этом четко выделяются темно-коричневым цветом на фоне лишь слегка окрасившихся участков здоровой кожи. Такое свойство связано с разрыхленным (ввиду поражения) верхним слоем кожи - эпидермисом, отличающимся большей восприимчивостью к окрашиванию. Для определения площади поражения кожных покровов применяли правило «ладони». На коже головы площадь поражения размером в одну ладонь принимали, согласно методике, равной 10%, туловища - 3,3%, верхних конечностей - 5%, нижних конечностей - 2,5% площади анатомической области тела.

Для лечения применяли 2% крем фентиконазола торговой марки Ломексин («Рекордати Индустрия Химика и Фармацевтика С.П.А», Италия) - противогрибковое средство, синтетическое производное имидазола. При проведении испытания был собран пул пациентов в возрасте от 18 до 71 лет с диагнозом «Разноцветный лишай». Применяли крем наружно, очагово, один раз в сутки в том случае, если очаги поражения не превышали 13% поверхности тела и два раза в сутки в том случае, если превышали пороговый процент. Курс лечения проводили до исчезновения клинических проявлений, но не более 35 дней.

Конечный результат оценивался с помощью пробы Бальцера и симптомов Бенъе по описанной выше методике.

Результаты и их обсуждение. Среднее количество дней лечения до полного выздоровления составило 15 дней. В результате полученного лечения 50 пациентов (100%) выздоровели, у 4 пациентов (8%) наблюдались изменения пигментации в месте бывшего поражения, из них: 2 пациента (4%) с очагами гипопигментации, 2 пациента (4%) с гиперпигментацией. Следует отметить, что один из двух пациентов с гипопигментацией имел ИК=10, из вредных привычек он указал в анкетировании употребление алкоголя. Оба пациента, отмечавшие в результате лечения гиперпигментацию, имели хронические заболевания, такие, как бронхиальная астма, патологию щитовидной железы, хронический гастрит. Один из пациентов отмечал применение им системных глюкокортикостероидов при лечении хронического заболевания. Ввиду того, что гиперпигментация и гипопигментация являются типичными исходами выздоровления после перенесенного разноцветного лишая, а также то, что пациенты, имевшие данные явления являются хрониками различных заболеваний и лицами с вредными привычками, вероятность появления нежелательных явлений на фоне применения 2% крема фентиконазола нами оценивается как низкая.

Таким образом, проведенные клиничко-лабораторные исследования лекарственной формы крема 2% фентиконазола показали, что данный препарат можно рассматривать как новое направление для местного лечения больных с различными формами и проявлениями Разноцветного лишая (лат. Pityriasis versicolor). Данный препарат обладает фунгицидным и фунгистатическим действием в отношении *Pityrosporum orbiculare* и *Pityrosporum ovale*, способствует профилактике и купированию воспалительного процесса. Препарат хорошо переносится больными, побочных действий у пациентов зафиксировано не было. Является безопасным, нетоксичным средством, не обладает раздражающим действием, не оказывает отрицательного воздействия на организм человека в целом. Исходя из результатов исследования, можно сделать вывод о том, что Ломексин (Фентиконазол) может быть альтернативным препаратом выбора при лечении Разноцветного лишая. Нами отмечается удобство применения препарата в амбулаторной практике.

Список использованных источников:

1. Богданова Т.В. Морфолого-физиологические характеристики дрожжевых организмов – *Malassezia* species (Malassez, 1874) Baillon, 1989 (обзор) / Т.В. Богданова, Н.П. Елинов. Проблемы медицинской микологии. 2011;13(1):3-13.

Bogdanova T.V. Morfoloġo-fiziologicheskiye kharakteristiki drozhzhevykh organizmov – *Malassezia* species (Malassez, 1874) Baillon, 1989 (obzor) / T.V. Bogdanova, N.P. Yelinov. Problemy meditsinskoj mikologii. 2011;13(1):3-13.

2. Системная терапия онихомикоза в России: новые препараты и старые проблемы / Ю.К. Скрипкин и др. // Практическая медицина. 2005;4(13):43-46.

Sistemnaya terapiya onikhomikoza v Rossii: novyye preparaty i staryye problemy / YU.K. Skripkin i dr. // Prakticheskaya meditsina. 2005;4(13):43-46.

3. Адаскевич В.П. Итраконазол в лечении дерматозов, ассоциированных с *Malassezia* / В.П. Адаскевич, В.В. Валльес-Козловская // Успехи медицинской микологии.-2006.-Т. VIII.-гл.8.-С. 154-155.

Adaskevich V.P. Itrakonazol v lechenii dermatozov, assotsirovannykh s *Malassezia* / V.P. Adaskevich, V.V. Vall'yes-Kozlovskaya // Uspekhi meditsinskoj mikologii.-2006.-Т. VIII.-gl.8.-S. 154-155.

4. Брагина Л.М. Разноцветный лишай (клиничко-экспериментальное исследование) автореферат дис. доктора мед. наук: 14.00.11 / Л.М. Брагина; Ленинградский институт усовершенствования врачей им. С. Кирова.–Ленинград, 1975.-22с.

Bragina L.M. Raznotsvetnyy lishay (kliniko-eksperimental'noye issledovaniye) avtoreferat dis. doktora med. nauk: 14.00.11 / L.M. Bragina; Leningradskiy institut usovershenstvovaniya vrachey im. S. Kirova.–Leningrad, 1975.–22s.

5. Chua K.B. et all. Seroprevalence of Malassezia furfur in an urban population in Malaysia. Malaysian J. Pathol. 2003;25(1):49-56.

6. Фриго Н.В. и др. Роль грибов рода Malassezia в патогенезе дерматозов. Вестник дерматол. и венерол. 2005;6:17-21.

Frigo N.V. i dr. Rol' gribov roda Malassezia v patogeneze dermatozov. Vestnik Dermatol. i venerol. 2005;6:17-21.

7. Faergemann J. Atopic Dermatitis and Fungi. J.Clinical Microbiology Reviews. 2002;15(4):545-563.

8. Галямова Ю.А. Себорея. Лечащий врач. 2007;5.

Galyamova YU.A. Seboreya. Lechashchiy vrach. 2007;5.

9. Кулага В.В., Романенко И.М., Афонин С.Л., Кулага С.М. Аллергия и грибковые болезни. Луганск 2005:96-100.11.

Kulaga V.V., Romanenko I.M., Afonin S.L., Kulaga S.M. Allergiya i gribkovyye bolezni. Lugansk 2005:96-100.11.

10. Степанова Ж.В. Грибковые заболевания. М.;2005:12.4.

Stepanova ZH.V. Gribkovyye zabolevaniya. M.;2005:12.4.

11. Потекаев Н.Н., Новиков А.Г. Разноцветный лишай. Современный взгляд на старую проблему. Рос. журн. кож. и вен. бол. 2004;2:1-4.

Potekayev N.N., Novikov A.G. Raznotsvetnyy lishay. Sovremennyy vzglyad na staruyu problemu. Ros. zhurn. kozh. i ven. bol. 2004;2:1-4.

12. Aljabre S.H. Intertriginous lesions in pityriasis versicolor. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2003;17(b): 659-662.

13. Ogunbiyi A.O., George A.O. Pityriasis versicolor: Current concepts in Aetiology and Management. Niger Postgrad Med J. 2005;12(3):183-188.

14. Silverberg N.B., Sidbury R., Mancini A.J. Childhood molluscum contagiosum: experience with cantharidin therapy in 300 patients. J Am Acad Dermatol. 2000;43:503-507.

15. S.M. He et all. The genetic epidemiology of tineaversicolor in China. Mycoses. 2007;51:55-62.

16. Кожные и венерические болезни: Справочник / Под ред. О.Л. Иванова. М.: Медицина, 1997.–352 с.

Kozhnyye i venericheskiye bolezni: Spravochnik / Pod red. O.L. Ivanova. M.: Meditsina, 1997.–352 s.

17. Хабиб О.Н. Микозы гладкой кожи. Consilium Medicum, 2002, том 2, №4.

Khabib O.N. Mikozy gladkoy kozhi. Consilium Medicum, 2002, tom 2, №4.

18. Сергеев А.Ю., Сергеев Ю.В. Грибковые инфекции. Руководство для врачей. М.; 2003: 185-193.

Sergeyev A.YU., Sergeyev YU.V. Gribkovyye infektsii. Rukovodstvo dlya vrachey. M.; 2003: 185-193.

19. Степанова Ж.В. Грибковые заболевания. М.; 2005:12.

Stepanova ZH.V. Gribkovyye zabolevaniya. M.; 2005:12.

С.А. Исаков*, А.А. Жазылбекова

"Siam өзін-өзі күту Орталығы", Алматы қ., Қазақстан

**Хат алысатын автор: С.А. Исаков - "Siam өзін-өзі күту Орталығы", Алматы қ., Қазақстан, e-mail: issakov@dr.com*

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: қарсетілмеген

ФЕНТИКОНАЗОЛДЫ ҚОЛДАНУДЫҢ ТИІМДІЛІГІ ТҮРЛІ ТІРЛЕРДІҢ ЕМДЕУЛЕРІНДЕ

Аннотация

Кебек тәрізді теміреткі - саңырауқұлақ ауруы, ол барлық дерматологиялық аурулар арасында көшбасшылардың бірі болып табылады. Бөлу мен емдеу мәселесі бұрыннан өзекті болып келеді. Бұл мәселенің ұзақ тарихына қарамастан, кейбір жағдайларда емдеу әлі де өте қиын және тиімсіз. Әр түрлі елдердің қалаларында бұл аурудың дамуы мен созылмалы болуына ықпал ететін жаңа факторлар көбейіп келеді. Бұл мәселені шешу және дерматологтардың тәжірибесіне емдеудің жаңа хаттамасын енгізу үшін осы аурудың қоздырғышына қарсы ең белсенді препараттардың бірін қолдану арқылы зерттеу жүргізілді. Зерттеу нәтижелері дерматологиялық бағыт үшін үлкен қызығушылық тудырады, өйткені клиникалық тәжірибеде қолданудың қарапайымдылығы мен препараттың тиімділігіне күмән жоқ.

Мақалада 18-71 жас аралығындағы 50 пациентте 2% фентиконазол кремін қолдану нәтижелері кебек тәрізді теміреткі кешенді терапиясында ұсынылған.

Емдеу хаттамаларына одан әрі енгізу үшін емдеу схемасы ұсынылды. Фентиконазол препаратымен емдеу кезінде пациенттердің белгілі және ықтимал қауіптері бағаланды. Қолдану әдістері, дозалау режимі, сондай-ақ препаратпен емдеу курсы сипатталған және негізделген.

Түйінді сөздер: кебек тәрізді теміреткі, фентиконазол, кешенді терапия, саңырауқұлақтар, емдеу.

S.A. Isakov*, Zhazylbekova A.A.
"Siam Center for Self-Care", Almaty, Kazakhstan

***For correspondence:** S.A. Isakov - "Siam Center for Self-Care", Almaty, Kazakhstan, e-mail: issakov@dr.com

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

EFFICIENCY OF FENTICONAZOLE APPLICATION IN THE THERAPY OF PITYRIASIS VERSICOLOR

Annotation

Pityriasis versicolor is a fungal disease that is one of the leaders among all dermatological diseases. The problem of distribution and treatment has been relevant for a long time. This problem has long history but in some cases treatment is still sometimes quite difficult and ineffective. There are more and more new factors contributing to the development and chronicity of this disease in the urban areas of various countries. In order to solve this problem and introduce a new treatment protocol into the practice of dermatologists, a study was carried out using one of the most active

drugs against the causative agent of this disease. The results of the study are of significant interest for the dermatological direction, since the ease of use in clinical practice and the effectiveness of the drug are beyond doubt.

The article presents the results of application of 2% fenticonazole cream in 50 patients, aged from 18 to 71 years in the complex therapy of multicolored shingles.

A treatment regimen for further implementation into treatment protocols was proposed. Known and potential risks of patients during treatment with fenticonazole are assessed. Methods of use, dosing regimen, and course of treatment with the drug are described and justified.

Key words: pityriasis versicolor, fenticonazole, complex therapy, fungus, treatment.

Сведения о соавторах:

Жазылбекова Асия Аскарровна, врач-дерматовенеролог «Siam Центр заботы о себе», e-mail: Azhazyzbekova@list.ru.

Дата поступления материала в редакцию: 22.01.2024

Дата рецензирования: 25.01.2024

Принято к публикации: 08.02.2024

МРНТИ 76.29.57

УДК 616.516

DOI: 10.61075/kncdiz-2707-3696.2024.87.1.003

Г.М. Изтлеуова, Р.К. Алиева, А.З. Жангереева, М.Ә. Хайдар*,
А.А. Жуашаева, Ә.Ж. Жәнібекова

НАО «Западно-Казахстанский медицинский университет имени Марата Оспанова»
г. Актобе, Казахстан

**Автор для корреспонденции – М.Ә. Хайдар – НАО «Западно-Казахстанский медицинский университет имени Марата Оспанова» г. Актобе, Казахстан, e-mail: moldir_h@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

**КРАСНЫЙ ПЛОСКИЙ ЛИШАЙ: СОВРЕМЕННЫЕ АСПЕКТЫ ЭТИОЛОГИИ,
КЛИНИКИ И МЕТОДАХ ЛЕЧЕНИЯ (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ)**

Аннотация

В обзоре приводятся современные данные о красном плоском лишае - заболевании, характеризующемся мультифакториальным генезом, полиморфизмом клинических проявлений, тяжелым, длительным (продолжительность заболевания может варьировать от 5 до 40 лет), рецидивирующим течением, выраженной резистентностью к проводимой

терапии. За последние десятилетия отмечается значительный рост больных этим дерматозом.

Представлены современные этиопатогенетические аспекты красного плоского лишая, особенности клиники, гистоморфологической картины, возможность опухолевой трансформации, вопросы дифференциальной диагностики и методов терапии.

Приведены данные, свидетельствующие об отличии красного плоского лишая от многих дерматозов высокой частотой сочетания с различными соматическими заболеваниями, показано частое течение дерматоза на фоне различных патологий желудочно-кишечного тракта, сердечно-сосудистой системы, эндокринопатий, что является основанием для проведения диагностических мероприятий и терапии дерматоза с учетом коморбидности.

Представленный анализ на основании обзора современных литературных источников позволяет сделать вывод о красном плоском лишае, как о воспалительном иммуннозависимом лимфоэритематозном заболевании, опосредованном клеточной реакцией на определенные структуры антигена, генетически обусловленным нарушением эпидермального барьера и синергизма врожденного и приобретенного иммунитета, возникающего под воздействием разнообразных провоцирующих факторов, как экзо-, так и эндогенных.

