

Н.Р. Пименова, Е.И. Каширская, А.В. Алексеева

Астраханский государственный медицинский университет, Астрахань, Российская Федерация

Клиническое наблюдение семейных случаев врожденного ихтиоза

Автор, ответственный за переписку:

Каширская Елена Игоревна, доктор медицинских наук, заведующая кафедрой педиатрии и неонатологии ФГБОУ ВО «Астраханский государственный медицинский университет» Минздрава России

Адрес: 414000, Астрахань, ул. Бакинская, д. 121, **тел.:** +7 (960) 861-13-75, **e-mail:** kmn2001@mail.ru

Обоснование. Ихтиозы — это группа редких генетических заболеваний с широким фенотипическим спектром, характеризующихся чаще всего генерализованным гиперкератозом и шелушением с варибельной эритемой [1]. Диагноз в большинстве случаев устанавливается сразу после рождения на основании клинических данных. Основой лечения являются правильный уход за кожей, регулярное ее увлажнение, предупреждение инфицирования. **Описание клинических случаев.** В статье описаны клинические случаи врожденного ихтиоза у двух мальчиков из одной семьи, рожденных с разницей 8 лет. На момент рождения у обоих детей отмечались схожие клинические признаки и характер течения заболевания. **Заключение.** У детей в данной семье проявилась генетически близкая форма врожденного ихтиоза. Благодаря своевременно начатой комплексной терапии и правильному уходу отмечалась существенная положительная динамика.

Ключевые слова: кожа, врожденный ихтиоз, новорожденный ребенок, клинический случай**Для цитирования:** Пименова Н.Р., Каширская Е.И., Алексеева А.В. Клиническое наблюдение семейных случаев врожденного ихтиоза. *Педиатрическая фармакология*. 2023;20(4):297–302. doi: <https://doi.org/10.15690/pf.v20i4.2604>

ОБОСНОВАНИЕ

Ихтиоз (диффузная кератома, сауриаз) — это генетически обусловленное наследственное заболевание, которое характеризуется диффузными гиперкератотическими изменениями кожного покрова [2]. В основе патогенеза врожденного ихтиоза лежат изменение структуры кератина и его гиперпродукция. Фенотипическая гетерогенность ихтиоза является результатом многочисленных вариантов генных мутаций, которые приводят к нарушению гомеостаза зернистого и рогового слоев, вызывая структурные и функциональные нарушения кожного барьера [3]. Все ихтиозы делятся на две большие группы: несиндромальные формы, ограничивающиеся только кожными изменениями, и синдромальные, когда ихтиоз является одним из симптомов [4, 5]. Частота встречаемости врожденного ихтиоза в популяции зависит от географической зоны и составляет при вульгарном ихтиозе 1 : 250–1000, при X-сцепленном — 1 : 2000–6000, при ламеллярном — 1 : 300 000, при ихтиозиформной эритродермии — 1 : 100 000 [6]. Изменения кожи появляются уже на 4-м мес внутриутробного развития.

Выраженные изменения в организме могут быть несовместимыми с жизнью и заканчиваться внутриутробной гибелью или летальным исходом в течение недели после рождения [2, 5, 7].

Клиническими проявлениями ихтиоза после рождения являются гиперемизированная, покрытая тонкой сухой желтовато-коричневой пленкой кожа, крупнопластинчатое шелушение, глубокие трещины различных участков кожного покрова, гиперкератоз, повышенная складчатость ладоней и стоп. В тяжелых случаях у больных ихтиозом отмечается выворот век (эктропион) и губ (эклабиум, «рыбий рот»).

