

ФГБОУ ВО "Красноярский государственный медицинский университет им.
проф. В.Ф.Войно-Ясенецкого" Министерства здравоохранения РФ

Кафедра дерматовенерологии с курсом косметологии и ПО им.
проф. В.И.Прохоренкова

Зав. Кафедрой:
д.м.н., проф. Карачева Юлия
Викторовна.

Реферат



ИХТИОЗЫ

Выполнила:
Ординатор I года обучения
Дюжакова Анна Владиславна

Проверила:
д.м.н., проф., Карачева Юлия
Викторовна

Красноярск, 2018

Актуальность заявленной темы реферата в дерматовенерологии очевидна. Подобную обоснованность выбора темы автор реферата дала в вводной части. Ординатор раскрыла суть изучаемой проблемы, поставила цель, обратив внимание на предпосылки изучаемой темы. Приведены различные точки зрения в этиологии и патогенезе. Подробно рассмотрена проблема изучения данной темы в медицине. Четко соблюдены требования к оформлению реферата: титульный лист, план-оглавление со страницами, введение, основная часть, заключение, списки литературы, источников, ссылки в соответствии со стандартами. Содержание изложенного материала логично и грамотно.

Рекомендуемая оценка реферата 5 (отлично). Проверил: д.м.н. профессор Карачева Ю.В.

Подпись:



Оглавление

Введение.....	Ошибка! Закладка не определена.
Обычный ихтиоз.....	Ошибка! Закладка не определена.
Врожденная ихтиозиформная эритродермия.....	8
Врожденный ихтиоз.....	11
Лечение:.....	12
Список литературы	16

Введение

Ихтиоз (ichthyosis; греч. ichthys рыба + ōsis; синоним: диффузная кератома, сауриаз) — наследственный дерматоз, характеризующийся диффузным нарушением ороговения по типу гиперкератоза, проявляется образованием на коже чешуек) напоминающих рыбы.

Ихтиоз обусловлен различными генными мутациями, биохимическое проявление которых не расшифровано. У больных И. отмечаются нарушения белкового обмена) в частности аминокислотного, проявляющиеся избыточным накоплением в крови и моче ряда аминокислот (тирозина, фенилаланина, триптофана и др.), жирового обмена с гиперхолестеринемией, снижение основного обмена, а также нарушения терморегуляции и кожного дыхания с увеличением активности окислительных ферментов. Кроме того, обнаружены снижение функциональной активности щитовидной железы, надпочечников и половых желез, недостаточность гуморального и клеточного иммунитета. Определенную роль в развитии дерматоза отводят нарушению метаболизма витамина А, подавлению функции потовых желез. В основе патологического процесса в коже лежат нарушения ороговения, проявляющиеся избыточной продукцией кератина, обычно с изменением его структуры, или замедлением процесса отторжения ороговевших клеток с поверхности кожи из-за цементирующего воздействия накоплений гликозаминогликанов в эпидермисе.

Основные формы ихтиоза: обыкновенный (вульгарный), врожденная ихтиозиформная эритродермия Брока, врожденный.

Обычный ихтиоз

Наиболее выраженными проявления заболевания становятся примерно в возрасте 9-10 лет, когда начинается половое созревание и многие обменные процессы, в том числе и в коже, претерпевают значительную перестройку, в дальнейшем они сохраняются на всю жизнь.