Сложность патогенеза красного плоского лишая диктует необходимость проведения комплексной этиопатогенетической терапии, основанной на индивидуальном подходе к каждому больному с учетом этиологии, клиники и лабораторных исследований.

Ключевые слова: красный плоский лишай, этиология, патогенез, клиническая картина, лечение.

Введение. Красный плоский лишай (КПЛ) - это воспалительный дерматоз с многообразными клиническими проявлениями, с вовлечением в процесс кожи, ее придатков (волосы, ногти) и слизистых оболочек. Распространенность КПЛ неизвестна, но согласно данным статистики, больные КПЛ на амбулаторном приеме дерматолога крупной клиники составляют 1,3-2,4% [1].

Впервые подробно описал дерматоз и дал ему название британский врач E. Wilson в 1869 г. Он охарактеризовал пациентов с этим заболеванием как тревожных, чувствительных, склонных к чрезмерному беспокойству. В 1895 г. L.F. Wickham отметил у больных КПЛ характерные белесоватые полосы, которые визуализируются на поверхности плоских папул [2].

Классически красный плоский лишай проявляется пурпурными, полигональными, плоскими зудящими узелками и бляшками, на поверхности которых просматриваются пересекающиеся белые линии (симптом Уикхема) и пупковидное вдавление в центре. Эффоресценции, как правило, располагаются симметрично [2].

Характерной локализацией являются сгибательные поверхности конечностей. Кроме того, выделяют и другие клинические варианты КПЛ, отличающиеся от типичной формы конфигурацией поражений, морфологическим видом и местом расположения элементов [3].

Этиопатогенез

Несмотря на то что проведено множество исследований по поиску причин возникновения КПЛ, существует неопределенность в отношении его этиопатогенеза. Рассматривается многофакторная природа дерматоза [4].

С развитием этого многофакторного дерматоза связывают различные агенты, но особое внимание уделяется связи с вирусами, особенно с вирусом гепатита С (ВГС). У пациентов с КПЛ в 5 раз выше вероятность положительного результата теста на ВГС, чем у населения в целом, а у пациентов с серопозитивностью по ВГС в 2,5-4,5 раза выше вероятность развития КПЛ [5,6].

Красный плоский лишай полости рта коррелирует с контактной аллергией на различные металлы, содержащиеся в зубных реставрациях, включая ртуть, медь и золото. Описано удаление сенсибилизирующего металла, приводящее к устранению поражений LP [7,8].

По современным представлениям, КПЛ является аутоиммунным заболеванием, опосредованное Т-клетками. Преобладающая теория состоит в том, что воздействие экзогенного агента, такого как вирус, лекарство или контактный аллерген, вызывает изменение эпидермальных аутоантигенов и активацию цитотоксических CD8⁺ Т-клеток [9,10]

Измененные аутоантигены перекрестно реагируют с нормальными аутоантигенами, обнаруженными на базальных кератиноцитах, что приводит к нацеливанию на Т-клетки и апоптозу [11].

На ранних стадиях КПЛ Т-клетки располагаются преимущественно в более глубоких слоях эпидермиса и на стыке дермы и эпидермиса. Кроме того, в иммунологической реакции важное значение придается дендритным клеткам. Они экспрессируют Toll-подобные рецепторы, играющие приоритетную роль в ранней защите организма, и инициируют активацию внутриклеточных сигнальных путей, в результате чего происходит экспрессия генов воспалительных цитокинов (интерлейкин-1b (ИЛ-1b), ИЛ-6, ИЛ-8, ФНО-а и интерферон (ИФН) (I, II типов) [12].

КПЛ отличается от многих дерматозов высокой частотой сочетания с различными соматическими заболеваниями (язвенной болезнью желудка и двенадцатиперстной кишки, пернициозной анемией, хроническим активным гепатитом, первичным биллиарным циррозом печени, язвенным колитом, сахарным диабетом, сердечно-сосудистой патологией), поэтому диагностику и терапию дерматоза проводят с учетом коморбидности. Кроме того, описываются лихеноидные поражения пищевода, желудка, кишечника, мочевого пузыря, матки, что позволяет говорить о признаках системности патологического процесса [13-17].

Есть предположение, что хроническое системное воспаление у больных КПЛ имеет связь с сердечно-сосудистыми факторами риска. Воспаление способствует нарушению липидного обмена, что приводит к снижению уровня липопротеидов высокой плотности, повышению уровня липопротеидов очень низкой плотности и гипертриглицеридемии [18]. Дислипидемия на фоне хронического воспалительного процесса усиливает образование атеросклеротических бляшек и тем самым увеличивает риск сердечно-сосудистых заболеваний у пациентов с КПЛ. Установлено, что такие цитокины, как ФНО-а, ИЛ-2 и ИЛ-6, стимулируют повышение уровня липидов у пациентов с хроническим дерматологическим воспалением. В свою очередь, в патогенезе КПЛ также участвуют ФНО-а, ИЛ-6, ИЛ-10 и ИЛ-4 [19-25].

Типичные высыпания характеризуются интенсивным зудом, представлены фиолетовыми (пурпурными) плоскими папулами и бляшками с полициклическими очертаниями [26].

Есть предположение, что хроническое системное воспаление у больных КПЛ имеет связь с сердечно-сосудистыми факторами риска. Воспаление способствует нарушению липидного обмена, что приводит к снижению уровня липопротеидов высокой плотности, повышению уровня липопротеидов очень низкой плотности и гипертриглицеридемии. Дислипидемия на фоне хронического воспалительного процесса усиливает образование атеросклеротических бляшек и тем самым увеличивает риск сердечно-сосудистых заболеваний у пациентов с КПЛ. Установлено, что такие цитокины, как ФНО-а, ИЛ-2 и ИЛ-6, стимулируют повышение уровня липидов у пациентов с хроническим дерматологическим воспалением. В свою очередь, в патогенезе КПЛ также участвуют ФНО-а, ИЛ-6, ИЛ-10 и ИЛ-4 [27,28,29,30].

Дислипидемия на фоне хронического воспалительного процесса усиливает

образование атеросклеротических бляшек и тем самым увеличивает риск сердечно-сосудистых заболеваний у пациентов с КПЛ. Установлено, что такие цитокины, как ФНО- α , ИЛ-2 и ИЛ-6, стимулируют повышение уровня липидов у пациентов с хроническим дерматологическим воспалением. В свою очередь, в патогенезе КПЛ также участвуют ФНО- α , ИЛ-6, ИЛ-10 и ИЛ-4 [31,32,33].

Данные большинства работ на тему взаимосвязи стресса и КПЛ свидетельствуют о том, что стрессовые события могут спровоцировать развитие КПЛ, а также усугубить течение кожного патологического процесса. Косметический дефект, в свою очередь, является дополнительным стрессом, приводящим к снижению качества жизни таких пациентов. Это и определяет стресс как один из важных факторов в развитии дерматоза [34,35].

Роль ВГС в развитии КПЛ остается спорной. Однако из-за того, что ВГС часто регистрируется у пациентов с КПЛ в некоторых географических регионах, большинство ученых настаивают на необходимости тестирования на ВГС пациентов с подтвержденным диагнозом КПЛ [36].

Хроническое воспаление у пациентов с КПЛ может объяснять связь с дислипидемией. В свою очередь, скрининг уровня липидов у таких больных будет полезен для выявления лиц из группы риска и начала профилактического лечения для предотвращения развития сердечно-сосудистых заболеваний [36].

Вначале высыпания достигают в диаметре от 2 до 4 мм, имеют угловатые очертания и отчетливый блеск при смешанном свете. Сыпь обычно располагается симметрично, чаще на сгибательных поверхностях запястий, ног, туловище, головке полового члена, а также слизистых оболочках полости рта и гениталий, но также может быть распространенной [37].

Кожа лица поражается редко. Начало заболевания может быть внезапным или постепенным. Дети болеют редко. В период обострения новые высыпания могут появляться в местах минимальной травмы кожи (феномен Кебнера), например при поверхностной царапине [38].

Высыпания могут сливаться или со временем изменяться, становясь гиперпигментированными, атрофичными, гиперкератотическими (гипертрофический красный плоский лишай) или везикулобуллезными. Несмотря на интенсивный зуд, эксфолиации и корки наблюдаются крайне редко. При поражении кожи волосистой части головы может развиваться очаговая рубцовая алопеция (плоский волосистой лишай, lichen planopilaris) [39].

Слизистая оболочка полости рта поражается примерно в 50% случаев; высыпания на слизистой оболочке полости рта могут возникать без поражения кожи. Признаком красного плоского лишая на слизистых оболочках полости рта являются сетчатые, кружевидные линейные высыпания голубовато-белого цвета (сетка Уикхема), в особенности на слизистой оболочке щек [40].

Также могут поражаться края языка и слизистая оболочка десен в участках, лишенных зубов. Может развиваться эрозивная форма красного плоского лишая, при которой у больного возникают поверхностные, часто болезненные, рецидивирующие язвы на слизистой оболочке полости рта, которые при длительном течении изредка озлокачиваются. Характерно хроническое рецидивирующее течение [41].

Часто поражаются слизистые оболочки наружных половых органов и влагалища. До 50% женщин с поражениями слизистой оболочки полости рта имеют недиагностированный красный плоский лишай вульвы. У мужчин часто наблюдается генитальное поражение, особенно в области головки полового члена [42].

Поражение ногтей встречается менее чем в 10% случаев. Клинические признаки варьируют по интенсивности обесцвечивания ногтевого ложа, продольных борозд и латерального утончения, а также полной потери ногтевой матрицы и ногтей, с рубцеванием проксимальной ногтевой складки на ногтевом ложе (образование птериgiuma) [43].

Весьма часты поражения слизистых оболочек и ногтей. Клиническая классификация форм КПЛ:

- типичная,
- эрозивно-язвенная,
- гиперкератотическая или веррукозная,
- атрофическая,
- пигментная,
- пузырная,
- фолликулярная.

Выделяют формы поражения слизистой полости рта и красной каймы губ:

- 1) типичная;
- 2) гиперкератотическая;
- 3) экссудативно-гиперемическая;
- 4) эрозивно-язвенная;
- 5) буллезная;
- 6) атипичная [43].

Хотя постановка диагноза плоского лишая предполагается по внешнему виду, подобные поражения могут возникнуть в результате любого из папулосквамозных повреждений, красной волчанки, вторичного сифилиса и множества других. Красный плоский лишай слизистой оболочки ротовой полости или влагаллица может напоминать лейкоплакию, а поражение ротовой полости также следует отличать от кандидоза, карциномы, афтозной язвы, пемфигуса, пемфигоида слизистых оболочек (рубцового) и хронической мультиформной эритемы. Обычно проводится биопсия [15].

При постановке диагноза красного плоского лишая следует провести лабораторные исследования функции печени, а также исследования для исключения вирусного гепатита В и С [11].

Биопсия кожи и микроскопический анализ важны для подтверждения диагноза в атипичных и тяжелых случаях, поскольку гистопатологические особенности в основном одинаковы независимо от распространения или подтипа. Основные результаты включают утолщение рогового слоя без наличия ядер (гиперкератоз без паракератоза); неравномерное утолщение зернистого слоя; разрушение базального слоя; изменение или потеря ребер сетчатки, что приводит к появлению пилообразного вида; и плотная полоска лимфоцитов, инфильтрирующая дерму вдоль дермо-эпидермального соединения (пограничный дерматит) [14].

Кроме того, идиопатическая КПЛ (почти) никогда не имеет эозинофилов, тогда как КПЛ, вызванная лекарственными средствами, может иметь эозинофилы. Апоптотные кератиноциты часто обнаруживаются вблизи базального слоя и называются коллоидными тельцами или тельцами Циватта. Прямое окрашивание методом иммунофлуоресценции может выявить коллоидные тельца с неравномерными отложениями IgA, IgM, IgG или C3 [15].

Лечение

Выбор метода лечения больных красным плоским лишаем зависит от степени выраженности клинических проявлений, длительности заболевания, сведений об эффективности ранее проводимой терапии. Необходимо уточнить длительность заболевания, связь его возникновения с нервно-психическим стрессом или перенесенными инфекциями, предшествующее лечение, наличие сопутствующих заболеваний [32].

Если больной обратился впервые и ранее не был обследован, необходимо перед началом лечения провести углубленное обследование для выяснения состояния нервной системы, пищеварительного тракта, в том числе состояния функции печени, а также убедиться в отсутствии скрытого или явного сахарного диабета. При поражении только слизистой оболочки полости рта необходимо проконсультировать пациента у стоматолога

для исключения аномалий развития или наличия артефактов, создающих проблемы во рту, включая травматический характер [11,12].

Необходимо выяснить роль стресса в развитии красного плоского лишая. Установлено, что стресс через систему нейрогуморальных факторов оказывает общее воздействие на организм больного красным плоским лишаем, влияя на адаптационные структуры центральной нервной системы, психоэмоциональный статус, состояние иммунитета, усугубляя клиническое течение и явно ухудшая прогноз. При наличии ограниченных высыпаний лечение начинают с применения топических глюкокортикостероидных препаратов [12].

Для наружной терапии больных красным плоским лишаем используют глюкокортикостероидные препараты средней и высокой активности. При наличии распространенных высыпаний по всему кожному покрову назначают системную медикаментозную терапию и фототерапию [30].

Учитывая положительный результат от применения кортикостероидных и антималярийных препаратов, назначаемых сочетанно внутрь, рекомендуется добавление лекарственных средств данных групп больным красным плоским лишаем. В терапии больных красным плоским лишаем применяются таблетированная либо инъекционная форма глюкокортикостероидных препаратов системного действия [27-28].

Кожная форма КПЛ обычно проходит спонтанно в течение 1-2 лет, поэтому лечение направлено на уменьшение зуда и сокращение времени до разрешения. При ограниченном КПЛ лечением первой линии являются топические стероиды высокой активности (0,05%) два раза в день в течение 2-4 недель [25-26].

Неадекватный ответ на местные стероиды может усиливаться внутриочаговыми инъекциями стероидов (триамцинолон в дозе 5-10 мг/мл). При диффузном КПЛ лечением первой линии является ежедневный пероральный прием кортикостероидов (преднизолон от 30 до 60 мг) с постепенной дозой в течение 2-6 недель. Если изменений не наблюдается, следует рассмотреть возможность применения терапии второй линии [27,28].

