

TREATMENT OF ICHTHYOSIS LAMELLARIS USING A SERIES OF HERBAL SKIN CARE PRODUCTS FAMILY

M. TIRANT¹, P. BAYER¹, J. HERCOGOVÁ^{2,3}, M. FIORANELLI⁴, S. GIANFALDONI⁵,
A.A. CHOKOEVA^{6,7}, G. TCHERNEV⁸, U. WOLLINA⁹, F. NOVOTNY¹⁰,
M.G. ROCCIA¹¹, G.K. MAXIMOV¹², K. FRANÇA^{13,14} and T. LOTTI¹⁵

¹Psoriasis & Skin Clinic, Melbourne, Australia; ²2nd Medical Faculty, Charles University, Bulovka Hospital, ³Institute of Clinical and Experimental Medicine, Prague, Czech Republic; ⁴Department of Nuclear Physics, Sub-nuclear and Radiation, Guglielmo Marconi University, Rome, Italy; ⁵Dermatological Department University of Pisa, Pisa, Italy; ⁶"Onkoderma"-Polyclinic for dermatology and dermatologic surgery, Sofia, Bulgaria; ⁷Department of Dermatology and Venereology, Medical University of Plovdiv, Medical faculty, Plovdiv, Bulgaria; ⁸Medical Institute of Ministry of Interior (MVR), Department of Dermatology, Venereology and Dermatologic Surgery, Sofia, Bulgaria; ⁹Department of Dermatology and Allergology, Academic Teaching Hospital Dresden-Friedrichstadt, Dresden, Germany; ¹⁰PRO SANUM Ltd, Sanatorium of Prof. Novotný, Štěpánská Prague 1, Czech Republic; ¹¹University B.I.S. Group of Institutions, Punjab Technical University, Punjab, India; ¹²Department "Medicinal Information and Non-interventional studies", Bulgarian Drug Agency; Sofia, Bulgaria; ¹³Department of Dermatology & Cutaneous Surgery Department of Psychiatry & Behavioral Sciences Institute for Bioethics & Health Policy, University of Miami, Miller School of Medicine, Miami, FL, USA, ¹⁴Centro Studi per la Ricerca Multidisciplinare e Rigenerativa, Università Degli Studi "G. Marconi", Rome, Italy; ¹⁵Chair of Dermatology, University of Rome "G. Marconi" Rome, Italy

Lamellar Ichthyosis (LI) is a genetically heterogeneous group of disorders of keratinization that are inherited in an autosomal recessive fashion, occurring in approximately 1 in 300,000 live births. The treatment of the large, dark, plate-like scales that characterize the classic manifestation of the disease are still a challenge. The aim of this study was to evaluate the efficacy and tolerability of Dr. Michaels[®] skin-care products for the management of LI. A multi-centre European prospective study was conducted, including 10 patients (3 female/7 male) with lamellar ichthyosis, aged 38-54 years old (mean age: 46). Each patient had been treated with emollients plus other different systemic therapies, such as corticosteroids, Cyclosporin A or retinoids in the past. All patients were treated with Dr Michaels[®] product family including both topical and oral herbal supplements. The topical treatments used were the cleansing gel, activator formula and ointment. The oral medications were PSC 200, PSC 400 and PSC 900. Within 3 weeks of initiation of treatment, there were improvements observed on the skin including a reduction in scaling, fissuring, and intensity in erythema and pruritus with thinning of the hyperkeratotic plate. After 12-15 weeks, most of the plates and scales had been removed to reveal a normalised skin colour. Evidence of hair, eyelash and eyebrow growth was observed. There was partial nail resolution with a reduction in subungual hyperkeratosis. No adverse reactions were observed. Our patients showed excellent symptomatic response to treatment within a 14-week period, follow-up by an on-going regular assessment on a quarterly basis. The results show that Dr Michaels[®] product family is an effective and safe treatment option for LI.

Mailing address:

Professor Torello Lotti
Chair of Dermatology,
University of Rome "G. Marconi",
Rome, Italy
e-mail: professor@torello.lotti.it

0393-974X (2016)

Copyright © by BIOLIFE, s.a.s.

This publication and/or article is for individual use only and may not be further reproduced without written permission from the copyright holder.