Некоторое улучшение состояния больного может отмечаться лишь в летний сезон и в юношеском возрасте, когда заканчиваются процессы полового созревания организма. Выраженность проявлений может быть самой разнообразной - от крайне незначительной до чрезвычайно тяжелой. Самые распространенные по площади поражения на коже могут быть выявлены у детей в возрасте 4-5 лет. При этом в патологический процесс обязательно вовлекается кожа лица, особенно в области лба и щек. На этих участках появляются в большом количестве чешуйки очень мелких размеров, по внешнему виду напоминающие отруби. Поэтому данный вид шелушения среди врачей так и принято называть - отрубевидным. Для всех разновидностей ихтиоза общим является развитие повышенной сухости кожи, особенно на боковых поверхностях тела. При этом отсутствуют какие бы то ни было воспалительные явления, никогда не появляются участки покраснения. Другими местами, где наиболее часто развивается шелушение, являются области кожи над разгибательными поверхностями суставов, особенно коленных и локтевых, лодыжек, в области нижней части спины. Первоначально располагаясь в области лица, в дальнейшем воспалительный процесс там совершенно проходит. Интересно отметить, что, в отличие от воспалительных заболеваний, при ихтиозе совершенно неповрежденной остается кожа в области крупных складок тела. В области половых органов никаких изменений также не обнаруживается. Степень выраженности патологического процесса наиболее хорошо отражается в характере самих чешуек: в одних случаях они могут иметь очень мелкие размеры и практически белый цвет, а в других - быть очень большими, утолщенными и принимать окраску, близкую к черной. Также характер чешуек играет наиболее важное значение в классификации обычного ихтиоза, согласно которой выделяют несколько его форм.

Основными являются следующие:

- Ксеродермия. Чешуйки очень мелкие, сероватого цвета, внешне напоминают отруби.
- Простой ихтиоз. Участки шелушения больших размеров. Сами чешуйки довольно крупные, по внешнему виду напоминают пластинки. Выражена сухость кожи в области патологических очагов.
- Блестящий, или перламутровый, ихтиоз. Назван по внешнему виду чешуек - при рассмотрении они кажутся блестящими. Очаги поражения еще больше, чем в предыдущем случае.
- Змеевидный ихтиоз. Назван по характерному внешнему виду больного. Чешуйки при этом очень толстые, плотные, грубые и напоминают кожу змеи.
- Игольчатый ихтиоз. Наиболее тяжелая разновидность заболевания. Чешуйки при этом имеют вид иголок и шипов, в результате чего кожа больного напоминает кожу дикобраза с иглами.
- Черный ихтиоз. При этом чешуйки имеют темную окраску. Наиболее часто данная разновидность наблюдается у пожилых людей, кожа которых вообще склонна к образованию пигментных пятен.

Несмотря на такое многообразие и наличие существенных отличий, все вышеперечисленные состояния не являются самостоятельными заболеваниями. Все они - разновидности обычного ихтиоза, так как патологические изменения при этом всегда происходят в одном и том же гене. Наличие именно той или иной формы заболевания полностью определяется степенью проявляемости патологического гена, которая может зависеть как непосредственно от его структуры, так и от влияния внешних факторов окружающей среды

Частыми клиническим признаком ихтиоза является изменение красной каймы губ, проявляющееся сухостью и шелушением. В то же время при обычных формах ихтиоза никогда не отмечаются изменения со стороны ногтей и волос, что больше характерно для грибковых инфекций. Больного при этом может ничего не беспокоить, он не предъявляет врачу никаких жалоб и общее состояние его остается довольно удовлетворительным. Наиболее выраженные изменения общего статуса могут выявляться только у детей младшего возраста, особенно если очаги поражения на их коже имеют значительные размеры. В результате сухости кожи и шелушения у них нарушается потоотделение и выделение кожного сала. Волосы их истончаются, становятся сухими, редеют, а местами вообще выпадают. Ногти в различной степени истончаются, приобретают тусклый оттенок. Часто дети, которые страдают ихтиозом, отстают в росте, плохо прибавляют в весе. Иногда они даже могут значительно отставать в умственном развитии. У них отмечаются иммунодефицитные состояния. В результате они становятся подвержены различным воспалительным заболеваниям, в частности воспалению легких, гнойным воспалением кожи, среднего уха, псориаза, нейродермита, экземы, грибковых заболеваний кожи. Все эти патологические процессы еще более ухудшают состояние больного. Нередко наблюдаются нарушения со стороны обмена веществ, в частности, нарушения превращения в организме витаминов группы А и Е. В крови повышается содержание холестерина, который откладывается на стенках сосудов, что в дальнейшем может способствовать развитию таких опасных заболеваний, как гипертоническая болезнь, ишемическая болезнь сердца. Отмечаются расстройства со стороны функции щитовидной железы, что проявляется в снижении уровня ее гормонов в крови и развитии соответствующей симптоматики. Со стороны глаз отмечается нарушение видимости предметов в сумерках - так называемая "куриная слепота". Как правило, летом наступает период некоторого улучшения состояния больного. Однако если ребенок недостаточное количество времени пребывает на солнце, плохо питается, то обострения могут возникать даже в