Терапия второй линии может включать метронидазол (500 мг два раза в день в течение 3-8 недель), сульфасалазин (500 мг два раза в день с увеличением по 500 мг каждые 3 дня до достижения дозы 2,5 г в день в течение 3-6 недель), изотретиноин (10 мг два раза в день в течение 2 месяцев), ацитретин (30 мг в день в течение 8 недель), ПУВА, УФВ, местные ингибиторы кальциневрина или метотрексат (15 мг в неделю для взрослых, 0,25 мг/кг в неделю для детей). Лечение третьей линии может включать триметоприм-сульфаметоксазол, гризеофульвин, тербинафин, противомаларийные препараты, тетрациклины, циклоспорин, микофенолат мофетил, азатиоприн, этанерцепт, адалимумаб или низкомолекулярный гепарин [13].

КПЛ полости рта может спонтанно разрешиться в течение 5 лет, но многие случаи являются хроническими и никогда не разрешаются. За ремиссией, вызванной лечением, обычно следует рецидив. Таким образом, бессимптомную пероральную КПЛ не следует лечить, поскольку бремя побочных эффектов лечения велико. Целью лечения симптоматического КПЛ полости рта является заживление эрозивных поражений, уменьшение боли и обеспечение нормального приема пищи [25].

Пациентов следует проинструктировать избегать острой или кислой пищи, а также алкоголя и табака, поскольку они усугубляют симптомы. Лечение первой линии - топические стероиды очень высокой активности три раза в день до ремиссии. Отсутствие улучшения через 6 недель должно послужить поводом для эскалации терапии. Лечение второй линии - пероральные кортикостероиды или местное применение ингибиторов кальциневрина. Лечение третьей линии может включать циклоспорин, азатиоприн, микофенолата мофетил или метотрексат [19].

Возможность лекарственно-индуцированной КПЛ всегда должна быть изучена до начала терапии. Отмена подозреваемого препарата, приводящая к постепенному

исчезновению поражений, подтверждает диагноз, хотя для полного разрешения поражений может потребоваться некоторое время [20].

Кожная форма КПЛ часто проходит спонтанно в течение 1-2 лет, но очень часто встречается остаточная гиперпигментация. КПЛ полости рта может пройти спонтанно в течение 5 лет, но обычно это хроническое заболевание с ремиттирующим и рецидивирующим течением. Выпадение волос вследствие КПЛ является постоянным. Поражения КПЛ, вызванные лекарственными препаратами, проходят медленно после отмены препарата, вызвавшего заболевание [21,22,23,24].

Есть предположение, что хроническое системное воспаление у больных КПЛ имеет связь с сердечно-сосудистыми факторами риска. Воспаление способствует нарушению липидного обмена, что приводит к снижению уровня липопротеидов высокой плотности, повышению уровня липопротеидов очень низкой плотности и гипертриглицеридемии [23,24,25].

Одной из главных задач в профилактике красного плоского лишая является борьба с рецидивом болезни. В связи с этим важны санации очагов фокальной инфекции, своевременное лечение выявленных сопутствующих заболеваний, предотвращение приема медикаментозных препаратов, способных спровоцировать развитие заболевания, общие оздоровительные мероприятия, закаливание организма, предупреждение нервного перенапряжения, санаторно-курортное лечение. С целью предупреждения возможной малигнизации длительно существующих гипертрофических и эрозивно-язвенных очагов поражения больные должны находиться под диспансерным наблюдением. Ему подлежат также лица с частыми рецидивами болезни [29,30,31].

В заключении можно сделать вывод, что красный плоский лишай – это воспалительное иммуннозависимое лимфоэластическое заболевание, опосредованное клеточной реакцией на определенной структуры антигена (возможно освобождающийся - демаскирующийся аутоантиген) генетически обусловленное нарушениями эпидермального барьера и синергизма врожденного и приобретенного иммунитета, возникающее под воздействием разнообразных провоцирующих факторов, как экзо-, так и эндогенных.

Список использованных источников:

1. Клинические протоколы МЗ РК - (Казахстан). Лишай красный плоский (L43) 2016. *Klinicheskiye protokoly MZ RK - (Kazakhstan). Lishay krasnyy ploskiy (L43) 2016.*
2. Кубанов А.А., Перламутров Ю.Н., Олисова О.Ю., Чикин В.В., Минеева А.А., Ольховская К.Б. Федеральные клинические рекомендации. Российское общество дерматовенерологов и косметологов 2020. https://www.cnikvi.ru/docs/clinic_recs/klinicheskie-rekomendatsii-2019-2020.
3. Kubanov A.A., Perlamutrov YU.N., Olisova O.YU., Chikin V.V., Mineyeva A.A., Ol'khovskaya K.B. Federal'nyye klinicheskiye rekomendatsii. Rossiyskoye obshchestvo dermatovenerologov i kosmetologov 2020. https://www.cnikvi.ru/docs/clinic_recs/klinicheskie-rekomendatsii-2019-2020.
3. Gaertner E., Elstein W. Lichen planus pigmentosus-inversus: case report and review of an unusual entity. *Dermatol. Online J.* 2014; 18(2).
4. Shiohara T, Moriya N, Mochizuki T, Nagashima M. Lichenoid tissue reaction (LTR) induced by local transfer of Ia-reactive T-cell clones. II. LTR by epidermal invasion of cytotoxic lymphokine-producing autoreactive T cells. *J Invest Dermatol.* 2018 Jul;1.
5. Alaizari NA, Al-Maweri SA, Al-Shamiri HM, Tarakji B, Shugaa-Addin B. Hepatitis C virus infections in oral lichen planus: a systematic review and meta-analysis. *Aust Dent J.* 2016.
6. Коморбидность при красном плоском лишае. «Саратовский государственный медицинский университет им. В.И. Разумовского» Минздрава России, Саратов, Россия, 2017.
6. Komorbidnost' pri krasnom ploskom lishaye. «Saratovskiy gosudarstvennyy meditsinskiy

universitet im. V.I. Razumovskogo» Minzdrava Rossii, Saratov, Rossiya, 2017.

7. Дворянкова Е.В. Разнообразие клинических форм красного плоского лишая. Дерматология (Прил. к журн. Consilium Medicum). 2018; 4.

Dvoryankova Ye.V. Raznoobraziye klinicheskikh form krasnogo ploskogo lishaya. Dermatologiya (Pril. k zhurn. Consilium Medicum). 2018; 4.

8. Федеральные клинические рекомендации. Дерматовенерология 2015: Болезни кожи. Инфекции, передаваемые половым путем.-5-е изд., перераб, и доп.-М.: Деловой экспресс, 2016.

Federal'nyye klinicheskiye rekomendatsii. Dermatovenerologiya 2015: Bolezni kozhi. Infektsii, peredavayemye polovym putem.-5-ye izd., pererab, i dop.-M.: Delovoy ekspress, 2016.

9. Thongprasom K, Carrozzo M, Furness S, Lodi G. Interventions for treating oral lichen planus. Cochrane Database Syst Rev. 2011 Jul 06;(7):CD001168. [PubMed].

10. Lospinoso DJ, Fernelius C, Edhegard KD, Finger DR, Arora NS. Lupus erythematosus/lichen planus overlap syndrome: successful treatment with acitretin. Lupus. 2013 Jul;22(8):851-4. PubMed.

11. Cook LC, Hanna C, Foulke GT, Seiverling EV. Dermoscopy in the Diagnosis of Inflammatory Dermatoses: Systematic Review Findings Reported for Psoriasis, Lupus, and Lichen Planus. J Clin Aesthet Dermatol. 2018 Apr;11(4):41-42. PMC free article. PubMed.

12. Tiwari SM, Gebauer K, Frydrych AM, Burrows S. Dental patch testing in patients with undifferentiated oral lichen planus. Australas J Dermatol. 2018 Aug;59(3):188-193. PubMed.

13. Nosratzahi T, Arbabi-Kalati F, Arefpour Z. Lack of association between diabetes mellitus and oral lichen planus in Zahedan (South-East of Iran). Caspian Journal of Dental Research 2015;4:8-12.

14. Sadr Eshkevari S, Aghazadeh N, Saedpanah R, Mohammadhosseini M, Karimi S, Nikkhah N. The association of cutaneous lichen planus and metabolic syndrome: a case-control study. Journal Skin and Stem Cell 2016 Dec;3(4):66785.

15. Saleh N, Samir N, Megahed H, Farid E. Homocysteine and other cardiovascular risk factors in patients with lichen planus. Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology. 2014 Nov;28(11):1507-13.

16. Daye M, Aykut Temiz S, Isik B. The relationship between lichen planus and metabolic syndrome. Journal of Cosmetic Dermatology. 2021 Aug;20(8):2635-9.

17. Юсупова Л.А., Ильясова Э.И. Красный плоский лишай: современные патогенетические аспекты и методы терапии. Казанская государственная медицинская академия. «Медицинский центр Деревни Универсиады», г. Казань.

Yusupova L.A., Ilyasova E.I. Krasnyy ploskiy lishay: sovremennyye patogeneticheskiye aspekty i metody terapii. Kazanskaya gosudarstvennaya meditsinskaya akademiya. «Meditsinskiy tsentr Derevni Universiady», g. Kazan'.

18. Georgescu SR, Tampa M, Mitran MI, Mitran CI, Sarbu MI, Nicolae I, Matei C, Caruntu C, Neagu M, Popa MI, Popa MI. Potential pathogenic mechanisms involved in the association between lichen planus and hepatitis C virus infection. Experimental and Therapeutic Medicine. 2019 Feb;17(2):1045-51.

19. Rekha SM, Annigeri AB, Galgali SR, Jagadish P. Multivariant lichen planus of lips and gingiva: report of a case and a review. International Journal of Oral Health Sciences & Advances. 2018;8(2):109-15.

20. DeAngelis LM, Cirillo N, McCullough MJ. The immunopathogenesis of oral lichen planus. Is there a role for mucosal associated invariant T cells? Journal of Oral Pathology and Medicine. 2019 Aug;48(7):552-9.

21. Ioannides D, Vakirlis E, Kemeny L, Marinovic B, Massone C, Murphy R, Nast A, Ronnevig J, Ruzicka T, Cooper SM, Trüeb RM, Pujol Vallverdú RM, Wolf R, Neumann M. European S1 guidelines on the management of lichen planus: a cooperation of the European

Dermatology Forum with the European Academy of Dermatology and Venereology. Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology. 2020 Jul;34(7):1403-14.

22. Чуйкин С.В., Акмалова Г.М., Мирсаяпова И.А., Ронь Г.И., Чернышева Н.Д., Хайруллина Р.М. Особенности иммунного статуса у больных с разными клиническими формами красного плоского лишая слизистой оболочки рта. Инфекция и иммунитет. 2019;9(1):128-34.

Chuykin S.V., Akmalova G.M., Mirsayarova I.A., Ron' G.I., Chernysheva N.D., Khayrullina R.M. Osobennosti immunnogo statusa u bol'nykh s raznymi klinicheskimi formami krasnogo ploskogo lishaya slizistoy obolochki rta. Infektsiya i immunitet. 2019;9(1):128-34.

23. Ismail FF, Sinclair R. Clinical healing of erosive oral lichen planus with tildrakizumab implicates the interleukin-23/interleukin-17 pathway in the pathogenesis of lichen planus. The Australasian Journal of Dermatology. 2020 May;61(2):e244-5.

24. Knisley RR, Petropolis AA, Mackey VT. Lichen planus pemphigoides treated with ustekinumab. Cutis. 2017 Dec;100(6):415-8.

25. Solimani F, Pollmann R, Schmidt T, Schmidt A, Zheng X, Savai R, Mühlenbein S, Pickert J, Eubel V, Möbs C, Eming R, Hertl M. Therapeutic targeting of Th17/Tc17 cells leads to clinical improvement of lichen planus. Frontiers in Immunology. 2019 Jul;10:1808.

26. Lu R, Zeng X, Han Q, Lin M, Long L, Dan H, Zhou G, Chen Q. Overexpression and selectively regulatory roles of IL-23/IL-17 axis in the lesions of oral lichen planus. Mediators of Inflammation. 2014;2014:701094.

27. Бутов Ю.С., Фролов А.А., Смольяникова В.Т. Клиническая и патогистоморфологическая характеристика некоторых форм красного плоского лишая в процессе лечения. Российский журнал кожных и венерических болезней. 2018;3.

Butov YU.S., Frolov A.A., Smol'yanikova V.T. Klinicheskaya i patogistomorfologicheskaya kharakteristika nekotorykh form krasnogo ploskogo lishaya v protsesse lecheniya. Rossiyskiy zhurnal kozhnykh i venericheskikh bolezney. 2018;3.

28. Гаджимурадов М.Н. Гунаева А.А. Атипичные формы красного плоского лишая: клинические проявления, дифференциальная диагностика, лечение. Клиническая дерматология и венерология. 2016;3.

Gadzhimuradov M.N. Gunayeva A.A. Atipichnyye formy krasnogo ploskogo lishaya: klinicheskiye proyavleniya, differentsial'naya diagnostika, lecheniye. Klinicheskaya dermatologiya i venerologiya. 2016; 3.

29. Strengell M, Matikainen S, Siren J, Lehtonen A, Foster D, Julkunen I, Sareneva T. IL-21 in synergy with IL-15 or IL-18 enhances IFN-gamma production in human NK and T cells. Journal of Immunology (Baltimore, Md.: 1950). 2003 Jun;170(11):5464-9.

30. Alves de Medeiros AK, Speeckaert R, Desmet E, Van Gele M, De Schepper S, Lambert J. JAK3 as an emerging target for topical treatment of inflammatory skin diseases. PLoS One. 2016 Oct;11(10):e0164080.

31. Damsky W, Wang A, Olamiju B, Peterson D, Galan A, King B. Treatment of severe lichen planus with the JAK inhibitor tofacitinib. The Journal of Allergy and Clinical Immunology. 2020 Jun;145(6):1708-10.e2.

32. Yang CC, Khanna T, Sallee B, Christiano AM, Bordone LA. Tofacitinib for the treatment of lichen planopilaris: a case series. Dermatologic Therapy. 2018 Nov;31(6):e12656.

33. Singal A. Familial mucosal lichen planus in three successive generations. International Journal of Dermatology. 2005 Jan;44(1):81-2.

34. Gibstine CF, Esterly NB. Lichen planus in monozygotic twins. Archives of Dermatology. 1984 May;120(5):580.

35. Guarneri F, Giuffrida R, Di Bari F, Cannavò SP, Benvenga S. Thyroid autoimmunity and lichen. Frontiers in Endocrinology. 2017 Jun;8:146.

36. Голдсмит Л.А., Кац С.И., Джилкрест Б.А., Паллер Э.С., Леффель Д.Дж., Волф К. Пер. с англ., под общ. ред. Потекаева Н.Н., Львова А.Н. Изд. 2-е, испр. Дерматология

Фицпатрика в клинической практике. В 3 т. Т. 1. М.: Издательство Панфилова; 2015. 1168 с.