Unauthorized reproduction may result in financial and other penalties
DISCLOSURE: ALL AUTHORS REPORT NO CONFLICTS OF
INTEREST RELEVANT TO THIS ARTICLE.

ĐIỀU TRỊ VẤY CÁ PHIẾN MỎNG SỬ DỤNG CÁC SẢN PHẨM DÒNG THẢO DƯỢC

M.TIRANT¹, P.BAYER¹, J. HERCOGOVÁ^{2,3}, M. FIORANELLI⁴, S.GIANFALDONI⁵, A.A.CHOKOEVA^{6,7},
G.TCHERNEV⁸, U.WOLLINA⁹, F. NOVOTNY¹⁰,
M.G. ROCCIA¹¹, G.K. MAXIMOV¹², K. FRANÇA^{13, 14} và T.LOTTI¹⁵

¹Viện Da và Vảy nến, Melbourne, Úc; ²Khoa Y, ĐH Charles, Bệnh viện Bulovka; ³Viện Y học thực hành và lâm sàng, Prague, Cộng hòa Séc; ⁴Khoa Y học hạt nhân, phóng xạ và cận hạt nhân, ĐH G. Marconi, Rome, Ý; ⁵Khoa Da liễu, ĐH Pisa, Pisa, Ý; ⁶Phòng đa phẫu và tiểu phẫu về da liễu Sofia, Bulgaria; ⁷Khoa Da liễu, ĐH Y Plovdiv, Khoa Y, Plovdiv, Bulgaria; ⁸Viện Y học Bộ Nội vụ, Khoa Da liễu và Tiểu phẫu da liễu, Sofia, Bulgaria; ⁹Khoa Da liễu và Dịch ứng miễn dịch học, Bệnh viện Đại học Dresden-Friedrichstadt, Dresden, Đức; ¹⁰Công ty PRO SANUM LTD., lãnh đạo là GS Novotny, Prague I, Cộng hòa Séc; ¹¹ĐH B.I.S. Nhóm viện nghiên cứu trực thuộc ĐH Công nghệ Punjab, Punjab, Ấn Độ; ¹²Khoa Nghiên cứu thông tin y học và nghiên cứu không can thiệp, Cục quản lý dược Bulgaria; ¹³Khoa Da liễu và phẫu thuật dưới da, Khoa Tâm lý và Hành vi học, Viện Chính sách và đạo đức y học, ĐH Miami, ĐH Y Miller, Florida, Mỹ; ¹⁴Trung tâm nghiên cứu đa chức năng, ĐH Degli G. Marconi, Rome, Ý; ¹⁵Trưởng khoa Da liễu, ĐH Rome G. Marconi, Rome, Ý.

Vảy cá phiến mỏng (LI) là một nhóm các rối loạn di truyền không đồng nhất của sự sừng hóa, di truyền lặn gen lặn trên nhiễm sắc thể thường, xảy ra ở khoảng 1 trong số 300.000 trẻ đẻ ra. Điều trị tổn thương vảy lớn, sẫm màu, dạng phiến/vảy lá – biểu hiện đặc trưng của bệnh, vẫn còn là một thách thức. Mục đích của nghiên cứu này là để đánh giá hiệu quả và khả năng dung nạp các sản phẩm thảo dược Dr Michaels® trong điều trị vảy cá phiến mỏng (LI). Một nghiên cứu tiền cứu đa trung tâm của châu Âu đã được tiến hành, gồm có 10 bệnh nhân (3 nữ/7 nam) mắc vảy cá phiến mỏng, độ tuổi từ 38 - 54 (tuổi trung bình: 46). Mỗi bệnh nhân đã được điều trị bằng kem làm mềm da cùng với các phương pháp điều trị toàn thân khác, như corticosteroids, Cyclosporin A hoặc retinoid trước đó. Tất cả các bệnh nhân đều được điều trị bằng dòng sản phẩm Dr Michaels® bao gồm thuốc bôi tại chỗ và thảo dược đường uống. Điều trị tại chỗ sử dụng gel làm sạch Cleansing Gel, Activator Formula và thuốc mỡ Ointment. Thuốc uống thảo dược gồm PSC 200, PSC 400 and PSC 900. Trong vòng 3 tuần bắt đầu điều trị, đã có rất nhiều cải thiện trên da được quan sát thấy bao gồm giảm tróc vảy da, nứt da, độ đỏ da và ngứa cùng với sự mỏng dần của mảng tăng sừng hóa. Sau 12-15 tuần, hầu hết các mảng, vảy da được loại bỏ và lộ ra vùng da bình thường. Quan sát thấy băng chứng mọc tóc, lông mi, lông mày. Có một phần móng giảm sừng hóa. Không có phản ứng không mong muốn (tác dụng phụ) nào được nhận thấy. Với các bệnh nhân của chúng tôi, triệu chứng đáp ứng rất tốt với điều trị trong thời gian 14 tuần, theo dõi và tiếp tục đánh giá thường xuyên trên cơ sở hàng quý. Các kết quả cho thấy rằng dòng sản phẩm Dr Michaels® là lựa chọn hiệu quả và an toàn cho điều trị vảy cá phiến mỏng (LI).