летнее время года. При обыкновенном ихтиозе с одинаковой частотой поражаются как мальчики, так и девочки. Заболевание передается по наследственности по аутосомно-доминантному типу.

Другой разновидностью обыкновенного ихтиоза является так называемый рецессивный, сцепленный с X-хромосомой ихтиоз. Проявления заболевания отличаются от проявлений предыдущей формы тем, что шелушение на коже выражено более сильно, оно захватывает практически все кожные покровы больного. Также бывает сухость кожи. Наиболее явные очаги поражения расположены, как правило, в подколенных, локтевых ямках, в области лица, что не является характерным для доминантной формы ихтиоза. Наследование заболевания связано с наследованием пола. Чаще всего больными являются мальчики, девочки же являются совершенно здоровыми носительницами патологического гена, впоследствии передавая его сыновьям. Довольно выражено при ихтиозе поражение кожи головы. Отмечается шелушение, выпадение волос, местами отмечается даже облысение головы. Сами чешуйки при рецессивном ихтиозе крупные, толстые, имеют темную окраску. Кроме того, изменения наблюдаются и со стороны многих других органов и систем. Такие дети часто страдают умственной отсталостью, эпилепсией, помутнением роговицы глаза, нарушениями развития скелета, других органов.

Врожденная ихтиозиформная эритродермия Брока.

В клинике принято выделять две различных формы данного заболевания: так называемый "сухой тип" или ламеллярный ихтиоз протекающий без развития пузырей на коже, и так называемый "экссудативный" тип или эпидермический ихтиоз с развитием таковых. Первый наследуется аутосомно-рецессивно, в результате чего имеются не только больные, но большое количество носителей патологического гена, у которых отсутствуют проявления заболевания. Второй тип заболевания наследуется аутосомно-доминантно, т.

е. все люди, получившие патологический ген, болеют. Носителей при этом типе не существует.

При сухой или ламеллярной эритродермии кожа над областью всех очагов принимает красный оттенок, она становится сухой, при первом взгляде выглядит несколько натянутой, выявляется обильное шелушение. Наибольшей выраженности эти процессы достигают в подмышечных впадинах, локтевых, подколенных, паховых складках, на коже ладоней и стоп. Чешуйки при этом имеют достаточно большие размеры, утолщены, многоугольной формы, имеют коричневатый оттенок. Отделение их от кожи, как правило, происходит не по одной, а целыми большими пластами. На ладонях и стопах шелушение как таковое практически полностью отсутствует, зато в этих местах в основном преобладает значительное утолщение и огрубение кожи с усилением кожного рисунка - так называемый процесс лихенизации кожи. В больших складках кожи могут появляться выступающие над ее поверхностью образования, которые по своему внешнему виду напоминают бородавчатые разрастания. Данная форма заболевания у различных больных может протекать совершенно по-разному. В ряде случаев участки покраснения и шелушения кожи могут быть стойкими, выраженными, трудно поддаваться проводимому лечению и сохраняться в течение всей жизни больного. Зачастую покраснение кожи является самым первым признаком заболевания, в дальнейшем оно быстро и бесследно исчезает, однако после этого продолжается процесс утолщения и огрубения кожи, который становится очень выраженным. Также частыми местами локализации патологического процесса могут становиться области губ, век, носа, ушей. Это неблагоприятно в косметологическом отношении, так как зачастую приводит к грубым деформациям. Необычным проявлением заболевания, встречающимся лишь у небольшой части больных ихтиозиформной эритемой, является образование на некоторых участках кожи белых пятен, практически лишенных кожного пигмента меланина. Бывает изменена в значительной