Goldsmi L.A., Kats S.I., Dzhilkrest B.A., Paller E.S., Leffel' D.Dzh., Volf K. Per. s angl., pod obshch. red. Potekayeva N.N., L'vova A.N. Izd. 2-ye, ispr. Dermatologiya Fitspatrika v klinicheskoy praktike. V 3 t. T. 1. M.: Izdatel'stvo Panfilova; 2015. 1168 s.

37. Manolache L, Seceleanu-Petrescu D, Benea V. Lichen planus patients and stressful events. Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology. 2007 Apr;22(4):437-41.

38. Krasowska D, Pietrzak A, Surdacka A, Tuszyńska-Bogucka V, Janowski K, Roliński J. Psychological stress, endocrine and immune response in patients with lichen planus. International Journal of Dermatology. 2008 Nov;47(11):1126-34.

39. Subhash S, Bindu RS, Nair PS, George AE. A study of serum cortisol levels in patients with lichen planus. Journal of Skin and Sexually Transmitted Diseases. 2021 Feb;1-6.

40. Pokupec JS, Gruden V, Gruden V Jr. Lichen ruber planus as a psychiatric problem. Psychiatria Danubina. 2009 Dec;21(4):514-6.

41. Torre K, Grant-Kels JM, Oliviero M, Rabinovitz H. Lichen planus eruption following annual influenza vaccination. JAAD Case Reports. 2021 Mar;10:116-8

42. Krupaa RJ, Sankari SL, Masthan KM, Rajesh E. Oral lichen planus: an overview. Journal of Pharmacy & Bioallied Sciences. 2015 Apr;7(Suppl 1):S158-61.

43. Giudice A, Liborio F, Averta F, Barone S, Fortunato L. Oral lichenoid reaction: an uncommon side effect of rituximab. Case Reports in Dentistry. 2019 Nov;2019:3154856.

Г.М. Изтлеуова, Р.К. Алиева, А.З. Жангереева, М.Ә. Хайдар*,

А.А. Жуашаева, Ә.Ж. Жәнібекова

"Марат Оспанов атындағы Батыс Қазақстан медициналық университеті" КЕАҚ

Ақтөбе қ., Қазақстан

**Хат алысатын автор: М.Ә. Хайдар - "Марат Оспанов атындағы Батыс Қазақстан медициналық университеті" КЕАҚ Ақтөбе қ., Қазақстан, e-mail: moldir_h@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

ЖАЛПАҚ ТЕМІРЕТКІ: ЭТИОЛОГИЯНЫҢ, КЛИНИКАНЫҢ ЖӘНЕ ЕМДЕУДІҢ ЗАМАНАУИ АСПЕКТІЛЕРІ (ӘДЕБИЕТТЕРГЕ ШОЛУ)

Аннотация

Шолуда жалпақ теміреткі - мультифакторлық генезиспен, клиникалық көріністердің полиморфизмімен, ауыр, ұзақ (аурудың ұзақтығы 5 жылдан 40 жылға дейін өзгеруі мүмкін), қайталанатын курс, терапияға айқын төзімділікпен сипатталатын ауру туралы заманауи мәліметтер келтірілген. Соңғы онжылдықтарда осы дерматозбен ауыратын науқастардың айтарлықтай өсуі байқалды.

Жалпақ теміреткінің қазіргі этиопатогенетикалық аспектілері, клиниканың ерекшеліктері, гистоморфологиялық көрінісі, ісік трансформациясының мүмкіндігі, дифференциалды диагностика және терапия әдістері ұсынылған.

Жалпақ теміреткінің көптеген дерматоздардан әртүрлі соматикалық аурулармен үйлесудің жоғары жиілігімен айырмашылығын көрсететін дәлелдер келтірілген, асқазан-

ішек жолдарының, жүрек-қан тамырлары жүйесінің, эндокринопатиялардың әртүрлі патологиялары аясында дерматоздың жиі ағымы көрсетілген, бұл диагностикалық шаралар мен дерматозды емдеуге негіз болып табылады.

Қазіргі әдеби дереккөздерге шолу негізінде ұсынылған талдау эпидермиялық тосқауылдың бұзылуымен және экзо-және эндогендік әр түрлі қоздырғыш факторлардың әсерінен туындайтын туа біткен және жүре пайда болған иммунитеттің синергизмімен генетикалық түрде анықталған антигеннің белгілі бір құрылымдарына жасушалық реакция арқылы жүретін иммундық тәуелді лимфоактивті қабыну ауруы ретінде жалпақ теміретке туралы қорытынды жасауға мүмкіндік береді.

Жалпақ теміреткінің патогенезінің күрделілігі этиологияны, клиниканы және зертханалық зерттеулерді ескере отырып, әр науқасқа жеке көзқарасқа негізделген кешенді этиопатогенетикалық терапияны жүргізу қажеттілігін талап етеді.

Түйінді сөздер: жалпақ теміреткі, этиологиясы, патогенезі, клиникалық көрінісі, емі.

**G.M. Iztleuova, R.K. Alieva, A.Z. Zhangerева, M.A. Haidar*,
A.A. Zhuashayeva, Ә.Ж. Zhanibekova**
NJSC «West Kazakhstan Marat Ospanov Medical University»,
Aktobe, Kazakhstan

***For correspondence:** M.A. Haidar - NJSC «West Kazakhstan Marat Ospanov Medical University», Aktobe, Kazakhstan, e-mail: moldir_h@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

LICHEN PLANUS: MODERN ASPECTS OF ETIOLOGY, CLINIC AND METHODS OF TREATMENT (LITERATURE REVIEW)

Annotation

The review presents modern data on lichen planus - a disease characterized by multifactorial genesis, polymorphism of clinical manifestations, severe, long (duration of the disease may vary from 5 to 40 years), recurrent course, marked resistance to therapy. In recent decades, there has been a significant increase in patients with this dermatosis.

Modern etiopathogenetic aspects of lichen planus fever, peculiarities of clinic, histomorphological picture, possibility of tumor transformation, issues of differential diagnostics and methods of therapy are presented.

The data testifying to the difference of lichen planus from many dermatoses by high frequency of combination with various somatic diseases are presented, the frequent course of dermatosis against the background of various pathologies of gastrointestinal tract, cardiovascular system, endocrinopathies is shown, which is the basis for diagnostic measures and therapy of dermatosis taking into account comorbidity.

The presented analysis based on the review of modern literature sources allows us to make a conclusion about lichen planus as an inflammatory immune-dependent lymphoreactive disease mediated by cellular reaction to certain antigen structures, genetically determined by violations of the epidermal barrier and synergism of innate and acquired immunity arising under the influence of a variety of provoking factors, both exo- and endogenous.

The complexity of the pathogenesis of lichen planus dictates the need for a comprehensive

etiopathogenetic therapy based on an individualized approach to each patient, taking into account the etiology, clinic and laboratory studies.

Key words: lichen planus, etiology, pathogenesis, clinical picture, treatment.

Сведения о соавторах:

Изтлеуова Гульмира Маратовна - доцент кафедры фтизиатрии и дерматовенерологии НАО «ЗКМУ имени Марата Оспанова», e-mail: gulmira2510@mail.ru;

Алиева Роза Кинжигалиевна - профессор кафедры фтизиатрии и дерматовенерологии НАО «ЗКМУ имени Марата Оспанова», e-mail: roza.karuna777.aliyeva@mail.ru;

Жангереева Альфия Зуфаровна - ассистент кафедры фтизиатрии и дерматовенерологии НАО «ЗКМУ имени Марата Оспанова», e-mail: alfiya007@list.ru;

Жуашаева Айгерим Амангельдиевна - резидент I курса кафедры фтизиатрии и дерматовенерологии НАО «ЗКМУ имени Марата Оспанова», e-mail: juashaeva1992@mail.ru;

Жәнібекова Әйкен Жәнібекқызы - резидент I курса кафедры фтизиатрии и дерматовенерологии НАО «ЗКМУ имени Марата Оспанова», e-mail: aiken_230994@mail.ru.

Дата поступления материала в редакцию: 05.01.2024

Дата рецензирования: 10.01.2024

Принято к публикации: 25.01.2024

МРНТИ:76.03.41

УДК: 61-616-007-057.1

DOI: 10.61075/kncdiz-2707-3696.2024.87.1.004

Д.Б. Камалова*

АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии»,
г. Алматы, Казахстан

**Автор для корреспонденции: Д.Б. Камалова - АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», г. Алматы, Казахстан, e-mail: kamalova0208@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

ГЕНОДЕРМАТОЗЫ: КЛАССИФИКАЦИЯ И ИХ ОСОБЕННОСТИ

Аннотация

Генодерматозы - это наследственные заболевания, которые проявляются на коже. Некоторые из этих заболеваний встречаются редко. Однако, распознавание кожных проявлений генодерматозов важно не только для начала соответствующей терапии, но и для обнаружения других сопутствующих аномалий, включая злокачественные

новообразования. Генодерматозы представляют собой большую группу заболеваний, включающую несколько сотен форм. Кожные поражения могут быть единственным проявлением заболевания, но чаще они сочетаются с нарушениями других систем органов. Генодерматозы связаны с повышенным риском развития злокачественных новообразований, поэтому раннее выявление наследственной патологии является важным для профилактики онкологических заболеваний. Цель данного обзора - анализ генодерматозов, их дерматологических проявлений и генетической природы. Для этого был проведен обзор актуальной литературы, научных публикаций и медицинских баз данных за последние 5 лет.

В результате обзора были выделены несколько нозологических групп генодерматозов, включающих различные заболевания с соответствующими клиническими признаками. Разнообразие клинических проявлений этих наследственных заболеваний означает, что важно уделять внимание не только общим принципам лечения, но также и различиям в клинической картине и подходящем лечении для конкретных подгрупп генодерматозов.

Ключевые слова: генодерматоз, дети, классификация, клинические признаки.

Актуальность

Генодерматозы представляют собой большую группу наследственных заболеваний с кожными проявлениями. Многие из этих расстройств встречаются редко. Однако распознавание их кожных находок важно не только для начала соответствующей терапии, но и для выявления других сопутствующих аномалий, включая злокачественные новообразования, при которых часто бывают мультисистемные заболевания. Данная группа заболеваний насчитывает несколько сотен нозологических форм. В некоторых случаях кожные поражения могут быть единственным проявлением заболевания, но все же более часто они возникают в сочетании с нарушениями других систем органов. Во многих наблюдениях генодерматозы ассоциированы с повышенным риском развития злокачественных новообразований, что делает особенно важным раннее выявление наследственной синдромальной патологии для профилактики онкологических заболеваний [1-3].

Цель. Данный обзор посвящен анализу генодерматозов, приводится краткое описание дерматологических проявлений, а также других фенотипических особенностей ряда генодерматозов и их генетической природы.

Материалы и методы. Проведен обзор актуальной литературы, научных публикаций, журналов, исследований и медицинских баз данных за последние 5 лет. В качестве ключевых слов использовались "Генодерматоз", "дети", "Классификация", "клинические признаки". При сборе информации особое внимание давались публикациям, где описывались виды генодерматозов и их особенности.

Результаты. При проведении обзора статей, выявлены несколько нозологических групп генодерматозов, такие как: ассоциированные со злокачественными опухолями, нарушение ороговения, заболевания с образованием волдырей, нарушение пигментации, кожно-нервные синдромы, сосудистые нарушения, заболевания соединительной ткани и эктодермальные нарушения. Ниже представлены заболевания, относящиеся к этим группам и их описания с клиническими признаками.

Заболевания со злокачественным потенциалом

Эта группа генодерматозов имеет особое значение из-за связи кожных находок с развитием злокачественных новообразований, как кожных, так и некожных. Примерами являются синдром базальноклеточного невуса, синдром Гарднера, синдром Пейтца-Егерса и пигментная ксеродерма.

Синдром базальноклеточного невуса (синдром невоидной базальноклеточной карциномы, синдром Горлина) - редкое заболевание аутосомно-доминантного наследования, которое возникает в результате мутаций зародышевой линии гена человека.

Больные пациенты имеют как аномалии развития, так и постнатальные опухоли, особенно множественные базальноклеточные карциномы (БКК), обычно в возрасте 35 лет. Большинство из них имеют следующие клинические признаки:

- Макроцефалия, лобное превосходство и гипертелоризм
- Раздвоение ребер
- Ладонная и подошвенная ямчатость
- Одонтогенные кератоцисты, особенно на нижней челюсти, которые обычно развиваются в подростковом возрасте и, как правило, являются основным признаком заболевания.

- Медуллобластома – от 3 до 5 процентов; Менингиома встречается нечасто.

Гистологическая картина БКК при синдроме базальноклеточного невуса не отличается от таковых, наблюдаемых в единичных случаях. Диагноз следует подозревать у пациентов с множественными БКК, особенно в раннем возрасте. Эти пациенты нуждаются в тщательной защите от солнца с младенчества и регулярном наблюдении за кожей у дерматолога. Следует избегать лучевой терапии из-за риска индуцирования БКК в области лечения [4].

Синдром Гарднера - состоит из семейного аденоматозного полипоза (САП) с сопутствующими внекишечными проявлениями. Он наследуется как аутосомно-доминантное заболевание, вызванное мутациями в генесупрессоре опухолей, аденоматозной полипозной палочке (АПП). Наиболее характерным признаком кожи являются множественные эпидермоидные кисты. Другие признаки включают десмоидные опухоли, липомы, остеомы (особенно нижней челюсти), лишние зубы, полипы желудка и ювенильные ангиофибромы носоглотки. Врожденная гипертрофия пигментного эпителия сетчатки является надежным и ранним маркером заболевания при его наличии. Профилактическая колоноскопия рекомендуется из-за почти повсеместного развития колоректального рака у больных пациентов.

Помимо колоректальной аденокарциномы, пациенты с САП подвержены риску развития нескольких внекишечных злокачественных новообразований, в том числе:

- Ампулярная карцинома двенадцатиперстной кишки
- Фолликулярный или папиллярный рак щитовидной железы
- Гепатобластома у детей
- Карцинома желудка
- Опухоли центральной нервной системы (в основном медуллобластомы)

Синдром Пейтца-Егерса (СПЕ) - редкое аутосомно-доминантное состояние, характеризующееся характерной кожно-слизистой пигментацией и множественными гамартомными полипами в желудочно-кишечном тракте. Большинство случаев связано с мутациями в гене-супрессоре опухолей STK11 (серин/треонинкиназа 11) [5]. Характерные кожно-слизистые пигментации (лентиго) СПЕ присутствуют более чем у 95% пациентов и вызваны пигментными макрофагами в дерме. Как правило, это плоские пятна от серо-голубого до коричневого цвета размером от 1 до 5 мм, похожие на веснушки. Однако появление и расположение пятен отличается от таковых у веснушек [6]. Лентиго чаще всего встречаются на губах и периоральной области (94%), руках (74%), слизистой оболочке щек (66%) и стопах (62%). Они также возникают на носу, перианальной области и половых органах и редко встречаются в кишечнике [7]. Обычно они возникают в течение первых одного-двух лет жизни, увеличиваются в размерах и количестве в последующие годы и, наконец, исчезают после полового созревания, за исключением тех, которые находятся на слизистой оболочке щек. Гамартомные полипы желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) присутствуют у большинства пациентов с СПЕ, и у пациентов могут развиваться злокачественные новообразования ЖКТ. Также повышается риск развития нежелудочнокишечного рака, включая аденокарциномы молочной железы, шейки матки, поджелудочной железы, матки и яичников.