Vảy cá phiến mỏng (LI) là bệnh lý về di truyền, nhóm các rối loạn không đồng nhất về sừng hóa di

truyền theo đột biến lặn trên nhiễm sắc thể thường. LI có tỷ lệ mắc tương đương ở nam và nữ, ước tính

Từ khóa: Vảy cá thông thường, vảy cá phiến mỏng, tăng sừng hóa, nứt lòng bàn tay, tật lộn mí mắt, đứa trẻ có màng bọc (Collodion baby)

Địa chỉ hòm thư:

Giáo sư Torello Lotti,
Khoa Da liễu,
Đại học Rome "G. Marconi",
Rome, Italy
e-mail: professor@torellolotti.it

0393-974X (2016)

Bản quyền của © BIOLIFE, s.a.s.

Ấn bản hay bài báo này chỉ sử dụng với mục đích cá nhân và không thể được sao chép mà không có sự chấp thuận bằng văn bản từ đơn vị giữ bản quyền, có thể phải nộp phạt tài chính.

TUYÊN BỐ MIỄN TRỪ TRÁCH NHIỆM: TẤT CẢ CÁC TÁC GIẢ ĐỀU KHÔNG CÓ XUNG ĐỘT VỀ LỢI ÍCH NÀO TRONG BÀI BÁO NÀY

tính xảy ra ở khoảng 1 trong số 300.000 trẻ ra đời (1). Tổn thương vảy lớn, sẫm màu, dạng phiến/vảy lá đặc trưng cho thể cổ điển LI đại diện một đầu của phổ kiểu hình của vảy cá bẩm sinh do đột biến lặn (1). Đồ da, vảy trắng, mịn là điển hình của tổn thương đồ da không bọt nước dạng vảy cá bẩm sinh (NBC1E), ở đầu đối diện của phổ này, và các kiểu hình trung gian đa dạng được quan sát thấy (1).

Nó là một bệnh lý gen di truyền do đột biến trên nhiễm sắc thể Iq21 và Iq22 và liên quan chủ yếu đến sự thay đổi trong tổng hợp filaggrin (2). Filaggrin là protein ở biểu bì có chức năng như một phân tử hàng rào ngăn cản các tác nhân dị ứng trong môi trường, mất nước và nhiễm trùng (2). Vảy cá có thể được phân chia một cách rộng rãi thành do di truyền, mắc phải và vảy cá liên quan đến nhiều hội chứng khác. Các dạng phổ biến nhất là được liệt kê dưới đây⁽²⁾:

Vảy cá di truyền:

- Vảy cá thông thường
- Vảy cá di truyền liên quan đến nhiễm sắc thể X
- Đồ da không bọt nước dạng vảy cá bẩm sinh (nbCIE)
- Ly thượng bì tăng sừng hóa (vảy cá bọt nước, bCIE)
- Vảy cá Harlequin
- Bọt nước vảy cá của Siemens
- Vảy da dày
- Vảy cá phiến mỏng

Vảy cá không di truyền:

- Vảy cá mắc phải (Ichthyosis acquisita)
- Vảy cá và các hội chứng
- KID (viêm giác mạc, vảy cá, điếc)
- CHIME (tật khuyết của mắt, các bất thường ở tim, bệnh da dạng vảy cá, chậm phát triển tâm thần, các bất thường ở tai)
- Hội chứng Netherton (bệnh vảy cá, đồ da, các bất thường thân tóc, các biểu hiện dị ứng)
- Sjogren-Lairsson (bệnh vảy cá, liệt cứng hai chi dưới, bệnh vồng mạc sắc tố, chậm phát triển tâm thần)
- Bệnh Refsum (bệnh vảy cá, bệnh vồng mạc sắc tố).