Отдельно следует отметить такое наблюдаемое при рождении состояние, как коллоидный плод. Ребенок рождается в плотно прилегающей к коже прозрачной пленке, напоминающей вакуумную упаковку. При подсыхании пленка начинает растрескиваться, стягивание пленкой кожи вокруг глаз и губ вызывает их выворот (эктропион и эклабиум). Коллодиевая мембрана обычно отслаивается в течение 1–3 нед, демонстрируя лежащий в основе ламеллярный ихтиоз или врожденную ихтиозиформную эритродермию. Коллодиевая мембрана свя-

Nailya R. Pimenova, Elena I. Kashirskaya, Anastasiya V. Alekseeva

Astrakhan State Medical University, Astrakhan, Russian Federation

Clinical observation of familial cases of congenital ichthyosis

Background. Ichthyosis is a group of rare genetic diseases with a wide phenotypic spectrum, characterized most often by generalized hyperkeratinization and desquamation with variable erythema [1]. In most cases, the diagnosis is established immediately after birth on the basis of clinical data. The basis of treatment is correct skin care, regular moisturizing, prevention of infection. **Case Reports.** The article describes clinical cases of congenital ichthyosis in two boys from the same family born 8 years apart. At the time of birth, both children had similar clinical signs and the disease progression types. **Conclusion.** Children in this family showed a genetically similar form of congenital ichthyosis. Due to timely initiation of complex treatment and correct skin care, there was a significant favourable evolution.

Key words: skin, congenital ichthyosis, newborn child, case report**For citation:** Pimenova Nailya R., Kashirskaya Elena I., Alekseeva Anastasiya V. Clinical observation of familial cases of congenital ichthyosis. *Pediatricheskaya farmakologiya — Pediatric pharmacology*. 2023;20(4):297–302. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.15690/pf.v20i4.2604>

зана с нарушением барьерной функции кожи, с повышенной трансэпидермальной потерей воды. В связи с чем возможными осложнениями являются гипотермия, обезвоживание и гипернатриемия, обычно требующие наблюдения и лечения в интенсивном неонатальном отделении [8].

Диагноз в большинстве случаев ставится на основании клинических проявлений, так как генетические исследования не всегда бывают доступны. Для подтверждения диагноза можно провести гистологическое исследование кожи. Лечение новорожденных с ихтиозом требует комплексного подхода. Основными принципами терапии являются поддержание водно-электролитного баланса, регулярное увлажнение кожного покрова, регуляция температурного режима, контроль поступления с пищей белка и предупреждение инфекционных осложнений [7–10].

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРИМЕР

Под наблюдением находилась семья, в которой двое детей страдают врожденным ихтиозом. Первый ребенок родился в 2014 г. от здоровых родителей, не состоящих в близкородственном браке, и с первых дней жизни в стационаре получал комплексное лечение. Мать обучалась правильному уходу за кожным покровом ребенка. В возрасте 1,5 мес ребенок в удовлетворительном состоянии был выписан домой. В настоящее время состоит на учете у дерматолога, осуществляется регулярный уход за кожей, постоянное ее увлажнение. Мальчик развивается соответственно возрасту, учится во 2-м классе школы и занимается спортом.

Спустя 8 лет женщина снова вновь забеременела. Вновь родился мальчик с врожденным ихтиозом. Ребенок получал необходимое лечение в стационаре, после чего со значительным улучшением был выписан домой под наблюдение специалистов. И в первом, и во втором случае генетическое обследование не проводилось.

Пациент 1

Ребенок Р., мужского пола, рожден в ГБУЗ «Клинический родильный дом» г. Астрахани от первой беременности, первых срочных родов, с массой тела 3900 г, длиной тела — 55 см, окружностью головы — 36 см, оценкой по шкале APGAR — 8/8 баллов на 1-й и 5-й мин соответственно. Беременность протекала на фоне артериальной гипертензии, острой респираторной инфекции в 18 нед. В родах — преждевременное излитие околоплодных вод.

Состояние мальчика при рождении было расценено как тяжелое, обусловленное проявлениями врожденного ихтиоза, неврологической симптоматикой в виде угнетения центральной нервной системы (ЦНС). На 4-е сут жизни из родильного дома был переведен в отделение психоневрологического профиля детской городской клинической больницы № 1. Выбор отделения обусловлен неврологической симптоматикой в виде перинатального поражения ЦНС (перинатальная энцефалопатия, синдром угнетения).

