Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого» Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра дерматовенерологии имени профессора В.И.Прохоренкова с курсом косметологии и ПО

Зав. кафедрой, д.м.н., доцент Карачева Ю. В

Реферат по теме :

Ихтиозы

Выполнила:ординатор 1 года ФИО:Уманская Лея Аркальевна

Красноярск, 2022г.

Содержание

Введение

1.Определение ……..……………………………………….……………......4

2.Этиология и патогенез ……………………………………………………..5

3.Клиническая картина ……………………………………………………....6

Вульгарный ихтиоз…………………………………………………………...7

Х-сцепленный ихтиоз………………………………………………………...8

Врожденный ихтиоз…………………………………………………………..9

4.Лечение ……………………………………………………….…..……….14

Заключение………………………………………………………………......15

5.Список литературы…………………………………………......................16

**Введение**

Из всех наследственных болезней ороговения ихтиоз встречается наиболее часто.В некоторых регионах нечерноземной зоны России частота его составляет 1:3000.,в Иркутской области 1:4600.

На сегодняшний день ихтиоз неизлечим. Однако состояние пациента можно улучшить при соблюдении им правил ежедневного ухода за кожей. Недостаточное очищение и увлажнение кожных покровов способствует прогрессированию заболевания и снижению качества жизни больного

**Определение**

ИХТИОЗ

Ихтиозы ( сауриаз, кератома диффузная,кожа аллигатора) - группа наследственных заболеваний, характеризуемая генерализованным нарушением процессов ороговения по типу гиперкератоза и проявляется образованием на коже чешуек. Общие клинические особенности данной группы - раннее начало ,не позднее первого года жизни, сухость кожи, чрезмерное шелушение, напоминающее чешую рыбы, сезонность обострений в зимние месяцы.

**Этиология и патогенез**

Этиология заболевания неизвестна, патогенетической основой ихтиоза считают мутации и особенности экспрессии генов, ответственных за образование кератина. Тип наследования ихтиозов различен.

Существует большое количество классификаций ихтиоза  
В классификации, предложенной K. S. Wells, C. B. Kerr за основу группового выделения нозологических форм взят тип наследования ихтиоза.  
**I.** Аутосомно-доминантный: 1) обычный (простой, блестящий, змеевидный); 2) врожденная ихтиозиформная буллезная эритродермия Брока; 3) буллезный обычный Сименса; 4) локализованный обычный Германа; 5) иглистый Ламберта; 6) обычный с крипторхизмом Соннека.  
**II.** Аутосомно-рецессивный ихтиоз: 1) врожденный типа gravis (Riecke 1), larvata (Riecke II), tarda (Rieske III); 2) синдром Шегрена — Ларссона; 3) синдром Руда; 4) синдром Рефсума; 5) обычный Спиндлера; 6) эктодермальный генерализованный БеФерштедта; 7) синдром Юнга - Вогеля.  
**III**. Х-сцепленный рецессивный ихтиоз: 1) обычный Уэлса - Керра; 2) с гипогенитализмом Линха.  
U. W. Schnyder, B. Konrad (1967) предложили клинико-морфологическую классификацию ихтиоза, взяв за основу ведущий морфологический признак - тип гиперкератоза:

**-***ретенционный*(обычный),

*- пролиферативный* (врожденный, Х-сцепленный, сухая ихтиозиформная эритродермия, иглистый Ламберта .),

**-***акантокератолитический* (буллезная ихтиозиформная эритродермия Брока).

**Клиническая картина**

Наиболее часто встречаются следующие формы ихтиозов: вульгарный, Х-сцепленный, ламеллярный, ихтиозиформная эритродермия, врожденный (синдром Арлекина).

**Вульгарный ихтиоз** - наиболее часто встречаемая форма ихтиоза,составляющая 80–95% от всех форм ихтиоза. Наследуется по аутосомно-доминантному типу.

Заболевание проявляется с 3-12-месячного возраста, когда возникает выраженная сухость кожи и шелушение. Максимальные клинические проявления отмечаются к периоду полового созревания и ослабевают к зрелому возрасту. Заболевание протекает волнообразно: летом наступает некоторое улучшение, зимой - усиление сухости и шелушения. У больных отмечаются функциональная недостаточность эндокринной системы (щитовидной, половых желез) в комплексе с иммунодефицитным состоянием (снижение активности В– и Т‑клеточного иммунитета), склонность к аллергическим заболеваниям (особенно атопическому дерматиту) при низкой сопротивляемости пиококковым и вирусным инфекциям.