степени форма губ, особенно верхней, даже костей, в частности верхней и нижней челюсти, нёба, ушных раковин. Ногти больного утолщаются, значительно деформируются. В некоторых случаях при осмотре больного у него под ногтями также заметны толстые чешуйки ороговевшей кожи. Все эти изменения очень неблагоприятно влияют на психоэмоциональное состояние больных, особенно детей, и способны в дальнейшем провоцировать нервные и психологические расстройства вплоть до неврозов. Таким образом, для того чтобы врачу-дерматологу можно было с уверенностью поставить больному диагноз ихтиоза, необходимо наличие у последнего хотя бы таких основных проявлений, как сухость кожи, образование на ней большого количества чешуек, нарушение отделения пота и кожного сала. Однако не во всех случаях наличие данных признаков дает возможность досконально разобраться в происхождении развившейся у больного патологии. В некоторых случаях возникает ряд сложностей, когда в процессе диагностики врачу приходится сомневаться между ихтиозом и ихтиозоподобной эритродермией. При последней имеется два отличия: во-первых, процесс часто локализуется в области крупных складок кожи на теле человека, чего практически никогда не наблюдается при истинном ихтиозе; во-вторых, ихтиозоподобная эритродермия чаще всего начинается еще у плода, находящегося в утробе матери, в то время как начало развития истинного ихтиоза приходится на возраст не ранее трех месяцев жизни.

Блестящую форму ихтиоза приходится отличать от волосяного лишая. При последнем на коже появляется большое количество очень мелких узелков. Кожа над узелками может быть совершенно неизменной либо приобретать красный цвет за счет воспалительного процесса. Эти элементы расположены в основном на разгибательных поверхностях суставов. На вершинах выступающих узелков расположены очень плотные чешуйки, которые прикрывают собой вход в полость. При блестящей же разновидности ихтиоза

чешуйки несколько более крупные, имеют более темную окраску, они больше возвышаются над поверхностью здоровой кожи.

Врожденный ихтиоз

Дети с тяжелыми формами патологии рождаются, как правило, глубоко недоношенными, с дефицитом массы тела, другими пороками развития внутренних органов. Поражается вся кожа ребенка, которая по своему внешнему виду напоминает панцирь, на котором имеется большое количество кровоточащих трещин. Лицо, рот, ушные раковины, конечности деформируются. Массивные роговые наслоения располагаются не только на кожном покрове, но заполняют полость рта, носа и ушных раковин, затрудняя дыхание и питание. Причиной смерти таких детей является в основном нарушение кожного и легочного дыхания, осложнения в виде тяжелых пороков развития различных внутренних органов (сердечная, легочная, почечная недостаточность). Очень опасно присоединение инфекционных осложнений, так как организм этих детей обладает пониженной устойчивостью, быстро наступает срыв всех приспособительных и защитных реакций.

Другой разновидностью врожденного ихтиоза является легкая форма, или так называемая доброкачественная. Такие дети являются жизнеспособными и это объясняется двумя факторами. Во-первых, кожные изменения у этих больных выражены далеко не так сильно, как при тяжелой форме. Во-вторых, пороки развития внутренних органов, если они имеются, являются настолько маловыраженными, что не представляют для жизни никакой опасности. Но это отнюдь не означает то, что больному новорожденному совсем ничего не угрожает. Кожный покров диффузно и интенсивно гиперемирован со значительной инфильтрацией, особенно выраженной в крупных складках кожи. Если уплотнения рогового слоя кожи расположены на лице и шее сочетается с эктропионом век, деформацией ушных раковин. В более легких случаях поражение кожи может быть очаговым с тенденцией к разрешению, но

возможно и тяжелое течение с сохранением генерализованной эритемы и шелушения до конца жизни.