Состояние при поступлении тяжелое. При осмотре были выявлены сниженная двигательная активность, мышечная гипотония, гипорефлексия. В правой теменной области определялась кефалогематома размером 4,0 × 3,0 см. Обращали на себя внимание выраженные изменения кожных покровов. Кожный патологический процесс представлен состоянием эритродермии, характеризовался крупнопластинчатым шелушением. На туло-

вище, конечностях и особенно в естественных складках кожи локализуется множество эрозий и трещин. На ладонях и подошвах явления гиперкератоза. Отмечены эктропион и эклабиум (рис. 1).

При аускультации легких отмечалось равномерно ослабленное дыхание, хрипы не выслушивались. Частота дыхательных движений — 48/мин. При аускультации сердца — тоны ритмичные, приглушенные. Частота сердечных сокращений — 134 уд./мин. Стул ежедневный, кашицеобразный. Мочеиспускание свободное, до 15 раз в сутки.

В условиях ДГКБ № 1 было проведено комплексное клиничко-лабораторное обследование. Консультирован дерматологом, диагноз: «Врожденный ихтиоз. Несиндромальный ихтиоз. Аутосомно-рецессивный врожденный ихтиоз. Небуллезная врожденная ихтиозиформная эритродермия».

По данным гемограммы были выявлены лейкоцитоз со сдвигом влево, анемия легкой степени тяжести. При ультразвуковом исследовании органов брюшной полости патологии не выявлено. При эхокардиографии визуализировалось открытое овальное окно.

Выставлен клинический диагноз. Основной: «Врожденная ихтиозиформная эритродермия». Сопутствующий: «Кефалогематома правой теменной кости. Нормохромная анемия легкой степени. Малая аномалия развития сердца: открытое овальное окно. Недостаточность кровообращения 0 ст.».

Ребенку было назначено комплексное лечение, которое включало в себя гормональную терапию преднизолоном в дозировке 8 мг в течение 24 дней с последующим снижением дозы по 2 мг каждые 4–5 дней. Гормональная



Рис. 1. Внешний вид ребенка Р. на 4-е сут жизни. Патологический процесс представлен крупнопластинчатым шелушением. На туловище, конечностях и особенно в естественных складках кожи локализуется множество эрозий и трещин. Эктропион и эклабиум

Fig. 1. The external view of the child R. on the 4th day of life. The pathological process is represented by large-plate desquamation. Many erosions and fissures are localized on the body, limbs, and especially in the natural folds of the skin. Ectropion and eclabium



Рис. 2. Внешний вид ребенка Р. на 42-е сут жизни. Кожные покровы приобрели розовый цвет. Исчезло крупнопластинчатое шелушение, эпителизовались эрозии, трещины, регрессировали явления эктропиона и эклабиума

Fig. 2. The external view of the child R. on the 42th day of life. The skin has acquired a pink color. Large-plate desquamation disappeared, erosions and fissures were epithelized, the phenomena of ectropion and eclabium regressed

терапия продолжалась 38 дней. Местное лечение заключалось в гигиенической ежедневной обработке кожного покрова, использовании спрея на основе декспантенола, крема с высоким содержанием липидов (41%). В естественные складки закладывались текстильные основы из трикотажного полотна (салфетки), на которые наносилась композиция из биосовместимого гелеобразующего полимера-полисахарида и лекарственных препаратов, масла эвкалипта (хлорофиллипт) и фурагина. Для улучшения трофики кожи, процессов пролиферации эпителиоцитов, торможения кератинизации назначался ретинола ацетат. С целью коррекции анемии ребенок получал препарат железа.

На фоне проводимого лечения отмечалась положительная динамика. Кожные покровы приобрели розовый цвет. Крупнопластинчатое шелушение разрешилось. Эрозии, трещины исчезли. Гиперкератоз ладоней и стоп значительно уменьшился. Явления эктропиона и эклабиума разрешились. На 42-е сут пребывания в стационаре ребенок был выписан домой в удовлетворительном состоянии под наблюдение педиатра, дерматолога и кардиолога по месту жительства с рекомендациями (рис. 2).

Из катмнеза известно, что в настоящее время состояние мальчика удовлетворительное. Ребенок находится под диспансерным наблюдением педиатра и дерматолога, проводится постоянное увлажнение кожи. Физическое и психомоторное развитие ребенка соответствует возрасту (рис. 3).