Наследственный лейомиоматоз и почечно-клеточный рак (НЛПКР) - вызывается аутосомно-доминантными, гетерозиготными мутациями в гене фумаратгидратазы (ФГ) [8]. В раннем взрослом возрасте НЛПКР проявляется множественными кожными лейомиомами, чаще всего на туловище и конечностях. У больных женщин лейомиомы матки часто развиваются в раннем возрасте. НЛПКР ассоциирован с повышенным риском раннего начала агрессивного рака почки [9].

Пигментная ксеродерма (ПК) - редкое аутосомно-рецессивное заболевание, вызванное мутациями в любом из восьми генов, участвующих в распознавании и репарации повреждений ДНК, вызванных ультрафиолетовым излучением (УФ) [10]. ПК характеризуется повышенной чувствительностью к УФ-излучению, ранним развитием пигментных изменений и УФ-индуцированного рака кожи и слизистых оболочек (начиная с раннего детства), а у некоторых пациентов - прогрессирующей нейродегенерацией.

Буллезный эпидермолиз - пациенты с определенными подтипами буллезного эпидермолиза подвержены повышенному риску развития злокачественных новообразований кожи.

Нарушения ороговения

Кератины представляют собой промежуточные филаментные белки, образующие цитоскелет во всех эпителиальных клетках, включая многослойный эпителий эпидермиса [11]. Кератины представляют собой основные белки, вырабатываемые кератиноцитами, которые являются первичным типом клеток эпидермиса. Созревание базальных клеток эпидермиса до уплощенных клеток, составляющих поверхностный роговой слой, известно как кератинизация. У человека идентифицировано более 50 генов, кодирующих кератины [12]. Фенотип, возникающий в результате конкретной мутации, зависит от тканеспецифического паттерна экспрессии этого кератина [13].

Ихтиозы - представляют собой разнообразную группу наследственных заболеваний кожи, характеризующихся накоплением «рыбоподобных» чешуек, возникающих в результате аномальной кинетики или дифференцировки эпидермальных клеток [14]. Тяжесть отдельных расстройств варьируется от бессимптомных до угрожающих жизни. Основная терапия для всех типов является агрессивное увлажнение кожи смягчающими средствами. При переносимости также могут быть использованы кератолитики. При тяжелом или обширном поражении может потребоваться системное применение ретиноидов. Обращение к дерматологу показано, когда основные лечебные меры, такие как смягчающие средства, не работают, когда есть осложнения, связанные с состоянием кожи, или если диагноз неясен. Биопсия полезна при некоторых видах ихтиозов или нарушениях ороговения.

Ладонно-подошвенная кератодермия - эти заболевания имеют общую черту ладонного и подошвенного гиперкератоза, которая проявляется в виде утолщения и шелушения кожи ладоней и подошв. Общим основным дефектом большинства ладонно-подошвенных кератодермий является чрезмерная выработка нормального или аномального кератина в ладонях и подошвах. В большинстве случаев заболевание протекает в легкой или средней степени тяжести, без системных проблем и с аутосомно-доминантным наследованием.

Кератодермии различаются по способу наследования, тяжести, степени поражения и сопутствующим особенностям [15,16]. Это иллюстрируется следующими примерами этих расстройств:

Синдром Хоуэла-Эванса - редкая аутосомно-доминантная диффузная форма, которая развивается в возрасте от 5 до 15 лет. Это связано с ранним развитием рака пищевода.

Синдром Вохвинкеля - редкое аутосомно-доминантное заболевание, при котором у пациентов может наблюдаться аутоампутация пальцев и высокочастотная потеря слуха [17].

Синдром Папийона-Лефевра - это аутосомно-рецессивное заболевание, которое проявляется в первые шесть месяцев жизни. У пациентов часто наблюдается тяжелый

пародонтит, приводящий к ранней потере зубов.

Врожденная пахионихия - аутосомно-доминантное заболевание, вызванное мутациями в генах, кодирующих кератины (KRT6A, KRT6B, KRT6C, KRT16 и KRT17), промежуточные филаментные белки I и II типа, образующие цитоскелетную сеть во всех эпителиальных клетках [18]. У больных наблюдаются утолщенные, обесцвеченные ногти на пальцах рук и ног. Эти изменения присутствуют при рождении примерно у 50% больных детей [19]. Ладонный и подошвенный гиперкератоз и гипергидроз, фолликулярные кератозы коленей и локтей, а также лейкоплакия полости рта могут развиваться в течение первого десятилетия жизни. Утолщенные ногти и подошвенные гиперкератозы могут быть чрезвычайно болезненными [20].

Болезнь Дарье - также известная как болезнь Дарье-Уайта или фолликулярный кератоз (ФК), представляет собой аутосомно-доминантное заболевание, вызванное мутациями в гене, кодирующем сарко/эндоплазматический ретикулум [21]. Это приводит к потере адгезии между клетками эпидермиса и аномальному ороговению. Заболевание является относительно распространенным генодерматозом с частотой до 1 на 36 000 человек [22]. Заболевание, как правило, проявляется на втором десятилетии жизни гиперкератотическими, желто-коричневыми, жирными папулами, которые сливаются в веррукозные бляшки [23,24]. Поражения часто носят зудящий характер и часто становятся гнойными и неприятно пахнущими, особенно если инфицированы. Типичные участки поражения находятся в себорейном распределении: туловище, лицо, волосистая часть головы и пах. На ногтях могут наблюдаться красные/белые вертикальные полосы, подногтевой гиперкератоз и зазубрины на дистальных краях ногтя. Часто присутствует ладонный кератоз и ямки.

Генетические заболевания образования волдырей

Эти нарушения возникают в результате аномалий сцепления слоев эпидермиса. Они приводят к разделению слоев в ответ на минимальную травму.

Буллезный эпидермолиз (БЭ) - представляет собой клинически и генетически гетерогенную группу редких наследственных заболеваний, характеризующихся выраженной хрупкостью кожи и слизистых оболочек, вызванной мутациями в структурных белках кожи. В зависимости от ультраструктурного уровня расщепления тканей кожи выделяют четыре основных типа БЭ: симплексный, соединительный, дистрофический БЭ и БЭ Киндлера [25,26]. Многие подтипы были идентифицированы на основе клинических, патофизиологических и молекулярных критериев.

Нарушения пигментации

Меланин, черный или коричневый пигмент, образующийся из тирозина, отвечает за цвет кожи и волос [27]. Меланин синтезируется в меланоцитах, которые представляют собой специализированные дендритные секреторные клетки, полученные из нервного гребня. Эти клетки мигрируют в базальный слой эпидермиса во время эмбриогенеза. Наличие меланина в эпидермисе помогает обеспечить защиту от ультрафиолета. Нарушения включают в себя пониженную и чрезмерную пигментацию. В большинстве случаев диагноз ставится на основании клинических признаков, хотя некоторые из них могут быть уточнены с помощью молекулярного тестирования.

Глазокожный альбинизм (ГКА) - группа редких генетических нарушений биосинтеза меланина, наследуемых по аутосомно-рецессивному типу. Существует семь типов ГКА, вызванных мутациями в разных генах. Несмотря на то, что все типы имеют общую отсутствующую или сниженную пигментацию волос, кожи и глаз, клинические фенотипы варьируются по широкому спектру тяжести заболевания [28,29].

Глазной альбинизм - это альбинизм, при котором гипопигментация в основном ограничивается глазами. Встречается реже, чем глазокожный альбинизм [30,31].

Глазной альбинизм типа 1 (ГА1), также известный как глазной альбинизм Неттлшипа-Фоллса, является наиболее распространенной формой глазного альбинизма и имеет X-

сцепленное рецессивное наследование. По оценкам, его распространенность составляет 1 на 50 000-150 000 живорождений. Клинические проявления ГА1 варьируемы. У больных мужчин клинические признаки могут включать легкую кожную гипопигментацию, гипопигментацию радужки и сетчатки, фовеальную гипоплазию, выступающие сосуды хориоидеи, нистагм, косоглазие, кивание головой, светобоязнь, нарушение зрения и аномальное пересечение оптических волокон, приводящее к недостаточному стереоскопическому зрению. Женщины-носители могут иметь неоднородное распределение пигментации сетчатки в результате X-инактивации [32,33].

ГА1 диагностируется путем тщательного анализа семейной родословной на предмет X-сцепленного наследования и/или молекулярного анализа гена ГА1. Тяжесть ГА1, по-видимому, связана с этническим происхождением, при этом лица из слабопигментированных расовых групп страдают более серьезно, чем представители темнопигментированных групп. Продолжительность жизни нормальная [34,35].

ГА1 ассоциирован с сенсоневральной глухотой с поздним началом. Эта форма, вероятно, является смежным дефектом гена, включающим ген ГА1. Другая форма глазного альбинизма с нейросенсорной глухотой связана с хромосомой 11 и имеет аутосомно-рецессивное наследование; эта форма также известна как синдром Ваарденбурга 2 типа [36].

Глазной альбинизм типа 2 (ГА2), также известный как глазной альбинизм типа Форсиуса-Эриксона и болезнь глаз Анландских островов, представляет собой редкое X-сцепленное заболевание с клиническими проявлениями, которые включают нистагм, близорукость, астигматизм, фовеальную гипоплазию, снижение остроты зрения, пигментные изменения сетчатки и изменения цветового зрения. Зрительные нервы в норме [37,38].

Пегий (пегий признак) - редкое аутосомно-доминантное заболевание, при котором клеточная пролиферация и миграция меланоцитов, происходящих из нервного гребня, являются дефектными. Это приводит к аномальному распределению меланоцитов во время эмбриогенеза и приводит к появлению пятнистых участков депигментации [39]. Заболевание обусловлено мутациями в гене тирозинкиназы рецептора клеточной поверхности [40]. У больных наблюдаются участки депигментированной кожи с гиперпигментированными границами, возникающими в основном на средней части лба, шее, передней части туловища и средних конечностях. Нормальная пигментация возникает на руках, ногах, спине, плечах и бедрах. Белый чуб – распространенная находка. Депигментация стабильна и постоянна. Пациенты с этим заболеванием, как правило, здоровы и имеют нормальную продолжительность жизни.

Синдром Ваарденбурга - аутосомно-доминантное наследственное пигментное заболевание, при котором аномальное распределение меланоцитов во время эмбриогенеза приводит к появлению неоднородных участков депигментации [41]. Описано несколько форм синдрома Ваарденбурга. Все они имеют клинические признаки 1-го типа, который характеризуется пегим распределением пятнистой депигментации волос и кожи. К другим отличительным некожным признакам относятся пигментные аномалии радужки (гетерохромия радужной оболочки) и широкий корень носа, вторичный по отношению к боковому смещению внутреннего канта глаз [42,43]. Врожденная глухота встречается у каждого пятого пациента с синдромом Ваарденбурга, и, наоборот, от 2 до 7% случаев врожденной глухоты являются результатом этого расстройства. Отдельные признаки при синдроме Ваарденбурга 1 типа включают расщелину губы и неба и дефекты нервной трубки (например, расщепление позвоночника, миеломенингоцеле) [44].

Кожно-нервные синдромы

Нейрокожные генетические нарушения, также называемые факоматозами, могут проявляться различными неврологическими и кожными проявлениями. Примерами являются нейрофиброматоз 1-го типа (НФ1), НФ-ассоциированный шванноматоз (НФ2) и

туберозный склерозный комплекс. Факоматозы могут ассоциироваться с повышенным риском развития рака у детей [45].

Нейрофиброматоз 1-го типа (НФ1) - также известный как болезнь фон Реклингхаузена, представляет собой аутосомно-доминантное кожно-нервное заболевание с нервной системой, скелетными и дерматологическими проявлениями. Он вызван мутациями в гене NF1, кодирующем белок нейрофибромин. Характерными кожными признаками, которые способствуют установлению диагноза, являются: шесть или более макул типа «кофе с молоком» наибольшего диаметра >5 мм у лиц препубертатного возраста и >15 мм у лиц в постпубертатном периоде; две или более нейрофибромы любого типа или одна плексиформная нейрофиброма; веснушки в подмышечной или паховой области (симптом Кроу) [46].

НФ-ассоциированный шванноматоз (НФ) - характеризуется двусторонними вестибулярными шванномами (акустическими невриномами), менингиомами головного мозга и шванномами/неврилемами дорсальных корешков спинного мозга. Расстройство обычно проявляется в подростковом возрасте или вскоре после полового созревания с односторонней потерей слуха. В отличие от НФ1, пятна типа «кофе с молоком» в НФ2, как правило, немногочисленные, большие и относительно светлые по цвету. НФ2 вызывается мутациями в гене, кодирующем внутриклеточный мембраноассоциированный белок нейрофибромин-2 (NF2), супрессор опухолей, который также известен как мерлин [47].

Туберозный склерозный комплекс (ТСК) - является аутосомно-доминантным кожно-нервным заболеванием, кожные находки которого часто являются первыми признаками его диагноза. ТСК вызывается мутациями в одном из двух генов: TSC1, который кодирует гамартин, и TSC2, который кодирует туберин. Подсчитано, что более 95% пациентов с ТСК имеют одно из характерных поражений кожи. Наиболее распространенными поражениями являются:

- Гипопигментированные макулы, также известные как ясеневые пятна, которые обычно имеют эллиптическую форму. Они часто присутствуют при рождении, хотя для их визуализации может потребоваться обследование с помощью лампы Вуда.
- Ангиофибромы, ранее называвшиеся аденомой сального сала, которые обычно поражают скуловые области лица и обычно становятся очевидными в позднем детстве или раннем подростковом возрасте.
- Шагреневые пятна (соединительнотканые невусы), чаще всего наблюдаются над нижней частью туловища.
- Характерный коричневый фиброзный налет на лбу, который может быть первым и наиболее легко распознаваемым признаком ТСК, появляющимся при физикальном осмотре больных новорожденных и младенцев.