Для клинической картины вульгарного ихтиоза характерна триада:

• мелкопластинчатое диффузное шелушение кожи (нетипично поражение крупных складок и лица), воспалительные явления отсутствуют ;

•поражение ладоней и подошв в виде усиления кожного рисунка - появление «старческих ладоней»;

•фолликулярный гиперкератоз - на разгибательных поверхностях бедер и плеч отмечают образование роговых пробок в устьях фолликулов, на ощупь кожа напоминает терку.

Клиническая картина характеризуется диффузным, различной степени выраженности поражением кожи туловища, конечностей в виде наслоений чешуек разных размеров и цвета (от белесоватых до серо‑черных), в результате чего кожа становится сухой, шершавой на ощупь. Наиболее сильно изменения кожи выражены на разгибательных поверхностях конечностей, особенно в области локтей и колен, в то время как шея и сгибательные поверхности локтевых и коленных суставов, а также подмышечные ямки не поражены. Характерен также фолликулярный кератоз в виде мелких суховатых узелков с локализацией в устьях волосяных фолликулов диссеминированного характера. Кожа лица в детстве обычно не поражена, у взрослых отмечается шелушение кожи лба и щек. На ладонях и подошвах выражен сетевидный кожный рисунок с изменениями дерматоглифики и небольшим муковидным шелушением. Ногтевые пластинки становятся сухими, ломкими, шероховатыми, деформированными, волосы истончаются и разрежаются. Степень выраженности кожных изменений может быть различной. Абортивный вариант ихтиоза протекает наиболее легко и характеризуется сухостью, небольшой шероховатостью кожи преимущественно разгибательных поверхностей конечностей.

Гистологически выявляют ретенционный гиперкератоз, обусловленный дефектом синтеза кератогиалина. Пролиферативная активность эпидермиса не нарушена. Заболевание длится всю жизнь, обостряясь в зимнее время. Нередки конъюнктивит, ретинит, фарингит с субатрофическим поражением носоглотки, отит, риносинусит, хронический мезотимпанит.

В зависимости от степени выраженности шелушения и цвета чешуек выделяют несколько клинических вариантов ихтиоза:   
обычного ихтиоза:

1) ксеродермия (xerodermia) - абортивный вариант ихтиоза, наиболее легко протекающий, характеризующийся сухостью, небольшой шероховатостью кожи преимущественно разгибательных поверхностей конечностей. Кожа легко раздражима, особенно при мытье водой с мылом, и предрасположена к экзематизации;  
2) ихтиоз простой (ichthyosis simplex) поражение охватывает всю кожу (туловище, конечности, волосистую часть головы), чешуйки мелкие, центральная часть их плотно прикрепляется к основанию;  
3) ихтиоз блестящий (ichthyosis nitida) отличается прозрачностью чешуек, располагающихся в виде мозаики главным образом на конечностях;  
4) ихтиоз белый (ichthyosis alba) - чешуйки белые, асбестовидные (рис. 49);  
5) ихтиоз змеевидный (ichthyosis serpentina) - чешуйки крупные серовато-коричневые, напоминающие чешую змеи.  
Нередко наблюдаются переходные и смешанные варианты.   
Редкой атипичной формой обычного ихтиоза является буллезный ихтиоз Сименса и локализованный ихтиоз.  
При обычном ихтиозе поражаются также ногти и волосы