Пациент 2

Спустя 8 лет в данной семье родился второй ребенок, мальчик. Беременность протекала на фоне анемии, миопии, диффузной фиброзной мастопатии, диффузной струмы. Рожден от срочных родов с массой 3680 г, длиной тела — 53 см, окружностью головы — 36 см, оценкой по шкале APGAR — 8/9 баллов. Состояние ребенка при рождении тяжелое. Отмечались клиниче-



Рис. 3. Внешний вид ребенка Р. в 8 лет. Сохраняется выраженная сухость кожного покрова. Проводится постоянное увлажнение кожи

Fig. 3. The external view of the child R. at 8 years old. Pronounced xeroderma remains. Constant moisturizing of the skin is carried out

ские проявления врожденного ихтиоза, симптоматика угнетения ЦНС.

Из родильного дома переведен в отделение реанимации и интенсивной терапии областной детской клинической больницы. При поступлении состояние тяжелое. Признаки врожденного ихтиоза в виде сухости, нарушения целостности кожного покрова на лице, животе, туловище и конечностях, глубоких трещин кожи, генерализованного крупнопластинчатого шелушения, эктропиона, эклабиума. Симптоматика угнетения ЦНС в виде снижения двигательной активности, мышечной гипотонии. Со стороны внутренних органов — без особенностей (рис. 4).

При обследовании выявлены лейкоцитоз нейтрофильного характера, повышение уровня щелочной фосфатазы, на нейросонограмме — признаки снижения индекса резистентности сопротивления сосудов головного мозга, при ультразвуковом исследовании внутренних органов — признаки пиелозктазии правой почки, при эхокардиографии — открытое овальное окно. Консультирован дерматологом, сделано заключение, что у ребенка имеет место нарушение целостности кожного покрова, сопровождающееся глубокими трещинами, крупнопластинчатым шелушением, эктропионом, эклабиумом.

Был выставлен клинический диагноз. Основной: «Врожденный ихтиоз. Несиндромальный ихтиоз. Аутосомно-рецессивный врожденный ихтиоз. Небуллезная врожденная ихтиозиформная эритродермия». Сопутствующий: «Пиелозктазия правой почки. Малая аномалия развития сердца: открытое овальное окно. Недостаточность кровообращения 0 ст.».

На 14-е сут пребывания в отделении обнаружены воспалительные изменения в общем анализе мочи в виде лейкоцитурии, бактериурии, при бактериологическом исследовании мочи — высеив *Klebsiella oxytoca*. Выставлен диагноз: «Инфекция мочевыводящих путей».



Рис. 4. Внешний вид второго ребенка на 2-е сут жизни. Признаки врожденного ихтиоза в виде сухости, нарушения целостности кожного покрова на лице, животе, туловище и конечностях, глубоких трещин кожи, генерализованного крупнопластинчатого шелушения, эктропиона, эклабиума

Fig. 4. The external view of the second child on the 2th day of life. Signs of congenital ichthyosis in the form of dryness, solution of continuity of skin integuments on the face, abdomen, trunk and limbs, deep skin fissures, generalized large-plate desquamation, ectropion, eclabium



Рис. 5. Внешний вид второго ребенка в 3 мес жизни. Сохраняется выраженная сухость кожного покрова. Проводится постоянное увлажнение кожи

Fig. 5. The external view of the second child on the 3th month of life. Pronounced xeroderma remains. Constant moisturizing of the skin is carried out

Пациент получал комбинированную антибактериальную терапию по поводу инфекции мочевыводящих путей, местное лечение, которое заключалось в обработке кожных покровов кремом на основе декспантенола, трещин — кремом, содержащим декспантенол с хлоргексидином, обработке перианальной области после дефекации и половых органов после мочеиспускания раствором антисептика, содержащего 0,1% ундециле-

нового амидопропилбетаина и 0,1% полиаминопропила бигуанида. От гормональной терапии было решено воздержаться, поскольку в течении заболевания отмечалась выраженная положительная динамика на терапии топическими средствами.

На 26-е сут жизни с положительной динамикой ребенок был переведен в отделение патологии новорожденных детей, где продолжал получать лечение.