Атаксия-телеангиэктазия (АТ, также известная как синдром Луи-Бара) - аутосомно-рецессивное заболевание, вызванное мутациями в гене, обозначаемом ATM (AT mutated). Ген ATM, который экспрессируется во всех тканях организма, участвует в обнаружении повреждений ДНК и играет важную роль в прогрессии клеточного цикла [48]. Патогенезом АТ считается дефект репарации ДНК, приводящий к повышенной чувствительности к ионизирующему излучению, иммунодефициту и прогрессирующей гибели клеток Пуркинью мозжечка. Пациенты с АТ страдают прогрессирующей мозжечковой атаксией и другими неврологическими нарушениями, глазокожными телеангиэктазиями и иммунодефицитом. Сопутствующими признаками являются повышенная заболеваемость злокачественными новообразованиями, чувствительность к радиации и сахарный диабет, вызванные инсулинорезистентностью.

Сосудистые нарушения

Наследственные синдромы, связанные с кожными сосудистыми аномалиями, включают атаксию-телеангиэктазию (АТ) и наследственную геморрагическую телеангиэктазию (НГТ), также известную как синдром Ослера-Вебера-Ренду.

Заболевания соединительной ткани

Аномалии соединительной ткани часто проявляются в коже. Таким образом, мультисистемные наследственные заболевания соединительной ткани, такие как синдром Элерса-Данлоса, синдром Марфана и несовершенный остеогенез, могут быть классифицированы как генодерматозы. Псевдоксантома эластическая и очаговая гипоплазия дермы являются менее распространенными заболеваниями соединительной ткани с выраженными кожными аномалиями [49].

Эктодермальные дисплазии

Эктодермальные дисплазии представляют собой большую группу наследственных заболеваний, которые проявляются аномалиями развития, по крайней мере, в двух структурах, происходящих из эмбриональной эктодермы, по крайней мере, одна из них затрагивает придатки кожи (волосы, ногти, потовые железы) или зубы [50].

Таким образом, генодерматозы представляют собой широкий спектр наследственных заболеваний, затрагивающих кожу и системы организма, что указывает на важность распознавания и категоризации различных патологических форм, поскольку это определяет не только терапию, но также даст возможность предотвратить осложнения и также малигнизацию.

Список использованных источников:

1. Шпиц Дж. Л. Генодерматозы: Полноцветное клиническое руководство по генетическим заболеваниям кожи, Williams & Wilkins, 1996.
Shpits Dzh. L. Genodermatozy: Polnotsvetnoye klinicheskoye rukovodstvo po geneticheskim zabolevaniyam kozhi, Williams & Wilkins, 1996.
2. Сайберт ВП. Генетические заболевания кожи, издательство Оксфордского университета, 1997.
Saybert VP. Geneticheskiye zabolevaniya kozhi, izdatel'stvo Oksfordskogo universiteta, 1997.
3. Рейес МА, Эйзен Д.Б. Наследственные синдромы. Дерматология. 2010;23:606.
Reyues MA, Eyzen D.B. Nasledstvennyye sindromy. Dermatologiya. 2010;23:606.
4. Perniciaro C. Gardner's syndrome. Dermatol Clin. 1995;13:51.
5. Griffith CD, Bisset WH. Peutz-Jeghers syndrome. Arch Dis Child. 1980;55:866.
6. Scott RJ, Crooks R, Meldrum CJ, et al. Mutation analysis of the STK11/LKB1 gene and clinical characteristics of an Australian series of Peutz-Jeghers syndrome patients. Clin Genet. 2002;62:282.
7. Уцуномия Дж., Гочо Х., Миянага Т. и др. Синдром Пейтца-Егерса: его естественное течение и лечение. Медицинский центр Джона Хопкинса Дж. 1975;136:71.
Utsunomiya Dzh., Gocho KH., Miyayaga T. i dr. Sindrom Peyttsa-Yegersa: yego yestestvennoye techeniye i lecheniye. Meditsinskiy tsentr Dzhona Khopkinsa Dzh. 1975;136:71.
8. Toro JR, Nickerson ML, Wei MH, et al. Mutations in the fumarate hydratase gene cause hereditary leiomyomatosis and renal cell cancer in families in North America. Am J Hum Genet. 2003;73:95.
9. Menko FH, Maher ER, Schmidt LS, et al. Hereditary leiomyomatosis and renal cell cancer (HLRCC): renal cancer risk, surveillance and treatment. Fam Cancer. 2014;13:637.
10. DiGiovanna JJ, Kraemer KH. Shining a light on xeroderma pigmentosum. J Invest Dermatol. 2012;132:785.
11. Портер Р.М., Лэйн Э.Б. Фенотипы, генотипы и их вклад в понимание функции кератина. Тенденции Genet. 2003;19:278.
Porter R.M., Leyn E.B. Fenotipy, genotipy i ikh vklad v ponimaniye funktsii keratina. Tendentsii Genet. 2003;19:278.
12. Roop D. Defects in the barrier. Science. 1995;267:474.
13. McLean WH, Moore CB. Keratin disorders: from gene to therapy. Hum Mol Genet.

2011;20:189.

14. Оджи В., Тадини Г., Акияма М. и др. Пересмотренная номенклатура и классификация наследственного ихтиоза: результаты первой консенсусной конференции по ихтиозу в Сореze 2009. *J Am Acad Dermatol.* 2010;63:607.

Odzhi V., Tadini G., Akiyama M. i dr. Peresmotrennaya nomenklatura i klassifikatsiya nasledstvennogo ikhtioza: rezul'taty pervoy konsensusnoy konferentsii po ikhtiozu v Soreze 2009. *J Am Acad Dermatol.* 2010;63:607.

15. Itin PH, Lautenschlager S. Palmoplantar keratoderma and associated syndromes. *Semin Dermatol.* 1995;14:152.

16. Lucker GP, Van de Kerkhof PC, Steijlen PM. The hereditary palmoplantar keratoses: an updated review and classification. *Br J Dermatol.* 1994;131:1.

17. Наследственные нарушения ороговения. В: Клиническая детская дерматология Гурвица: Учебник по кожным заболеваниям детского и подросткового возраста, 3-е изд., Паллер А.С., Манчини А.Дж. (ред.), У.Б. Эльзевир Сондерс, 2006. p.107.

Nasledstvennyye narusheniya orogoveniya. V: Klinicheskaya detskaya dermatologiya Gurvitsa: Uchebnik po kozhnym zabolevaniyam detskogo i podrostkovogo vozrasta, 3-ye izd., Paller A.S., Manchini A.Dzh. (red.), U.B. El'zevir Sonders, 2006. p.107.

18. Wilson NJ, O'Toole EA, Milstone LM, et al. The molecular genetic analysis of the expanding pachyonychia congenita case collection. *Br J Dermatol.* 2014;171:343.

19. Shah S, Boen M, Kenner-Bell B, et al. Pachyonychia congenita in pediatric patients: natural history, features, and impact. *JAMA Dermatol.* 2014;150:146.

20. Eliason MJ, Leachman SA, Feng BJ, et al. A review of the clinical phenotype of 254 patients with genetically confirmed pachyonychia congenita. *J Am Acad Dermatol.* 2012;67:680.

21. Sakuntabhai A, Ruiz-Perez V, Carter S, et al. Mutations in ATP2A2, encoding a Ca²⁺ pump, cause Darier disease. *Nat Genet.* 1999;21:271.

22. Ringpfeil F, Raus A, DiGiovanna JJ, et al. Darier disease--novel mutations in ATP2A2 and genotype-phenotype correlation. *Exp Dermatol.* 2001;10:19.

23. Burge S. Darier's disease--the clinical features and pathogenesis. *Clin Exp Dermatol.* 1994;19:193.

24. Burge SM, Wilkinson JD. Darier-White disease: a review of the clinical features in 163 patients. *J Am Acad Dermatol.* 1992;27:40.

25. Fine JD, Eady RA, Bauer EA, et al. The classification of inherited epidermolysis bullosa (EB): Report of the Third International Consensus Meeting on Diagnosis and Classification of EB. *J Am Acad Dermatol.* 2008;58:931.

26. Intong LR, Murrell DF. Inherited epidermolysis bullosa: new diagnostic criteria and classification. *Clin Dermatol.* 2012;30:70.

27. Disorders of pigmentation. In: Hurwitz Clinical Pediatric Dermatology: A Textbook of Skin Disorders of Childhood and Adolescence, 3rd ed, Paller AS, Mancini AJ (Eds), W.B. Elsevier Saunders, 2006. p.265.

28. Summers CG. Albinism: classification, clinical characteristics, and recent findings. *Optom Vis Sci.* 2009;86:659.

29. Grønskov K, Ek J, Brøndum-Nielsen K. Oculocutaneous albinism. *Orphanet J Rare Dis.* 2007;2:43.

30. King RA, Hearing VJ, Dreef DJ, Oetting WS. Albinism. In: Metabolic and Molecular Bases of Inherited Disease, 8th ed, Scriver CR, Beaudet AL, Sly WS, Valle D (Eds), McGraw-Hill, 2001. p.5587.

31. Spritz RA. Molecular genetics of oculocutaneous albinism. *Hum Mol Genet* 1994; 3 Spec No:1469.

32. Rosenberg T, Schwartz M. X-linked ocular albinism: prevalence and mutations-a national study. *Eur J Hum Genet.* 1998;6:570.

33. van Dorp DB. Albinism, or the NOACH syndrome (the book of Enoch c.v. 1-20). *Clin*

Genet. 1987;31:228.

34. Albinism, ocular, type I;OA1. In: Online Mendelian Inheritance in Man. Johns Hopkins University. www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/dispomim.cgi?id=300500 (Accessed on November 02, 2006).

35. Shen B, Samaraweera P, Rosenberg B, Orlow SJ. Ocular albinism type 1: more than meets the eye. *Pigment Cell Res.* 2001;14:243.

36. Oetting WS. New insights into ocular albinism type 1 (OA1): Mutations and polymorphisms of the OA1 gene. *Hum Mutat.* 2002;19:85.

37. O'Donnell FE Jr, Green WR, Fleischman JA, Hambrick GW. X-linked ocular albinism in Blacks. Ocular albinism cum pigmento. *Arch Ophthalmol.* 1978;96:1189.

38. Lyle WM, Sangster JO, Williams TD. Albinism: an update and review of the literature. *J Am Optom Assoc.* 1997;68:623.

39. Spritz RA. Piebaldism, Waardenburg syndrome, and related disorders of melanocyte development. *Semin Cutan Med Surg.* 1997;16:15.

40. Syrris P, Heathcote K, Carrozzo R, et al. Human piebaldism: six novel mutations of the proto-oncogene KIT. *Hum Mutat.* 2002;20:234.

41. Dourmishev AL, Dourmishev LA, Schwartz RA, Janniger CK. Waardenburg syndrome. *Int J Dermatol.* 1999;38:656.

42. Read AP, Newton VE. Waardenburg syndrome. *J Med Genet.* 1997;34:656.

43. Nayak CS, Isaacson G. Worldwide distribution of Waardenburg syndrome. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2003;112:817.

44. Silan F, Zafer C, Onder I. Waardenburg syndrome in the Turkish deaf population. *Genet Couns.* 2006;17:41.

45. Hart J, Miriyala K. Neural tube defects in Waardenburg syndrome: A case report and review of the literature. *Am J Med Genet.* 2017;173:2472.

46. Potterf SB, Furumura M, Dunn KJ, et al. Transcription factor hierarchy in Waardenburg syndrome: regulation of MITF expression by SOX10 and PAX3. *Hum Genet.* 2000;107:1.

47. Pingault V, Ente D, Dastot-Le Moal F, et al. Review and update of mutations causing Waardenburg syndrome. *Hum Mutat.* 2010;31:391.

48. Edery P, Attié T, Amiel J, et al. Mutation of the endothelin-3 gene in the Waardenburg-Hirschsprung disease (Shah-Waardenburg syndrome). *Nat Genet.* 1996;12:442.

49. McCallion AS, Chakravarti A. EDNRB/EDN3 and Hirschsprung disease type II. *Pigment Cell Res.* 2001;14:161.

50. Pingault V, Bondurand N, Kuhlbrodt K, et al. SOX10 mutations in patients with Waardenburg-Hirschsprung disease. *Nat Genet.* 1998;18:171.

Д.Б. Камалова*

"Педиатрия және балалар хирургиясы ғылыми орталығы" АҚ, Алматы қ., Қазақстан

**Хат алысатын автор: Д.Б. Камалова - "Педиатрия және балалар хирургиясы ғылыми орталығы" АҚ Алматы қ., Қазақстан, e-mail: kamalova0208@mail.ru*

Мүдделер қақтығысы: Автор мүдделер қақтығысының жоқтығын мәлімдейді.

Авторлардың үлесі: Бұл материал басқа басылымдарда жариялану үшін бұрын мәлімделмеген және басқа басылымдардың қарауына ұсынылмаған.

Қаржыландыру: көрсетілмеген

ГЕНОДЕРМАТОЗДАР: ЖІКТЕЛУІ ЖӘНЕ ОЛАРДЫҢ ЕРЕКШЕЛІКТЕРІ

Аннотация

Генодерматоздар - теріде пайда болатын тұқым қуалайтын аурулар. Бұл аурулардың кейбірі сирек кездеседі. Дегенмен, генодерматоздардың тері көріністерін тану тек тиісті терапияны бастау үшін ғана емес, сонымен қатар басқа да байланысты ауытқуларды, соның ішінде қатерлі ісіктерді анықтау үшін маңызды. Генодерматоздар – бірнеше жүздеген формалардан тұратын аурулардың үлкен тобы. Терінің зақымдануы аурудың жалғыз көрінісі болуы мүмкін, бірақ көбінесе олар басқа органдар жүйелерінің бұзылуымен біріктіріледі. Генодерматоздар қатерлі ісіктердің пайда болу қаупінің жоғарылауымен байланысты, сондықтан тұқым қуалайтын патологияны ерте анықтау қатерлі ісіктің алдын алу үшін маңызды. Бұл шолудың мақсаты - генодерматоздарды, олардың дерматологиялық көріністерін және генетикалық табиғатын талдау.

Осы мақсатта соңғы 5 жылдағы қазіргі әдебиеттерге, ғылыми басылымдарға және медициналық деректер қорына шолу жасалды. Қарау нәтижесінде генодерматоздардың бірнеше нозологиялық топтары, соның ішінде сәйкес клиникалық белгілері бар әртүрлі аурулар анықталды. Бұл тұқым қуалайтын аурулардың клиникалық көріністерінің әртүрлілігі емдеудің жалпы принциптеріне ғана емес, сонымен қатар клиникалық көріністің айырмашылығына және генодерматоздардың нақты топшаларына сәйкес емдеуге назар аударудың маңыздылығын білдіреді. Қарау нәтижесінде генодерматоздардың бірнеше нозологиялық топтары, соның ішінде сәйкес клиникалық белгілері бар әртүрлі аурулар анықталды. Бұл тұқым қуалайтын аурулардың клиникалық көріністерінің әртүрлілігі емдеудің жалпы принциптеріне ғана емес, сонымен қатар клиникалық көріністің айырмашылығына және генодерматоздардың нақты топшаларына сәйкес емдеуге назар аударудың маңыздылығын білдіреді.