Diễn biến lâm sàng của bệnh vảy cá rất thay đổi.

Bệnh không thể chữa khỏi nhưng các triệu chứng có thể được kiểm soát và có thể dự phòng các biến chứng với điều trị thích hợp. Mục đích của nghiên cứu này là để đánh giá hiệu quả và khả năng dung nạp các sản phẩm thảo dược Dr Michaels® trong điều trị vảy cá phiến mỏng (LI).

TÀI LIỆU VÀ PHƯƠNG PHÁP NGHIÊN CỨU

Chúng tôi tiến hành nghiên cứu tiến cứu đa trung tâm với đối tượng bệnh nhân người Úc và châu Âu. Sau khi có sự đồng ý bằng văn bản, 10 bệnh nhân (3 nữ, 7 nam) mắc vảy cá phiến mỏng được cân nhắc cho thử nghiệm hiệu quả của dòng sản phẩm Dr Michaels®. Các bệnh nhân ở độ tuổi từ 38 - 54 (trung bình: 46) và có biểu hiện bệnh vảy cá từ khi sinh ra. Trước đó, mỗi bệnh nhân đã được điều trị bằng kem làm mềm da và các liệu pháp khác, như corticosteroid toàn thân, Cyclosporin A hoặc retinoid. Mặc dù các phương pháp trị liệu khác cho kết quả lâm sàng tốt, thời gian điều trị bị hạn chế do tác dụng phụ và bệnh nhân tái phát vảy cá, cảm thấy chán nản hơn, thất vọng và thờ ơ.

Trước khi bắt đầu nghiên cứu, các bệnh nhân không thực hiện bất kỳ hình thức làm sạch da đặc biệt nào. Khám lâm sàng phát hiện tróc vảy da và khô da lan tỏa toàn bộ cơ thể bao gồm cả ở mặt và da đầu. Vảy da thường có kích thước lớn, màu nâu tới đen, hình đa giác, dày và dính chặt vào da.

Trong 5 bệnh nhân, lòng bàn tay và bàn chân bị ảnh hưởng với biểu hiện tăng sừng hóa và các vết nứt gây đau. Móng bị tổn thương ở 6 bệnh nhân, với biểu hiện rõ móng, móng tay có sọc, mất màu, tăng sừng hóa móng. Bốn bệnh nhân có biểu hiện rụng tóc có sẹo, 3 bệnh nhân có những thay đổi ở mắt, như mất lông mi, lộn mí mắt dưới, sung huyết kết mạc, viêm giác mạc và sợ ánh sáng.

Tất cả bệnh nhân được điều trị bằng dòng sản phẩm Dr Michaels® bao gồm thuốc bôi tại chỗ và thảo dược uống. Điều trị tại chỗ bằng gel làm sạch Cleansing Gel, Activator Formula và thuốc mỡ Ointment. Thuốc uống thảo dược là PSC 200, PSC 400 và PSC 900.

Gel làm sạch Cleansing Gel có tác dụng tiêu sừng, chống viêm và tác dụng kháng khuẩn yếu. Điều này làm giảm dày da và tróc vảy da, làm sạch các mảng vảy nền trên da. Gel làm sạch bao gồm chất tiêu sừng, axit salicylic. Axit Salicylic được chỉ định điều trị hỗ trợ tại chỗ trong loại bỏ các chất sừng (keratin) thừa (nhiều quá mức) trong các rối loạn da tăng sừng hóa.

Activator Formula bao gồm axit salicylic, glycolic, citric và acetic axit là các tác nhân tiêu sừng, thúc đẩy quá trình bong các tế bào biểu mô tạo sừng trên bề mặt da. Các tác nhân tiêu sừng cũng có khả năng kháng khuẩn ở nhiều mức độ khác nhau đóng góp vào hiệu quả của chúng. Các tác nhân tiêu sừng tạo thuận lợi cho sự bong vảy của các tổn thương bằng cách hòa tan chất gắn giữa các tế bào giúp gắn kết vảy và lớp sừng, do vậy làm rời lỏng lớp sừng (keratin) ở biểu bì và tạo thuận lợi cho được phẩm ngấm vào da và tác động đến các tổn thương da.

