

***Іхтіоз.
Дерматологічний менеджмент***



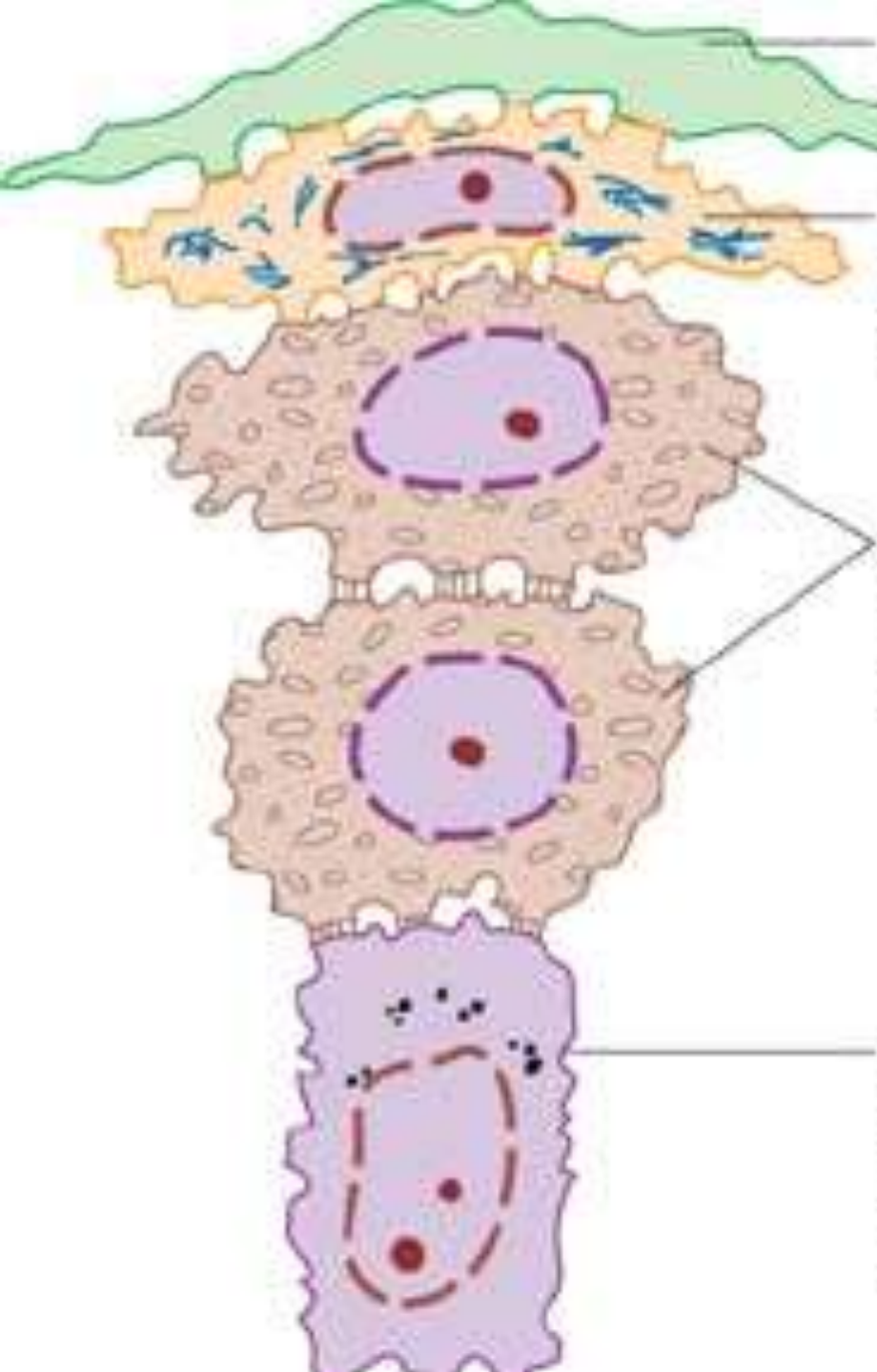
*Лата Ярослав – лікар
дерматовенеролог,
Інститут “Нуаліал”
т. тел.: (66) 3977184
е-пошта: yaroslavlata@gmail.com*

Іхтіози (ichthys-риба)

- Різноманітна група шкірних захворювань з генералізованим лущенням шкіри, обумовлених аномаліями кератогенезу.
- Існують вроджені й набуті форми
- В одних випадках вражається виключно шкіра, в інших - і внутрішні органи.
- Вперше науковий опис зробив Willan у 1808 р.

Класифікація

- Виділяють два основних принципи класифікації іхтіозів:
 1. Генетичний в залежності від типу генетичного успадкування (аномалії)
 2. За білковою аномалією, що дає розуміння основних патогенетичних ланок гіперкератозу.



Цитоскилета:

- Філагрин
- Кератини
- Лорикрин

Метаболзм ліпідів:

- Ліпоксигенази
- Стероїд-дегідрогенази
- Стерол – ізомерази
- Жирні кислоти

Білки щільових контактів:

- конексини

Метаболізм білків:

- Інгібітори протеаз
- Са залежна АТФ-АЗА
- Транскриптази



Клінічні ознаки:

- Клінічні ознаки часто слабо виражені
- Сухі, маленькі прямокутні лусочки з'являються на розгинальних поверхнях кінцівок
- Згинальні поверхні чисті
- Уражені ділянки мають вигляд асфальту чи риб'ячої луски
- В зимовий період може приєднатись свербіж і посилитись розтріскування
- Шкірні складки яскраво виражені
- Фолікулярний кератоз
- Лущення рідко покриває все тіло



Діагностика:

- Клінічна картина
- Пренатальна діагностика
- Гістологічна діагностика, зазвичай виявляють різке зменшення чи відсутність зернистого шару епідермісу



Лікувальна тактика

При підозрі на наявність іхтіозу у дитини необхідно підключити лікаря дерматолога для надання адекватного догляду за шкірою, одразу після народження і мінімізації можливих шкірних ускладнень. Підготувати батьків.

Лікувальна тактика:

- Важливо, щоб дерматолог добре ознайомив батьків і навчив їх контролювати хворобу.
- Фонд для хворих іхтіозом і схожими дерматозами – <http://www.skalyskin.org/>; info@skalyskin.org
- Генетичні тести - <http://www.genetests.org>
- “Менделівська спадщина людства” - <http://www.ncbi.nlm.nih.gov>
- Національний реєстр іхтіозів і схожих дерматозів <http://www.skinregistry.org>

Догляд-лікування

гідратація, захист і кератолізіс

- Зменшення трансепідермальної втрати води
- Довготривалі водні процедури з додаванням олійок та застосуванням слабких абразивів (губок)
- Змащування шкіри одразу після ванн до обтирання рушником.

Догляд - лікування:

- Застосовувати зволожувачі повітря в приміщенні
- Кератолітики: сечовина, саліцилова кислота, А-гідроксикислоти (молочна, гліколева)
- Застосування оклюзивних пов'язок з емольентами і кератолітиками
- “Вологі піжамки”
- Застосування ізотретионіна або ацетритина у дітей “Арлекінів” може врятувати життя



**Дякую за
увагу!!!**