Түйінді сөздер: генодерматоз, балалар, классификация, клиникалық белгілері.

D.B. Kamalova*

Joint Stock Company "Scientific Center of Pediatrics and Pediatric Surgery",
Almaty, Kazakhstan

**For correspondence: D.B. Kamalova - Joint Stock Company "Scientific Center of Pediatrics and Pediatric Surgery", Almaty, Kazakhstan, e-mail: kamalova0208@mail.ru*

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

Author contribution: This material has not been previously published and is not under consideration by other publishers.

Funding: none

GENODERMATOSES: CLASSIFICATION AND THEIR FEATURES

Annotation

Genodermatoses are inherited diseases that show up on the skin. Some of these diseases are rare. However, recognising the cutaneous manifestations of genodermatoses is important not only to initiate appropriate therapy but also to detect other associated abnormalities, including malignancies. The genodermatoses are a large group of diseases comprising several hundred forms. Cutaneous lesions may be the only manifestation of the disease, but more often they are combined with disorders of other organ systems. Genodermatoses are associated with an increased risk of malignant neoplasms, so early detection of hereditary pathology is important for cancer prevention. The aim of this review is to analyse genodermatoses, their dermatological manifestations and genetic nature. For this purpose, a review of current literature, scientific publications and medical databases for the last 5 years was performed.

As a result of the review, several nosological groups of genodermatoses were identified, including various diseases with corresponding clinical features. The diversity of clinical manifestations of these inherited diseases means that it is important to pay attention not only to the general principles of treatment, but also to the differences in clinical presentation and appropriate treatment for specific subgroups of genodermatoses.

Key words: genodermatosis, children, classification, clinical features.

Дата поступления материала в редакцию: 11.01.2024

Дата рецензирования: 16.01.2024

Принято к публикации: 30.01.2024

МРНТИ: 76.29.57

УДК: 616.511.4

DOI: 10.61075/kncdiz-2707-3696.2024.87.1.005

Г.М. Изтлеуова, Р.К. Алиева, А.А. Абиева*, Л.О. Реджепова,
Н.Ж. Танауова, З.Г. Нурина, А.З. Жангиреева

НАО «Западно-Казахстанский медицинский университет имени Марата Оспанова»
г. Актобе, Казахстан

**Автор для корреспонденции: А.А. Абиева - НАО «Западно-Казахстанский медицинский университет имени Марата Оспанова», г. Актобе, Казахстан, e-mail: I-10.94@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

ГЕРПЕТИФОРМНЫЙ ДЕРМАТИТ ДЮРИНГА: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Аннотация

Пациент представлен с диагнозом герпетического дерматита Дюринга, редкого хронического дерматоза с характерным рецидивирующим течением. Основными признаками являются зудящие полиморфные высыпания, типичные гистологические и иммуноморфологические изменения. Симптомы включают интенсивно зудящие папуло-везикулезные высыпания, часто с симметричной локализацией на разгибательных поверхностях конечностей.

Лечение обычно включает глютеносвободную диету и применение противовоспалительных средств, таких как глюкокортикостероиды и дапсон. Регулярные консультации с дерматологом и гастроэнтерологом помогают контролировать состояние кожи и связанные с ним осложнения. Раннее обнаружение и управление заболеванием важны для улучшения качества жизни пациентов и предотвращения осложнений.

Кроме того, необходимо учитывать связь герпетического дерматита Дюринга с целиакией, что подчеркивает важность комплексного подхода к лечению и диагностике.

Осведомленность пациентов о связи между этими заболеваниями и правильное питание играют ключевую роль в управлении состоянием. Регулярные консультации с гастроэнтерологом и дерматологом не только помогают в контроле симптомов, но и способствуют раннему выявлению осложнений и коррекции лечебной тактики.

В целом, герпетиформный дерматит Дюринга требует индивидуального подхода к каждому пациенту с учетом степени выраженности клинических проявлений, наличия ассоциированных заболеваний и общего состояния здоровья.

Ключевые слова: герпетиформный дерматит Дюринга, аутоиммунное заболевание, глютен, сыпь.

Введение. Герпетиформный дерматит, известный также как болезнь Дюринга или dermatitis herpetiformis Dühring, представляет собой хроническое воспалительное заболевание кожи, которое рассматривается как специфическое кожное проявление целиакии. Примерно 5% пациентов с целиакией сталкиваются с герпетиформным дерматитом в течение своей жизни [1]. Этот редкий дерматоз характеризуется постоянными рецидивами, появлением зудящих полиморфных высыпаний, а также имеет типичные гистологические и иммуноморфологические особенности [2]. Интересно, что как дерматит герпетиформный, так и целиакия проявляются у людей с чувствительностью к глютену и совпадающими гаплотипами HLA (DQ2 и DQ8). Перспективный прогноз достигается при переходе на безглютеновую диету. У многих пациентов с герпетиформным дерматитом при биопсии тонкой кишки выявляются характерные изменения, начиная от атрофии ворсинок до увеличения количества лимфоцитов внутри эпителия и образования антител против тканевой трансглутаминазы (tTG) [3].

Герпетиформный дерматит является примером аутоиммунного заболевания, вызванного известным раздражителем - глютеном. Механизм развития герпетиформного дерматита, основанный на сложной сети воспаления вдоль оси "кишечник - кожа", до сих пор остается частично понятным. Важным фактором в этом является генетическая предрасположенность [4]. Были проведены исследования, позволяющие установить, что герпетиформный дерматит имеет тесную связь с определенными молекулами HLA класса I и II, что подчеркивает роль генетических факторов в развитии этого заболевания. Среди них HLA-DQ2 и HLA-DQ8 являются наиболее значимыми в этом отношении. Примерно 85% пациентов с герпетиформным дерматитом имеют HLA-DQ2, а примерно 15% - HLA-DQ8. Это связано с тем, что эти молекулы участвуют в иммунологических процессах, играющих роль в развитии этого типа кожного заболевания [5]. Гены HLA-DQ2 и HLA-DQ8 играют ключевую роль в патогенезе целиакии, связанной с потреблением глютена. Глиадин, основной антиген глютена, подвергается модификации тканевой трансглутаминазой (tTG), что приводит к образованию эпитопов с высокой аффинитетной связью к молекулам HLA-DQ2 и DQ8, экспрессируемым на поверхности антиген представляющих клеток. Этот механизм активирует адаптивную иммунную реакцию против tTG и глиадина, что является основой иммунопатологии целиакии. Активация иммунной системы вызывает характерные изменения в тонкой кишке, включая атрофию ворсинок и другие патологические изменения [6].

Было установлено, что tTG является главным аутоантигеном целиакии, в то время как eTG была выявлена как основной аутоантиген герпетиформного дерматита. У больных с обоими состояниями обнаружены аутоантитела, направленные как против tTG, так и против eTG. Однако аутоантитела IgA, специфично связывающиеся с eTG, обнаружены только у тех, кто страдает от герпетиформного дерматита. Кроме того, выявлено, что аутоантитела IgA к eTG формируют гранулярные отложения в сосочковом слое кожи у пациентов с герпетиформным дерматитом [7].

В последние три десятилетия значительные усилия были направлены на идентификацию eTG как главного аутоантигена и на изучение воспалительной среды, лежащей в основе кожных поражений при герпетиформном дерматите. Однако остаются дискуссии о механизмах, способствующих синтезу аутоантител против eTG, образованию характерных гранул на вершинках кожных сосочков и, в конечном итоге, развитию кожных поражений. Механизмы, с помощью которых у пациентов с целиакией и герпетиформным дерматитом возникает аутоиммунный ответ против eTG, пока не ясны.

Подтверждения, которые поддерживают идею распространения эпитопов при герпетиформном дерматите, охватывают следующие аспекты.

Существует высокая степень сходства между tTG и eTG, а также обнаруживается аутоиммунный ответ против нейрональной TG (или TG6), которая структурно схожа с tTG и eTG, как при целиакии, так и при герпетиформном дерматите.

Наблюдается низкая частота выявления антител анти-Etg IgA у пациентов детского возраста по сравнению с взрослыми пациентами с целиакией, что соотносится с меньшей частотой развития герпетиформного дерматита у детей [8].

Существует несколько теорий о том, как образуются агрегаты eTG/IgA в коже, но точный механизм пока не до конца ясен. Одна из гипотез предполагает, что при повреждении кожи тканевая трансглутаминаза (eTG) высвобождается в дерму и там связывается с IgA-антителами, образуя агрегаты. Другая гипотеза утверждает, что агрегаты eTG/IgA могут существовать как циркулирующие иммунные комплексы и могут откладываться в кожных сосудах без проявления явных симптомов [9].

Механизм, который приводит к зуду при герпетиформном дерматите, включает в себя несколько аспектов: нейрогенное воспаление, действие механических раздражителей и выделение воспалительных цитокинов. Особый интерес представляет роль интерлейкина-31 (IL-31), который взаимодействует с гетеродимерным рецептором, содержащим рецептор IL-31A (IL-31RA). IL-31 экспрессируется на различных клетках иммунной системы и играет важную роль в развитии зуда при различных дерматозах, включая герпетиформный дерматит [10].

В качестве примера приводится случай из собственной практики

Пациент К., родившийся 02.12.1965 года, обратился в дерматологическое отделение Областного кожно-венерологического диспансера г. Актобе с предварительным диагнозом "Аллергическая крапивница". Симптомы включали высыпания и зуд кожи (рисунок 1-8), которые не улучшились после самостоятельного лечения. В январе он получил лечение в частной клинике г. Алматы в течение 14 дней, где диагностировали "Аллергический дерматит".





Рисунок 1-8. Кожные изменения локализуются на туловище, верхних и нижних конечностях, характеризующиеся покраснениями, шелушениями и образованием корочек. Преимущественно поражаются разгибательные поверхности верхних и нижних конечностей, а также области коленей, локтей, крестца и ягодиц

Пациент явился в дерматологическое отделение Областного кожно-венерологического диспансера г. Актобе с жалобами на поражения кожи и зуд. В его медицинской истории отсутствуют подтвержденные случаи болезни Боткина, туберкулеза или венерических заболеваний. Вместо этого, у него есть артериальная гипертензия и холецистит, которые являются хроническими заболеваниями. Аллергологический анамнез не показал никаких особенностей, и семейный/наследственный анамнез также не представляет отягощения. Травм или операций не было.

При поступлении в больницу состояние больного было удовлетворительным, с ясным сознанием. Кожные покровы имели бледно-розовый оттенок, а подкожно-жировой слой был хорошо развит, с нормальным тургором тканей. Периферические лимфоузлы не увеличены и не болезненны при пальпации.

Объективно (St. localis): Видимые слизистые обычной окраски, сыпь полиморфная, кожный процесс ограниченный, воспалительного характера, локализован на коже туловища, верхних и нижних конечностей очаги различных размеров, имеются покраснения, шелушения, корочки, преимущественное поражение разгибательных поверхностей верхних и нижних конечностей, коленей и локтей, крестца и ягодиц (рисунок 1-8):

- Основным морфологическим признаком являются пузыри различных размеров, часто с плотной кожицей, содержащие серозную или мутную жидкость, иногда с примесью крови.

- Эрозии быстро заживают, оставляя области гиперпигментации.

Симптом Никольского не выявлен.

Произведенный осмотр показал отсутствие явных изменений в различных системах организма:

Глаза: Белки глаз склеры выглядят белыми, что свидетельствует об их нормальном состоянии и отсутствии заболеваний.

Костно-мышечная система: Не обнаружено явных деформаций костей или мышц.

Дыхательная система: Дыхание через нос не затруднено, и легкие звучат ясно при прослушивании.

Сердечно-сосудистая система: Сердце выглядит нормально, его границы также в пределах нормы. Звуки сердца ритмичные и частота сердечных сокращений нормальная.

Пищеварительная система: Живот мягкий и не вздут, органы пальпируются безболезненно. Мочеиспускание и стул не вызывают никаких проблем.

Клинический диагноз: Дерматит герпетиформный (өмірінде бірінші рет анықталған созылмалы немесе бірінші рет анықталған).

Назначены противолепрозные, анальгезирующие и противовоспалительные, регенерирующие и увлажняющие препараты, глюкокортикостероиды и препараты для лечения заболеваний печени и желчевыводящих путей. Выписан с улучшением через 9 дней (рисунок 9-11). Наблюдается в ОКВД, принимает преднизолон по схеме.



Рисунок 9-11. После успешного лечения было достигнуто полное выздоровление от дерматоза, и пациент был выписан с полным восстановлением состояния через 9 дней

Назначено:

- Дапсон 50 мг 2 табл.
- Преднизолон 25 мг по схеме
- Дезурсолен 450 мг по 1 капс. вечером
- Альдивия по 1 капс. 2 раза в день после еды - 1 месяц

Даны рекомендации по диете и лечению:

1. Гипоаллергенная, безглютеновая диета (исключить глютенсодержащие продукты, жирное, жареное, сладкое, горькое, цитрусы, яйца, натуральное коровье молоко);
2. Использование постельных принадлежностей из натуральных материалов, использование одеяла из синтепона;
3. Мыть одежду гипоаллергенными мылами и порошками;
4. Нельзя посещать горячую баню и сауну;
5. Профилактика гриппа, предохранение от холода, предотвращение хронических инфекционных очагов;
6. Санация очагов хронической инфекции;
7. Здоровый образ жизни;
8. Соблюдение личной гигиены;
9. Наблюдение врача-дерматолога в ОКВД.

Заключение

Герпетиформный дерматит представляет собой редкое аутоиммунное буллезное заболевание кожи, связанное с хронической аутоиммунной энтеропатией. Оно часто проявляется без явных симптомов и возникает у лиц с генетической предрасположенностью при употреблении глютена, содержащегося в обычных зерновых продуктах. Эта связь с глютенем и специфичные иммунологические механизмы формирования антиген-антител комплексов, включая отложения IgA, делают герпетиформный дерматит объектом повышенного интереса для медицинского сообщества.

Одной из основных сложностей в диагностике герпетиформного дерматита остается его редкость и возможность атипичных клинических проявлений. Это требует глубокого

понимания иммунопатологии заболевания и использования современных методов диагностики, таких как иммуногистохимические исследования и биопсия кожи.