Thuốc mỡ Ointment chứa các chất có tác dụng hiệp đồng gồm kẽm oxit, dầu hải ly (dầu thầu dầu), dầu đà điều, tinh dầu trong dầu bôi trơn. Thuốc mỡ có đặc tính chống viêm và cung cấp hàng rào sửa chữa trong quá trình khôi phục sự mất cân bằng lipid da. Kẽm cần cho sự tổng hợp collagen và protein vì nồng độ kẽm thấp có liên quan đến chậm liền vết thương. Kẽm cũng cần cho tế bào phát triển và phân chia, và cũng có thể hỗ trợ quá trình liền vết thương bằng cách làm giảm hoạt động của các gốc tự do và ức chế sự phát triển của vi khuẩn. Kẽm hoạt động như một trong nhiều yếu tố tái bản và nhiều hệ enzym bao gồm các proteinase kim loại ở chất nền phụ thuộc kẽm tăng cường sự tự mở ỏ và sự di chuyển của tế bào tạo sừng trong quá trình sửa chữa vết thương. Kẽm giúp đề kháng với sự chết theo chương trình (apoptosis) của biểu mô qua tác dụng làm ổn định màng tế bào, bảo vệ tế bào chống lại các loài oxy phản ứng/ gốc oxy tự do và các độc tố của vi khuẩn thông qua hoạt động chống oxy hóa của metallothionines giàu cystein và superoxide (3). Các thành phần cấu tạo của công thức pha trộn cẩn thận này, giải quyết các yếu tố khác nhau gây khô da và phục hồi sự biệt hóa biểu bì da. Các tinh dầu và chiết xuất thảo dược trong thuốc mỡ bôi tại chỗ không chỉ giải quyết các yếu tố khác nhau gây khô da và phục hồi sự biệt hóa biểu bì da bằng cách phục hồi phiến lipid mỏng, cải thiện dưỡng ẩm da, độ đàn hồi của da và ngăn ngừa ngứa.

Thuốc uống PSC 200 (2 viên, ngày 2 lần) có chứa các thảo dược bao gồm bồ công anh, cây cúc đại, nhân sâm, cam thảo và hoàng kỳ và tác động như một sản phẩm chống viêm, chống vi khuẩn và kích thích miễn dịch. Nó được kê để làm giảm triệu chứng và điều trị da khô bong tróc vảy, lành vết thương và tái tạo các đặc tính của da. Nó cũng ức chế tổng hợp prostaglandin thông qua ức chế COX-1 và COX-2 và hoạt hóa tế bào T và tế bào diệt tự nhiên (NK).

Thuốc uống PSC 400 (2 viên, ngày 2 lần) có chứa axit folic, cyanocobalamin-Vitamin B12, lecithin, alpha Lipoic Acid, và thảo dược bao gồm *Zingiber officinale* (Gừng), *Scutellaria baicalensis* (Hoàng cầm - Baical skullcap),

Silybum marianum (Kê sữa) và *Bupleurum falcatum* (Sài hồ bắc). Lecithin có chứa các axit béo, chủ yếu là omega-6 và một lượng nhỏ omega-3. Khi dùng theo đường uống, lecithin tăng hàm lượng axit béo omega-6, nhưng không ảnh hưởng đến lượng axit béo omega-3 (4). α -Lipoic axit là chất chống oxy hóa mạnh ở cả môi trường hòa tan trong nước và chất béo. Hoạt động chống oxy hóa của nó ở cả dạng oxy hóa và dạng khử dihydrolipoic acid (DHLA). DHLA có khả năng tái tạo axit ascorbic từ axit dehydroascorbic, trực tiếp tái tạo vitamin C và gián tiếp tái tạo vitamin E3 (5). Gừng ức chế sinh tổng hợp prostaglandin và cản trở dòng thác phản ứng viêm và thụ thể đau vanilloid và đã được chứng minh có chung các đặc tính dược lý với các thuốc chống viêm không steroid (NSAIDs) do nó ức chế tổng hợp prostaglandin thông qua ức chế enzyme cyclooxygenase-1 và cyclooxygenase-2. Tuy nhiên, gừng có thể được phân biệt với NSAIDs dựa vào khả năng ức chế sinh tổng hợp leukotriene nhờ việc ức chế 5-lipoxygenase.