На фоне проводимой терапии отмечалась положительная динамика: крупнопластинчатое шелушение и явления гиперкератоза разрешились, трещины эпителизировались, эктропион и эклабиум регрессировали. В возрасте 1 мес жизни ребенок в удовлетворительном состоянии был выписан с рекомендациями под наблюдением педиатра и дерматолога. В настоящее время так же, как и первый, находится под постоянным наблюдением дерматолога.

ОБСУЖДЕНИЕ

На сегодняшний день известно более 50 генетических мутаций, лежащих в основе развития различных форм ихтиоза. По данным литературных источников, существует большое количество классификаций ихтиозиформных дерматозов, основанных на различных критериях. В современных условиях наиболее актуальной считается клинко-генетическая классификация, согласно которой выделяются несиндромальные формы, при которых патологический процесс охватывает только кожу и ее придатки, и синдромальные формы, характеризующиеся поражением не только кожи, но и внутренних органов [5, 11, 12].

В представленных клинических случаях у обоих детей сходная генетическая мутация клинически проявилась в виде редкой формы врожденного ихтиоза — врожденной ихтиозиформной эритродермии, которая наследуется преимущественно по аутосомно-рецессивному типу. В обоих случаях диагноз был выставлен клинически, генетическое обследование не проводилось.

Известно, что течение и прогноз заболевания зависят от своевременно начатой комплексной терапии и правильного ухода за кожным покровом. Лечение ихтиоза требует сочетания терапевтических методов, в основе которых лежат частое купание, увлажнение окружающей среды, ежедневное применение смягчающих средств местного действия и кератолитических средств. Ретиноиды, как местные, так и системные, являются ключевым компонентом лечения ихтиоза и используются десятилетиями [13]. Они являются аналогами витамина А, которые действуют главным образом за счет «антикератинизирующего» эффекта. В жизни многих пациентов с тяжелой формой ихтиоза, особенно с ихтиозом Арлекина и пластинчатым ихтиозом, ретиноиды произвели революцию [14]. Системные ретиноиды, такие как этретинат и его активный метаболит ацитретин, дают хорошие результаты в лечении ихтиоза, поскольку могут избирательно действовать на нарушения кератинизации [15]. Местное лечение заключается в ежедневном увлажнении кожи средствами на основе декспантенола. С целью профилактики инфекционных осложнений в первые дни после рождения назначается антибактериальная терапия. В тяжелых случаях применяются глюкокортикостероиды и генно-инженерные биологические препараты. Биологическая терапия включает в себя широкий спектр продуктов, таких как моноклональные антитела, нацеленные на специфические метки, например

фактор некроза опухоли альфа, интерлейкин-13, интерлейкин-17 и интерлейкин-23. Генная терапия, а также недавние открытия, касающиеся иммунного профиля пациентов с ихтиозом, дали новую почву для перепрофилирования биологических препаратов [16]. Важными аспектами комплексного подхода являются поддержание оптимальной влажности и температуры воздуха, контроль поступления жидкости и белка. Безусловно, дети с ихтиозом должны находиться под диспансерным наблюдением специалистов с целью уменьшения количества обострений заболевания и улучшения качества жизни [7, 9].

Следует отметить, что в представленных клинических случаях благодаря комплексному лечению, начатому с первых суток жизни, удалось избежать инфекционных осложнений и добиться значительной положительной динамики.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Представленное клиническое наблюдение демонстрирует наследственный характер врожденного ихтиоза, который проявился у двоих детей в одной семье.

Несомненно, ведение новорожденных с ихтиозом требует комплексного подхода с активным участием медицинского персонала и членов семьи. Приведенные случаи отражают важность ранней диагностики, своевременного лечения и правильного ухода за кожей, а также психологической поддержки семей с детьми, страдающими данной патологией, что способствует благоприятному течению заболевания и позволяет профилировать осложнения.

ИНФОРМИРОВАННОЕ СОГЛАСИЕ

Информированное согласие на использование медицинских данных получено от матери пациентов.

