

Марат Оспанов атындағы Батыс Қазақстан Мемлекеттік Медицина Университеті

Интерннің өзбетті жұмысы

*Тақырыбы: Тұқым қуалайтын дерматоздар. Ихтиоз.
Туа пайда болған буллезді эпидермолиз.*

Орындаған: Тұрмұхамбет Ж.С 716топ

Ақтөбе, 2017 ж

***ТҰҚЫМ ҚУАЛАЙТЫН ДЕРМАТОЗДАР.
ИХТИОЗ. ТУА ПАЙДА БОЛҒАН
БУЛЛЕЗДІ ЭПИДЕРМОЛИЗ.***

***Этиологиясы, патогенезі,
клиникасы. Тұқымқуалайтын
дерматоздар кезіндегі ересектер
мен балаларда амбулаторлы
жағдайда жүргізу тактикасы мен
динамикалық бақылау.***

КІРІСПЕ

- *Тұқым қуалайтын тері ауруларының көбі эктодермальды және экзомезодермальды сипатқа ие. Олардың негізгі бөлігін моногенді аутосомды-доминантты аурулар, сирек аутосомды-рецессивті дерматоздар, аз бөлігін х-тіркескен дерматоздар құрайды. Жиі мүйізденудің бұзылысымен болатын аурулар, сирек дінекер тіннің бұзылысымен жүретін, жоғары фотосезімталдықпен сипатталатын, пигментация бұзылысымен, дисплазиялармен сипатталатын аурулар кездеседі.*

ИХТИОЗДАР

- Ихтиоздар (ichthyosis) – тұқым қуалайтын мүйізденудің процессінің жайылмалы бұзылысымен сипатталатын аурулар тобы. Бұл топ ауруларының негізгі ерекшелігі – ерте басталу (өмірінің алғашқы жылында), тері құрғақтығы, шамадан тыс түлеу – балық қабыршағы тәрізді, қысқы айлардағы маусымдылық.

ЭТИОЛОГИЯСЫ

Ауру этиологиясы толық анықталмаған. Негізгі патогенетикалық механизмі – кератин түзілуіне қатысты *гендер мутациясы мен экспрессиясы*. Тұқым қуалау типтері әртүрлі.

Жиі кездесетін ихтиоздар түрі –
вульгарлы ихтиоз, X-тіркескен
ихтиоз, ламеллярлы ихтиоз,
ихтиозтәрізді эритродермия, туа
біткен ихтиоз (Арлекин
синдромы).

ВУЛЬГАРЛЫ ИХТИОЗ

Вульгарлы ихтиоз – ең жиі кездесетін ихтиоз түрі. Аутосомды-доминантты тұқым қуалайды.

Ауру 3-12 айлық мерзімнен көріне бастайды, сол кезде терінің құрғақтығы мен түлеуі байқала бастайды. Максимальды клиникалық көріністер жыныстық жетілу кезеңіне сәйкес кееді де, есейген сайын әлсірей түседі. Ауру толқынтәрізді өтеді – жазда жағдайы жақсарып, қыста құрғау мен түлеу күшейеді.

СИМПТОМДАР ТРИАДАСЫ

- Ұсақ пластинкалы терінің диффузды түлеуі (ірі қатпарлар мен бет терісі зақымдалмайды), қабыну болмайды.



СИМПТОМДАР ТРИАДАСЫ

- Алақан мен табан тері суретінің күшеюі – **"қарт адам алақаны"** тәрізді.
- Фолликулярлы гиперкератоз – Сан мен иықтың жазғыш беттеріндегі фолликулдарда мүйізденген қақпақтар пайда болады – сипап сезгенде тері үккішке ұқсайды.



Тері түлеуінің дәрежесіне және түсіне қарай ихтиоздың бірнеше клиникалық түрлерін ажыратады: *қарапайым, жылтыр, жылантәрізді*, т.б. Жиі кездесетін түрі вульгарлы ихтиоздың абортивті формасы – ксеродермия, 3-5% халықта кездеседі және аяқ пен қолдың жазғыш беттерінде құрғақтық пен жеңіл дәрежелі түлеумен сипатталады.