Một chiết xuất từ gừng (EV.EXT.77) bắt nguồn từ *Zingiber officinale* (Gừng) và *Alpina gutunga* (Riềng nếp) đã được phát hiện có khả năng ức chế sự cảm ứng của một số gen liên quan đến đáp ứng viêm, bao gồm gen mã hóa các cytokine, chemokine và cảm ứng enzyme cyclooxygenase-2 (6). Trong khi PSC 900 (5ml, ngày 2 lần) có chứa kẽm, pyridoxine hydrochloride (B6), folic axit và ferrous gluconate (sắt) tạo điều kiện thuận lợi cho quá trình bình thường hóa da khô.

KẾT QUẢ

Trong vòng 3 tuần bắt đầu điều trị, đã quan sát thấy những cải thiện trên da bao gồm giảm bong vảy, nứt, độ đỏ da và ngứa cùng với sự mỏng đi của phiến/lá tăng sừng hóa. Sau 12 - 15 tuần, hầu hết các phiến/lá và vảy da bị loại bỏ để lộ ra vùng da bình thường. Quan sát thấy bằng chứng tóc, lông mi, lông mày mọc sau 20 tuần. Có một phần móng giảm sừng hóa. Không có phản ứng không mong muốn (tác dụng phụ) nào được ghi nhận.

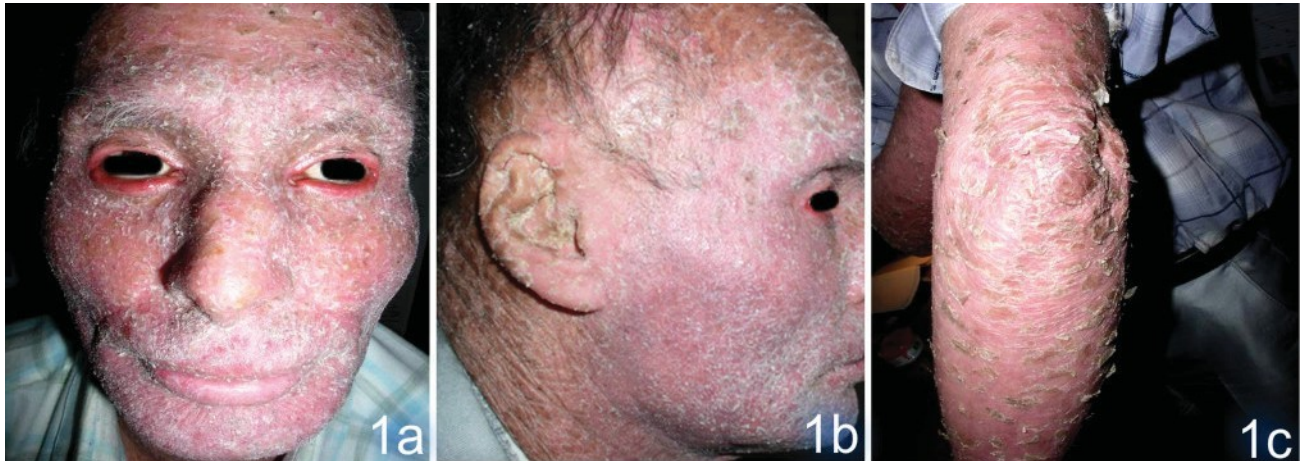
Tiếp tục điều trị thuốc bôi tại chỗ và thảo dược đường uống trong thời gian hơn 12 tháng, các bệnh nhân tiếp tục cải thiện tình trạng bệnh. Họ cảm thấy hạnh phúc hơn và tràn đầy năng lượng hơn.

THẢO LUẬN

Thuật ngữ bệnh vảy cá xuất phát từ Hy Lạp cổ gốc ichthys, nghĩa là cá (7). Bệnh vảy cá phiên móng (LI) liên quan đến phức hợp thay đổi gây ra thiếu hụt enzyme transglutaminase của tế bào sừng và đột biến ở các gen TGM 1, ABCA12 và CYP4F22 (8).