INFORMED CONSENT

Informed consent for the use of medical data was obtained from the mother of the patients.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ / REFERENCES

1. Paller AS, Butala S, Mazereeuw-Hautier J. Ichthyosis: presentation and management. *Curr Opin Pediatr*. 2023;35(4):467–474. doi: <https://doi.org/10.1097/MOP.0000000000001264>
2. Мурашкин Н.Н., Аветисян К.О., Иванов Р.А., Макарова С.Г. Врожденный ихтиоз: клинико-генетические характеристики заболевания // *Вопросы современной педиатрии*. — 2022. — Т. 21. — № 5. — С. 362–377. — doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v21i5.2459> [Murashkin NN, Avetisyan KO, Ivanov RA, Makarova SG. Congenital Ichthyosis: Clinical and Genetic Characteristics of the Disease. *Voprosy sovremennoi pediatrii — Current Pediatrics*. 2022;21(5):362–377. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v21i5.2459>]
3. Kawilarang B. Congenital harlequin ichthyosis: A rare case report and literature review. *Indian J Case Reports*. 2020;6(1):10–12. doi: <https://doi.org/10.32677/IJCR.2020.v06.i01.004>
4. Вассерман Н.Н., Баязутдинова Г.М., Браславская С.И. и др. Спектр мутаций при аутосомно-рецессивном врожденном ихтиозе у больных в Российской Федерации // *Медицинская генетика*. — 2015. — Т. 14. — № 11. — С. 23–28. [Wasserman NN, Bayazutdinova GM, Braslavskaya SI, et al. Spectrum of mutations in autosomal recessive congenital ichthyosis in patients in the Russian Federation. *Medicinskaya genetika = Medical genetics*. 2015;14(11):23–28. (In Russ).]
5. Тальникова Е.Е., Шерстнева В.Н., Моррисон А.В., Утц С.Р. Ихтиоз: к вопросу наследования (обзор) // *Саратовский научно-медицинский журнал*. — 2016. — Т. 12. — № 3. — С. 513–517. [Talnikova EE, Sherstneva VN, Morrison AV, Utts SR. Ichthyosis: on the issue of inheritance (review). *Saratovskij nauchno-meditsinskij zhurnal = Saratov Scientific and Medical Journal*. 2016;12(3):513–517. (In Russ).]

ВКЛАД АВТОРОВ

Н.Р. Пименова — курация пациентов, изучение и анализ отечественной и зарубежной литературы, систематизация полученных результатов, итоговая переработка статьи.

Е.И. Каширская — концепция работы, итоговая переработка статьи, окончательное утверждение версии для публикации.

А.В. Алексеева — изучение и анализ отечественной и зарубежной литературы, сбор и анализ данных медицинской документации, составление статьи.

AUTHORS' CONTRIBUTION

Nailya R. Pimenova — patient management, study and analysis of Russian and foreign literature, results systematization, final revision of the manuscript.

Elena I. Kashirskaya — study concept, final revision of the manuscript, its final approval for publication

Anastasiya V. Alekseeva — study and analysis of Russian and foreign literature, medical documentation data collection and analysis, manuscript drafting.

ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ

Отсутствует.

FINANCING SOURCE

Not specified.

РАСКРЫТИЕ ИНТЕРЕСОВ

Авторы статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов, о котором необходимо сообщить.

DISCLOSURE OF INTEREST

Not declared.