Лечение

При всех формах ихтиоза средством выбора остаётся ретинол. Витамин А назначают внутрь по 0,01 г. (33 тыс. МЕ) 3 раза в сутки или масляный раствор по 10-20 капель 3 раза в сутки во время еды (суточная доза 100-200 тыс., до 400 тыс. МЕ) на протяжении 1,5-2 месяцев. При недостаточном эффекте препарат вводят внутримышечно по 50-100 тыс. МЕ в сутки ежедневно или через день (15-20 инъекций). Через 1,5 месяцев курс повторяют. Ретинол в больших дозах (до 400 тыс. МЕ в сутки) назначают кратковременными курсами, учитывая возможность побочного действия. До установления индивидуальной переносимости ретинола дозы в начале курса не должны быть большими (не более 25 тыс. МЕ в сутки), в дальнейшем их повышают. Кормящие матери должны получать ретинол по 100-150 тыс. МЕ в течение 2 месяца, через 3 недели курс повторяют.

В последние годы в лечении ихтиоз все шире прибегают к ароматическим ретиноидам — средствам с более выраженной А-витаминной активностью (хотя и сравнительно токсичным). Тигазон назначают по 0,5-1 мг/кг массы тела в сутки (4-5 недель и более), этретинат по 25 мг 2 раза в сутки, после улучшения — по 10 мг 1-2 раза в сутки (не применять одновременно с ретинолом), ацитретин по 2 мг ежедневно на фоне адекватной гидратации. В каждом конкретном случае оценивают потенциальный риск побочных эффектов в сравнении с лечебной пользой. Ароматические ретиноиды можно использовать в комбинации с ПУВА-терапией. Показаны токоферол по 0,2 г. внутримышечно через день, детям — внутрь по 2-3 мл 10% масляного раствора 2 раза в сутки, аевит по 1 капле. 3-4 раза в сутки (2-3 месяца) или внутримышечно по 1 мл в сутки (20-25 инъекций), витамины С, РР, группы В (В2, В12, пиридоксальфосфат), биотин, оротат калия, поливитамины.

При тяжёлых формах ихтиоза назначают гамма-глобулин по 3 мл внутримышечно 2 раза в неделю (5-7 инъекций), спленин, спленопентин, плазмол, циклоферон. Отмечены благоприятные результаты от приёма внутрь тиреоидина по 0,01 г. 2-3 раза в неделю (детям — в зависимости от возраста) на протяжении 25-30 дней; железа глицерофосфата по 0,5 г. 4 раза в сутки, раствора калия арсенита по 3-5 капель 2-3 раза в сутки после еды (3-5 недель). Применяют тканевую терапию, экстракт алоэ, апилак и другие общеукрепляющие и стимулирующие средства. При нарушении жирового обмена используют липамид, метионин, ловастатин, лескол; по показаниям — фестал, энзистал, дигестал, креон. Существуют рекомендации лечения ихтиоза пилокарпином (внутрь или парентерально), инсулином. Весьма важную роль в терапии ихтиоза следует отводить местным и физическим методам. В зимнее время проводят УФО (2 раза в неделю, 30 раз), через 1 месяц лечение повторяют. Рекомендуют УФО по зональной схеме: ежедневно облучают одну из 12 зон туловища интенсивными дозами (8-4 биодозы), всего 24 сеанса, 2 тура — 12 + 12. Летом хорошее действие оказывает инсоляция. Применяют горячие суховоздушные ванны (55-60 °C), оксигенотерапию — подкожное введение кислорода 2 раза в неделю (10-15 процедур). Рекомендована также оксигенотерапия в виде солёных ванн (200 г. поваренной соли на ванну), насыщенных кислородом, который поступает из баллона в воду по резиновой трубке через щиток с мелкими отверстиями в течение всего времени приёма ванны (10-15 мин; 16-20 ванн).