Khiếm khuyết gen nằm trên nhiễm sắc thể thường, cả bố và mẹ đều phải mang một gen đột biến mới sinh ra đứa trẻ mắc bệnh này (2). Những người mang một gen lặn thường không có bất kỳ biểu hiện triệu chứng hoặc dấu hiệu nào của bệnh (2).

Trong bảy trường hợp, biểu hiện đứa trẻ có màng bọc (collodion baby) sớm ngay sau khi sinh, toàn bộ cơ thể bào thai được bao phủ bởi một lớp màng tróc vảy trong 2-3 tuần đầu đời.



Hình 1. a): Bệnh nhân 1 trước điều trị. Vỏ cứng dày và vảy trên nền da đỏ ở toàn bộ mặt, lộn mí mắt và mất một phần lông mi; **b)** Trước điều trị. Vỏ cứng dày và vảy toàn bộ mặt, tai và cổ; **c)** Trước điều trị. Vảy gắn lông lều trên nền da đỏ ở cánh tay.



Hình 2. a): Bệnh nhân 1 trước điều trị. Vảy da cá dày ở cổ, lưng và cánh tay; **b)** Trước điều trị. Vảy da cá dày ở cổ, ngực, bụng.



Hình 3. a,b): Bệnh nhân 1 sau 3 tuần điều trị bằng dòng sản phẩm Dr Michaels®. Bệnh nhân đã cải thiện đáng kể ở mặt và cổ. Chú ý giảm đáng kể vảy ở tai; **c,d):** Bệnh nhân 1 sau 3 tuần điều trị bằng dòng sản phẩm Dr Michaels®. Bệnh nhân cải thiện đáng kể, loại bỏ tất cả vảy và thể mào.



Hình 4. a,b,c): Bệnh nhân 1 sau 14 tuần điều trị bằng dòng sản phẩm Dr Michaels®. Bệnh nhân cải thiện đáng kể, loại bỏ tất cả vảy và thể mào.



Hình 5. a): Bệnh nhân 1 sau 14 tuần điều trị bằng dòng sản phẩm Dr Michaels®. Bệnh nhân giảm đáng kể vỏ cứng và vảy ở mặt. Đỏ mắt thuyên giảm một phần và giảm sưng mí mắt trên và dưới. Lông mi hàng trên mọc trở lại một phần; **b,c):** sau 14 tuần điều trị bằng dòng sản phẩm Dr Michaels®. Bệnh nhân giảm đáng kể vỏ cứng và vảy ở tai, cổ và da đầu. Tóc mọc trở lại một phần.



Hình 6. a): Bệnh nhân 2 trước điều trị. Vảy da cá dày ở chân; **b):** sau 3 tuần điều trị bằng dòng sản phẩm Dr Michaels®. Vảy ở chân giảm; **c):** Giảm thêm vảy ở chân sau 14 tuần điều trị, vùng bắp chân trên gần như đã sạch hết vảy.



Hình 7. a): Bệnh nhân 3 trước điều trị. Vảy da cá dày ở lưng mức độ nhẹ; **b):** sau 14 tuần điều trị bằng dòng sản phẩm Dr Michaels®. Chỉ còn rất ít vảy mỏng, một số vết tích giảm sắc tố, da trông gần như “bình thường”.

Những trường hợp đờ đẹt có màng bọc mức độ ít nghiêm trọng hơn (chiếm khoảng 75%) sẽ hình thành thể vảy cá bẩm sinh di truyền gen lặn trên nhiễm sắc thể thường (hoặc LI hoặc đờ da bẩm sinh dạng vảy cá) (8). Trong khoảng 10% các trường hợp, đờ đẹt bong/lột lớp này và có làn da bình thường đến hết đời. Hiện tượng này được gọi là đờ đẹt có màng bọc tự phục hồi (self-healing collodion baby) (9).

Sự quay vòng biểu bì da tăng lên ở bệnh nhân vảy cá phiến mỏng (LI) điều này liên quan đến đột biến gen cho enzyme transglutaminase 1 (TGM1). TGM1 enzyme tham gia vào hình thành màng các tế bào tạo sừng ở biểu bì, do đó đột biến TGM1 gây ra các sai sót thứ phát ở lớp lipid giữa các tế bào lớp sừng, dẫn đến khiếm khuyết hàng rào chức năng của lớp sừng và kiểu hình bệnh vảy cá được biểu hiện ở những bệnh nhân này (8, 10).