ORCID

Н.Р. Пименова

<https://orcid.org/0000-0002-0071-9803>

Е.И. Каширская

<https://orcid.org/0000-0002-4271-543X>

А.В. Алексеева

<https://orcid.org/0000-0002-4391-094X>

6. Алексеева С.Н., Саввина Н.А., Белолюбская Е.И. и др. Врожденный ихтиоз: клинический случай // *Вестник Северо-Восточного федерального университета им. М.К. Аммосова. Серия: Медицинские науки*. — 2020. — Т. 19. — № 2. — С. 22–30. — doi: <https://doi.org/10.25587/SVFU.2020.19.2.011> [Alekseyeva SN, Savvina NA, Belolyubskaya EI, et al. Congenital ichthyosis: a case study. *Vestnik of North-Eastern Federal University. Medical Sciences*. 2020;(2):22–30. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.25587/SVFU.2020.19.2.011>]
7. Васильченко Т.С., Габдракипова А.А. Врожденный ихтиоз // *Вестник науки и образования*. — 2020. — № 24. — С. 50–52. [Vasilchenko TS., Gabdrakipova AA. Congenital ichthyosis. *Vestnik nauki i obrazovaniya = Bulletin of Science and Education*. 2020;(24):50–52. (In Russ).]
8. Vahlquist A, Bygum A, Ganemo A, et al. Genotypic and clinical spectrum of self-improving collodion ichthyosis: ALOX12B, ALOXE3, and TGM1 mutations in Scandinavian patients. *J Invest Dermatol*. 2010;130(2):438–443. doi: <https://doi.org/10.1038/jid.2009.346>
9. Shibata A, Akiyama M. Epidemiology, medical genetics, diagnosis and treatment of harlequin ichthyosis in Japan. *Pediatr Int*. 2015;57(4):516–522. doi: <https://doi.org/10.1111/ped.12638>
10. Glick JB, Craiglow BG, Choate KA, et al. Improved Management of Harlequin Ichthyosis with Advances in Neonatal Intensive Care. *Pediatrics*. 2017;139(1):1–9. doi: <https://doi.org/10.1542/peds.2016-1003>
11. Hand JL, Runke CK, Hodge JC. The phenotype spectrum of Xlinked ichthyosis identified by chromosomal microarray. *J Am Acad Dermatol*. 2015;72(4):617–627. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2014.12.020>

12. Oji V, Tadini G, Akiyama M, et al. Revised nomenclature and classification of inherited ichthyoses: Results of the First Ichthyosis Consensus Conference in Soreze 2009. *J Am Acad Dermatol.* 2010;63(4):607–641. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2009.11.020>
13. Zaenglein AL, Levy ML, Stefanko NS, et al. Consensus recommendations for the use of retinoids in ichthyosis and other disorders of cornification in children and adolescents. *Pediatr Dermatol.* 2021;38(1):164–180. doi: <https://doi.org/10.1111/pde.14408>
14. Mazereeuw-Hautier J, Vahlquist A, Traupe H, et al. Management of congenital ichthyoses: European guidelines of care, part one. *Br*

J Dermatol. 2019;180(2):272–281. doi: <https://doi.org/10.1111/bjd.17203>

15. Европейское руководство по лечению дерматологических болезней / под ред. А.Д. Кацамбаса, Т.М. Лотти; пер. с англ. — 3-е изд. — М.: МЕДпресс-информ; 2014. — 736 с. [*Evropeiskoe rukovodstvo po lecheniyu dermatologicheskikh boleznei.* Katsambas AD, Lotti TM, eds.; transl. from English. 3rd ed. Moscow: MEDpress-inform; 2014. 736 p.]

16. Joosten MDW, Clabbers JMK, Jonca N, et al. New developments in the molecular treatment of ichthyosis: review of the literature. *Orphanet J Rare Dis.* 2022;17(1):269. doi: <https://doi.org/10.1186/s13023-022-02430-6>

Статья поступила: 04.06.2023, принята к печати: 11.08.2023

The article was submitted 04.06.2023, accepted for publication 11.08.2023

ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ / ABOUT THE AUTHORS

Каширская Елена Игоревна, д.м.н., доцент [**Elena I. Kashirskaya**, MD, PhD, Associate Professor];
адрес: 414000, г. Астрахань, Бакинская, 121 [**address:** 121 Bakinskaya Str., Astrakhan, 414000, Russian Federation];
телефон: +7 (960) 861-13-75; **e-mail:** kmn2001@mail.ru; **eLibrary SPIN:** 5826-6740

Пименова Наиля Рафаильевна, к.м.н., доцент [**Nailya R. Pimenova**, MD, PhD]; **e-mail:** pimenova.nellya@yandex.ru;
eLibrary SPIN: 6772-4058

Алексеева Анастасия Васильевна, студентка [**Anastasiya V. Alekseeva**, student]; **e-mail:** ms-ava@mail.ru;
eLibrary SPIN: 1899-6764