В данном клиническом случае диагноз "герпетиформный дерматит Дюринга" был подтвержден на основе типичных клинических данных, включая наличие характерных буллезных высыпаний на коже с плотной кожной покрывкой, а также лабораторных исследований, включая иммуногистохимическое исследование биопсии кожи и обнаружение отложений IgA. Благодаря правильному диагнозу и своевременному назначению адекватного лечения удалось достичь клинической ремиссии дерматоза, что значительно улучшило качество жизни пациента и облегчило его состояние.

Список использованных источников:

1. Клинический протокол диагностики и лечения «Дерматит герпетиформный» (L13.0). Утвержден Объединенной комиссией по качеству медицинских услуг Министерства здравоохранения Республики Казахстан, протокол № 24 от «30» июня 2017 года.-18 с.

Klinicheskij protokol diagnostiki i lecheniya «Dermatit gerpetiformnyj» (L13.0). Utverzhden Ob"edinennoj komissiej po kachestvu medicinskih uslug Ministerstva zdravooohraneniya Respubliki Kazahstan, protokol № 24 ot «30» iyunya 2017 goda.-18 s.

2. Климов ЛЯ, Курьянинова ВА, Дмитриева ЮА, Миронова ЯД, Ягупова АВ, Долбня СВ, Стоян МВ, Кашникова СН, Ивенская ТА, Черкасова ЕА. Герпетиформный дерматит Дюринга как одна из форм глютен-ассоциированной патологии: обзор литературы и описание клинического случая. Медицинский Совет. 2022;(1):301-311. <https://doi.org/10.21518/2079-701X-2022-16-1-301-311>.

Klimov LYa, Kur'yaninova VA, Dmitrieva YuA, Mironova YaD, Yagupova AV, Dolbnya SV, Stoyan MV, Kashnikova SN, Ivenskaya TA, Cherkasova EA. Gerpetiformnyj dermatit Dyuringa kak odna iz form glyuten-associirovannoj patologii: obzor literatury i opisaniye klinicheskogo sluchaya. Medicinskij Sovet. 2022;(1):301-311. <https://doi.org/10.21518/2079-701X-2022-16-1-301-311>.

3. Карякина Л.А., Кукушкина К.С. Кожные маркеры целиакии. Медицина: теория и практика. 2019;4(1):114-119. <http://ojs3.gpmu.org/index.php/med-theory-and-practice/article/view/-454/456>.

Karyakina L.A., Kukushkina K.S. Kozhnyye markery tseliakii. Meditsina: teoriya i praktika. 2019;4(1):114-119. <http://ojs3.gpmu.org/index.php/med-theory-and-practice/article/view/454/456>.

4. Ткаченко С.Б., Теплюк Н.П., Алленова А.С., Лепехова А.А. К вопросу о классификации буллезных дерматозов. Российский журнал кожных и венерических болезней. 2015;18(2):11-14. <https://rjsvd.com/1560-9588/article/view/36927>.

Tkachenko S.B., Teplyuk N.P., Allenova A.S., Lepekhova A.A. K voprosu o klassifikatsii bulleznykh dermatozov. Rossiyskiy zhurnal kozhnykh i venericheskikh bolezney. 2015;18(2):11-14. <https://rjsvd.com/1560-9588/article/view/36927>.

5. Тлиш М.М., Кузнецова Т.Г., Наатыж Ж.Ю., Тикеева Р.М. Полиморбидность: взгляд на сочетанную патологию. Кубанский научный медицинский вестник. 2019;26(5):125-134. <https://doi.org/10.25207/1608-6228-2019-26-5-125-134>.

Tlish M.M., Kuznetsova T.G., Naatyzh ZH.YU., Tikeyeva R.M. Polimorbidnost': vzglyad na sochetannuyu patologiyu. Kubanskiy nauchnyy meditsinskiy vestnik. 2019;26(5):125-134. <https://doi.org/10.25207/1608-6228-2019-26-5-125-134>.

6. Collin P., Salmi T.T., Hervonen K., Kaukinen K., Reunala T. Dermatitis herpetiformis: a cutaneous manifestation of coeliac disease. Ann Med. 2017; 49(1):23-31. <https://doi.org/10.1080/07853890.2016.1222450>.

7. Свечникова Е.В., Маршани З.Б., Пюрвеева К.В. Клинический полиморфизм герпетиформного дерматита и атопического дерматита как заболеваний, ассоциированных

с целиакией. Медицинский вестник Северного Кавказа. 2020;15(1):61-64. <https://doi.org/10.14300/mnnc.2020.15013>.

Svechnikova E.V., Marshani Z.B., Pyurveeva K.V. Klinicheskij polimorfizm gerpetiformnogo dermatita i atopicheskogo dermatita kak zabolevanij, associirovannyh s celiakiej. Medicinskij vestnik Severnogo Kavkaza. 2020;15(1):61-64. <https://doi.org/10.14300/mnnc.2020.15013>.

8. Короткий Н.Г., Наринская Н.М., Бельмер С.В. Кожные проявления патологии органов пищеварения. Лечащий врач. 2014;(2):66. <https://www.lvrach.ru/2014/02/15435898>.

Korotkiy N.G., Narinskaya N.M., Bel'mer S.V. Kozhnyye proyavleniya patologii organov pishchevareniya. Lechashchiy vrach. 2014;(2):66. <https://www.lvrach.ru/2014/02/15435898>.

9. Катина М.А., Тихоновская И.В. Субэпидермальные буллезные дерматозы. Часть I. Герпетиформный дерматит Дюринга, линейный IgA-зависимый буллезный дерматоз. Вестник ВГМУ. 2019;18(2):7-15. doi: <https://doi.org/10.22263/2312-4156.2019.2.7>. URL: <https://cyberleninka.ru/article/n/subepidermalnye-bulleznye-dermatozy-chast-i-gerpetiformnyy-dermatit-dyuringa-lineynyy-iga-zavisimyy-bulleznyy-dermatoz>.

Katina M.A., Tihonovskaya I.V. Subepidermal'nye bulleznye dermatozy. Chast' I. Gerpetiformnyj dermatit Dyuringa, linejnuy IgA-zavisimyj bulleznyj dermatoz. Vestnik VG MU. 2019;18(2):7-15. doi: <https://doi.org/10.22263/2312-4156.2019.2.7>. URL: <https://cyberleninka.ru/article/n/subepidermalnye-bulleznye-dermatozy-chast-i-gerpetiformnyy-dermatit-dyuringa-lineynyy-iga-zavisimyy-bulleznyy-dermatoz>.

10. Рувинская Г.Р., Силантьева Е.Н., Анохина А.В. Необходимость междисциплинарного подхода к диагностике и лечению изолированного поражения слизистой оболочки рта при герпетиформном дерматите Дюринга. Российский стоматологический журнал. 2020;24(2):99–103. <https://doi.org/10.17816/1728-2802-2020-24-2-99-103>.

Ruvinskaya G.R., Silant'eva E.N., Anohina A.V. Neobhodimost' mezhdisciplinarnogo podhoda k diagnostike i lecheniyu izolirovannogo porazheniya slizistoy obolochki rta pri gerpetiformnom dermatite Dyuringa. Rossijskij stomatologicheskij zhurnal. 2020;24(2):99–103. <https://doi.org/10.17816/1728-2802-2020-24-2-99-103>.

**Г.М. Изтлеуова, Р.К. Алиева, А.А. Абиева*, Л.О. Реджепова,
Н.Ж. Танауова, З.Г. Нұрина, А.З. Жәңгіреева**
«Марат Оспанов атындағы Батыс Қазақстан медициналық университеті» КЕАҚ
Ақтөбе, Қазақстан

**Хат алысатын автор: А.А.Абиева - «Марат Оспанов атындағы Батыс Қазақстан медициналық университеті» КЕАҚ, Ақтөбе, Қазақстан, e-mail: I-10.94@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: қарсетілмеген

ДЮРИНГТИҢ ГЕРПЕТИФОРМДЫ ДЕРМАТИТИ: КЛИНИКАЛЫҚ ЖАҒДАЙ

Аннотация

Пациент қайталанатын ағымды сирек кездесетін созылмалы дерматоз - герпетиформды Дюринг дерматиті диагнозымен ұсынылған. Негізгі белгілері: қыштын полиморфты бөртпелер, типтік гистологиялық және иммуноморфологиялық өзгерістер. Белгілеріне

қарқынды қышитын папула-везикулезды бөртпелер жатады және олар жиі аяқ-қолдың бүккіш беттерінде симметриялы орналасады.

Еміне әдетте глютенді диетаны және глюкокортикостероидты препараттар мен Дапсон секілді қабынуға қарсы препараттарды қолданады. Дерматолог және гастроэнтеролог дәрігермен үнемі кеңесу терінің күйін және онымен байланысты асқынуларды бақылауға көмектеседі. Ауруды ерте анықтау және басқару пациенттердің өмір сүру сапасын жақсартуға және асқынулардың алдын алу үшін маңызды.

Сонымен қатар, Герпетиформды Дюринг дерматитінің целиакия ауруымен байланысын ескеру қажет, бұл емдеу мен диагностикаға кешенді көзқарастың маңыздылығын көрсетеді. Пациенттердің осы аурулар арасындағы байланыс туралы хабардар болулары және дұрыс тамақтану түрін білулері, бұл жағдайды басқаруда шешуші рөл атқарады. Гастроэнтеролог және дерматолог дәрігермен үнемі кеңесу симптомдарды бақылауға көмектесіп қана қоймайды, сонымен қатар асқынуларды ерте анықтауға және емдеу тактикасын түзетуге көмектеседі. Жалпы Герпетиформды Дюринг ауруы клиникалық көріністердің ауырлық дәрежесін, байланысты аурулардың болуын және жалпы денсулық жағдайын ескере отырып, әр пациентке жеке көзқараста қарауды және бақылауды қажет етеді.

Түйінді сөздер: герпетиформды Дюринг дерматиті, аутоиммунды ауру, глютен, бөртпе.

**G.M. Iztleuova, R.K. Alieva, A.A. Abieva*, L.O. Redzhepova,
N.J. Tanauova, Z.G. Nurina.**

NJSC «West Kazakhstan Marat Ospanov Medical University», Aktobe, Kazakhstan

**For correspondence:* A.A. Abieva - NJSC «West Kazakhstan Marat Ospanov Medical University», Aktobe, Kazakhstan, e-mail: I-10.94@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

DUHRING'S DERMATITIS HERPETIFORMIS: A CLINICAL CASE STUDY

Annotation

The patient presented with a diagnosis of Duhring's dermatitis herpetiformis, a rare chronic dermatosis with a characteristic recurrent course. The main features are pruritic polymorphic rashes, typical histological and immunomorphological changes. Symptoms include intensely pruritic papulo-vesicular rashes, often with symmetrical localization on extensor surfaces of the extremities.

Treatment usually involves a gluten diet and the use of anti-inflammatories such as glucocorticosteroids and dapsons. Regular consultations with a dermatologist and gastroenterologist help to control the condition of the skin and related complications. Early detection and management of the disease is important to improve patients' quality of life and prevent complications.

In addition, the association of Duhring's dermatitis herpetiformis with celiac disease must be considered, underscoring the importance of a comprehensive approach to treatment and diagnosis. Patient awareness of the link between these diseases and proper nutrition play a key role in managing the condition. Regular consultations with a gastroenterologist and dermatologist not

only help in the control of symptoms, but also contribute to the early detection of complications and correction of treatment tactics.

In general, Duhring dermatitis herpetiformis requires an individual approach to each patient, taking into account the degree of severity of clinical manifestations, the presence of associated diseases and general health.

Keywords: Duhring's dermatitis herpetiformis, autoimmune disease, gluten, rash.

Сведения о соавторах:

Изтлеуова Гульмира Маратовна - доцент кафедры фтизиатрии и дерматовенерологии НАО «ЗКМУ имени Марата Оспанова», e-mail: gultmira2510@mail.ru;

Алиева Роза Кинжигалиевна - профессор кафедры фтизиатрии и дерматовенерологии НАО «ЗКМУ имени Марата Оспанова», e-mail: roza.karuna777.aliyeva@mail.ru;

Реджепова Лаура Оразгайқызы - врач-резидент дерматовенеролог кафедры фтизиатрии и дерматовенерологии НАО «ЗКМУ имени Марата Оспанова», e-mail: redzhepovaulaura@mail.ru;

Танауова Назерке Жалелқызы - врач-резидент дерматовенеролог кафедры фтизиатрии и дерматовенерологии НАО «ЗКМУ имени Марата Оспанова», e-mail: madiyeva.nm@mail.ru;

Нурина Зарина Гарифуллиевна - врач-резидент дерматовенеролог кафедры фтизиатрии и дерматовенерологии НАО «ЗКМУ имени Марата Оспанова», e-mail: zariwa_90@mail.ru;

Жангиреева Альфия Зуфаровна - ассистент кафедры фтизиатрии и дерматовенерологии НАО «ЗКМУ имени Марата Оспанова», e-mail: alfiya007@list.ru.

Дата поступления материала в редакцию: 05.01.2024

Дата рецензирования: 10.01.2024

Принято к публикации: 29.01.2024

**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 (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)

В редакцию научно-практического журнала «Вопросы дерматологии и венерологии»		
от _____		
(Ф.И.О. автора (-ов), ученая степень, звание, должность и место работы, e-mail и телефон)		
Направляю (-ем) подготовленную мною (нами) статью «УКАЖИТЕ НАЗВАНИЕ СТАТЬИ» количество страниц - ___*, таблиц - ___*, рисунков - ___*, для рассмотрения и публикации в разделе «УКАЖИТЕ НАЗВАНИЕ РАЗДЕЛА».		
С условиями публикации согласен (-а, -ы). Заверяю (-ем), что материалы, представляемые в данной статье, не были опубликованы и не находятся на рассмотрении в другом печатном издании . 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.		
Автор (-ы):		
_____ (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).

Сведения об авторе-корреспонденте*	
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)	
Сведения о соавторе (ах)	
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.

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 А, 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

		<p>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.</p> <p>Аннотация предоставляется на трех языках. Первым представляется аннотация на оригинальном языке, на котором написан основной текст статьи, затем, на двух остальных.</p> <p>К примеру, если статья написана на казахском языке, то вначале представляется аннотация на казахском языке, затем на русском и английском.</p> <p>Образец: - Аннотация - Аннотация - Annotation</p>
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. К примеру, если статья написана на казахском языке, то вначале представляются ключевые слова на казахском языке, затем на русском и английском.</p> <p>Образец: - Түйінді сөздер - Ключевые слова - Key words</p>
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</p>

		используется шрифт Times New Roman с кеглем 12 пунктов.
6.	Список использованных источников / List of sources used	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 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**