Vảy lan tỏa, từ dạng mịn, trắng đến dày, sẫm màu, dạng phiến/lá đặc trưng cho bệnh, chúng sắp xếp thành dạng khảm trông giống như da cá. Tôn thương ảnh hưởng toàn cơ thể và nhiều ở da bề mặt nếp gấp như nách, bẹn, mặt trước khuỷu tay và cổ (2).

Các vảy riêng lẻ có xu hướng lớn hơn ở chân và một số vùng, dính vào da ở vùng trung tâm và gờ lên ở các cạnh. Nhiều bệnh nhân có biểu hiện bất thường móng như viêm nếp móng, tăng sừng hóa móng, và các chấm theo chiều dọc hoặc ngang. Móng có thể mọc với tốc độ gấp 2-3 lần bình thường (2, 3).

Rụng tóc có sẹo có thể xảy ra. Nó có thể là hậu quả của căng da toàn bộ và lớp sừng dày quanh tóc. Tóc có thể mỏng và mịn nhưng tương tự như móng, có thể mọc với tốc độ gấp 2-3 lần bình thường (4). Chẩn đoán dựa vào biểu hiện lâm sàng và mô bệnh học. Sinh thiết da cho thấy tăng sừng hóa tầng nguyên phân (phân chia), thâm nhiễm lympho quanh mạch. Lớp sừng dày đặc tăng sừng hóa. Lớp hạt thường có một lớp mỏng hoặc biến mất (1). Ở bệnh nhân LI của chúng tôi, triệu chứng đáp ứng rất tốt với điều trị trong 14 tuần, theo dõi tiếp qua tiếp tục đánh giá thường xuyên hàng quý.

KẾT LUẬN

Kết quả cho thấy dòng sản phẩm Dr Michaels® là một lựa chọn điều trị có hiệu quả và an toàn cho vảy cá phiến mỏng (LI).

LỜI CẢM ƠN

Chúng tôi rất cảm ơn Tirsell Pty Ltd (Melbourne, Australia) và Frankl Pharma Global Ltd (Surrey - United Kingdom) đã cung cấp các sản phẩm cho nghiên cứu.

TÀI LIỆU TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Takeichi T, Akiyama M. Inherited ichthyosis: Non-syndromic forms. *J Dermatol* 2016; 43(3):242-51.
2. Kypriotou M, Huber M, Hohl D. The human epidermal differentiation complex: cornified envelope precursors, S100 proteins and the 'fused genes' family. *Exp Dermatol* 2012; 21(9):643-9.
3. Lansdown AB, Mirastschijski U, Stubbs N, Scanlon E, Agren MS. Zinc in wound healing: theoretical, experimental, and clinical aspects. *Wound Repair Regen* 2007; 15(1):2-16.
4. Lecithin; Natural Medicines Database; www.naturaldatabase.com.
5. Firuzi O, Miri R, Tavakkoli M, Saso L. Antioxidant therapy: current status and future prospects. *Curr Med Chem* 2011; 18(25):3871-88.
6. Ahmad B, Rehman MU, Amin I, Arif A, Rasool S, Bhat SA, Afzal I, Hussain I, Bilal S, Mir Mu. A review on pharmacological properties of zingerone (4-(4-hydroxy-3-methoxyphenyl)-2-butanone). *ScientificWorldJournal* 2015; 2015:816364.
7. Van Gysel D, Lijnen RL, Moekti SS, de Laat PC, Oranje AP. Collodion baby: a follow-up study of 17 cases. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2002; 16(5):472-5.
8. Akiyama M, Shimizu H. An update on molecular aspects of the non-syndromic ichthyoses. *Exp Dermatol* 2008; 17(5):373-82.
9. Huber M, Rettler I, Bernasconi K, et al. Mutations of keratinocyte transglutaminase in lamellar ichthyosis. *Science* 1995; 267(5197):525-8.
10. Schwartz RA, Elston DM. Hereditary and Acquired Ichthyosis Vulgaris Workup; Available at: <http://emedicine.medscape.com/article/1112753-workup#c7>. Access on 05.26.2016.