X-ТІРКЕСКЕН ИХТИОЗ

- X-тіркескен ихтиоз – ихтиоздың сирек кездесетін түрі. Анасы жыныстық хромосоманың патологиялық гетерозиготалы геннің тасымалдаушысы болатын ер адамдар ауырады. Негізгі тұқым қуалайтын генетикалық дефект – стероидты сульфатазаның синтезінің бұзылысы.

КОЛЛОДИЯЛЫ ҰРЫҚ

- Коллодиялы ұрық – жаңа туған балалар ихтиозы. Бұл жағдай жеке ауру болып табылмайды, алайда ихтиоздар тобының бастамасы болып табылады. Туылған кезде ұрық коллодий тәрізді сары-қоңыр мөлдір қабықшаға қапталған болады. Уақыт өте ол кебеді де, қабыршақтанады. Мұндай балаларда терморегуляция мен терінің қорғаныс қызметі бұзылады. 70% жағдайда ихтиоздың бір формасы дамиды.

- Құрғақ ихтиозтәрізді эритродермия да коллодиялы ұрықтың бір түрі болып табылады. Қабықша түсіп қалған соң айқын эритродермия дамиды. Есейе келе тері гиперемиясы азайя түседі де, айқын қабыршақтану басталады. Ламеллярлы ихтиозға қарағанда теріде ұсақ сұр қабыршақтар пайда болады. Сонымен қатар қабақтың сыртқа айналуы мен бет терісінің құрғақтығы ТӘН.



Баланы бірден госпитализациялау қажет. Бірден глюкокортикостероидты препараттар тағайындайды - преднизолон 1,5-3 мг/кг тәул, шамамен 1-1,5 мес. Кейін дозасын азайтып отырады. Екіншілік инфекцияның алдын алу үшін антибиотикотерапия жүргізеді, су-электролиттік балансты қалпына келтіру үшін инфузионды терапия, ақуыз препараттарын құю – 10% ерітінді адам альбумині, нативті плазма.

Ылғалдандырушы және ылғалсақтаушы препараттарға - 2% мочевиінамен вазелин, ланолин, минералды май, эмоленітер (атодерм*, трикзера*, топикрем*, крем фореталь*, дардиа*, эмолеум* , т.б.) жатады.

БУЛЛЕЗДІ ЭПИДЕРМОЛИЗ

- Буллезді эпидермолиз (epidermolysis bullosa congenital), не тұқым қуалайтын көпіршік – терінің қабынулық емес ауруларының үлкен тобы, тері мен шырышты қабаттардың жарақаттанған жерлерінде көпіршіктер пайда болуымен сипатталатын аурулар. Бұрын буллезді эпидермолизді "механобуллезді ауру" деп атаған, яғни механикалық фактормен байланыстырған.



- Буллезді эпидермолиздің даму негізінде әртүрлі хромосомалардағы гендік мутациялар жатыр. Бұл кезде кератиноциттердің қосылыстарының бұзылысы, базальды мембрана мен дерманың бұзылысы әсерінен көпіршіктер пайда болады. Буллезді дерматиттердің көп бөлігінің тұқым қуалау типі әртүрлі – аутосомды-доминантты немесе аутосомды-рецессивті.

КЛИНИКАЛЫҚ КӨРІНІСІ

- Аурудың ерте басталуы;
- Серозды не серозды-геморрагиялық құрамды көпіршіктер, эрозиялардың болуы;
- Аз жарақаттардан соң көпіршіктердің пайда болуы (үйкеліс, қысым)
- Тырнақтар, тістердің зақымдалуы мүмкін, тыртықты алопеция болуы мүмкін, физикалық дамудан қалыс қалу;



- Алдымен тері күтіміне аса көңіл бөлу қажет. Механикалық әсерлерге терінің резистенттілігін майландыру мен гидратация көмегімен іске асырады. Ылғалдандырушы және жұмсартушы заттар үйкелісті азайтуға көмек береді.
- Көпіршік пайда болған кезде көпіршік сұйықтығын пункциялы инемен алып тастау керек. Эрозияларды антисептиктердің сулы ертінділерімен өңдеейді және жаралық пленка қояды (парапран*, воскопран* и др.),