Рекомендуется использование нормобарической прерывистой гипоксии, что способствует повышению неспецифической резистентности, положительно влияет на аутоиммунные и аллергические процессы. Действие метода связывают с адаптацией организма на фоне вдыхания в циклическом режиме смеси, содержащей 9,5-12% кислорода и 90,5-88% азота; 3,5 минутное вдыхание смеси чередуют с 2-3-минутным дыханием атмосферным воздухом, экспозиция 5-15 мин, на курс 15-20 сеансов. Показаны фарадизация, массаж.

Для улучшения процессов ороговения, функций сальных и потовых желез (у больных ихтиозом снижена их секреция) рекомендуют ежедневно водные процедуры: общие ванны (36-39 °С) с морской солью, натрия гидрокарбонатом, хлоридом (1-3%, или 100 г. на ванну), рапные, с настоем цветков ромашки, растительными маслами (1-2 столовой ложке на ванну), крахмалом. Благоприятное действие оказывают баня, сауна (не следует часто применять мыло). Солевые ванны не целесообразно принимать при сочетании ихтиоза с нейродермитом, экземой, что наблюдается сравнительно часто. Предложены ванны с добавлением масляно-скипидарной эмульсии (40-60 мл на ванну; для получения эмульсии 50 г. детского мыла размельчают, кипятят в 550 мл воды, в полученную массу добавляют 100 г. растительного масла и 300 мл скипидара; В. Т. Кухлин, 1987). После водных процедур кожу смазывают мазью — солкосериловой, глицериновой с 3-5% салициловой кислоты, мазями и кремами, содержащими ретинол, токоферол, 50-60% винилина, 1-2% кислоты салициловой, 5-10% натрия хлорида, 5-15% мочевины; кислоты — 5% молочной, 1-20% лимонной, глюкуроновой, яблочной; 10% холестерина.

В ряде случаев эффективен кератолан (содержит карбамид, лактат, бетаин); оказывает кератолитическое, гидратирующее, противозудное действие. При вульгарном ихтиозе его назначают 2-3 раза в сутки (смазывание поражённых участков, предварительно очищенных водой; сначала наносят значительное количество крема, особенно при тяжёлых поражениях). В качестве основы целесообразно использовать средства, не препятствующие газообмену через кожу: свиной жир, спермацетовый крем, ланолин с персиковым маслом, водой (мази на вазелине, а также с высоким содержанием растительного масла больные ихтиозом иногда плохо переносят).

Некоторый эффект дают наружные средства с ароматическими ретиноидами (Ретин-А, Атредерм, Айрол). Рекомендуют тепло укутывать больных (на 2 ч) и одновременно давать им горячие напитки — чай с малиной и др. При

тяжёлых формах ихтиоза в мази добавляют кортикостероиды (официальная мазь в соотношении 1:4, 1:5); их можно комбинировать с ретинойной кислотой. Применяют 5-10% ихтиоловую мазь с гормональным кремом и масляным раствором аевита. Следует учитывать повышенную при ихтиозе склонность к осложнениям пиококками и патогенными грибами (трихофитонами, Candida и др.) и своевременно назначать соответствующее лечение. При этом в наружные средства не рекомендуют включать серу, так как больные ихтиозом плохо её переносят.

При ихтиозах показано санаторно-курортное лечение (лучше в летнее время) с использованием гелиотерапии, гелиоталассотерапии, лечебных ванн (углекислых, сероводородных), иловых и торфяных грязевых аппликаций (Южный берег Крыма, Сочи-Мацеста, Пятигорск, Белокуриха, озеро Яровое).

Список литературы

1. Скрипкин Ю.К., Шарапова Г.Я. Кожные и венерические болезни.- М.: Медицина,1987.
2. Скрипкин Ю.К., Машкиллейсон А.Л., Шарапова Г.Я. Кожные и венерические болезни.- М.: Медицина,1995.
3. Кравченко В.Г. Кожные и венерические заболевания.-К.: Здоровье, 1995.
4. Дудченко М.О., Коляденко В.Г. Кожные и венерические заболевания. - Винница : Новая книга, 2008.