Ногтевые пластины становятся сухими, ломкими, шероховатыми, еформированными. Иногда может развиться онихогрифоз. Волоя истончаются, становятся редкими . Описаны неправильный прикус, множественный кариес, отсутствие закладок некоторых зубов и др.   
Больные обычным ихтиозом часто одновременно страдают нейродермитом, бронхиальной астмой, вазомоторным ринитом.   
При обычном ихтиозе отмечают изменения глаз в виде гиперемии конъюнктивы, небольшого отека переходных складок, миопии, , а также катаральный фарингит, врожденные искривления носовой перегородки, субатрофическое поражение слизистой оболочки носоглотки, хронический гнойный отит, хронический мезотимпанит, риносинусит.   
**Гистопатология** характеризуется диффузным и фолликулярным гиперкератозом с истончением или полным отсутствием зернистого слоя. В сосочковом слое дермы - небольшой периваскулярный инфильтрат из лимфоцитов.  
При электронно-микроскопическом исследовании выявлены следующие изменения: низкая дифференциация тонофиламентов, редукция и аномалия кератогиалинового синтеза в сочетании с усилением рибосомальной активности   
Пролиферативная активность эпидермиса не изменена, нарушается процесс отторжения клеток рогового слоя - ретенционный гиперкератоз, что может быть связано с накоплением в рогогликозаминогликанов, обладающих цементирующим действием   
Дифференциальный диагноз проводят с другими формами ихтиоза.  
**Х-сцепленный ихтиоз** - редкая разновидность ихтиоза. Ихтиоз, сцепленный с полом, выделен как самостоятельная форма из группы обычного ихтиоза первоначально на основе генетических исследований. Эта форма ихтиоза наследуется Х-сцепленно рецессивно. Болеют только лица мужского пола, получившие мутантный ген от гетерозигот-матерей, у которых нет клинических признаков заболевания или оно проявляется в стертой форме. При Х-сцепленном ихтиозе имеется маркерный генетический дефект микросомальных плацентарных ферментов - стероидной сульфатазы и арилсульфатазы . В моче беременной, имеющей такой плод, уровень эстрогенов низкий.  
Клиника. Клиническая картина заболевания обычно развивается через несколько недель после рождения ребенка. Поражен обычно весь кожный покров, за исключением ладоней и подошв . У детей в процесс вовлечена кожа волосистой части головы, лица, шеи. С возрастом патологические изменения в указанных зонах ослабевают, но они усиливаются в области живота, груди, конечностей. При этой форме ихтиоза чешуйки большие, темные. Гиперкератоз особенно выражен в области разгибательных поверхностей, локтевых и коленных суставов.

У маленьких детей черные чешуйки-щитки всегда отмечают на волосистой части головы и шее. Часто наблюдают помутнение роговицы, гипогонадизм, крипторхизм, умственную отсталость. С возрастом положительной динамики заболевания не наблюдают.  
Гистопатология. Х-сцепленный ихтиоз характеризуется диффузным гиперкератозом в сочетании с небольшим гранулезом (или нормальным, но не истонченным зернистым слоем) и небольшим акантозом. Выражены гипертрофия сосочков дермы и периваскулярная инфильтрация. Пролиферативная активность эпидермиса, как и при обычном ихтиозе, не изменена .

В основе процесса лежит также ретенционный гиперкератоз, проявляющийся снижением растворимости десмосомальных дисков в роговом слое.  
В отличие от обычного ихтиоза синтез кератогиалиновых гранул при Х-сцепленном ихтиозе не нарушен, а его интенсивность слегка усилена .В этом случае причины ретенционного гиперкератоза связаны со значительным снижением активности стероидной сульфатазы, что было установлено на кожных фибробластах, а затем на клетках эпидермиса и в лейкоцитах .Ученые указали на выраженное уменьшение серина в чешуйках кожи при данной форме ихтиоза.   
Дифференциальный диагноз следует проводить с приобретенным и ламеллярным ихтиозом.

**Врожденный ихтиоз (ichthyosis congenital**Врожденный ихтиоз объединяет группу различных форм ихтиоза, проявляющихся уже при рождении ребенка в результате формирования патологического процесса еще у плода. Е. Riecke (1970) в зависимости от тяжести течения различал ichthyosis gravis, larvata, tarda. В настоящее время выделяют ихтиоз плода, врожденную ихтиозиформную эритродермию (ламеллярный, эпидермолитический ихтиоз).  
**Ихтиоз плода**. Врожденный ихтиоз, развивающийся в эмбриональном периоде (на IV-V мес беременности). Тип наследования аутосомно-рецессивный. Возможно существование предположительно в 4-й хромосоме мутаций, не совместимых с жизнью , что приводит к выкидышу или рождению мертвого плода.  
*Клиника.* К моменту рождения ребенка клиническая картина ихтиоза полностью сформирована. Кожа новорожденного сухая, утолщенная, покрыта роговым панцирем, состоящим из роговых щитков серо-черного цвета толщиной до 1 см, гладких или зазубренных, разделенных бороздами и трещинами. В кожных складках поражение напоминает acantosis nigricans. Характерна также диффузная кератодермия ладоней и подошв. Ротовое отверстие нередко растянуто, малоподвижно или, наоборот, резко сужено, напоминает хобот, едва проходимо для зонда. Нос и ушные раковины деформированы, веки выворочены, конечности уродливые (косорукость, контрактуры, синдактилия). Часто наблюдаются тотальная алопеция и дистрофия ногтей; микрофтальмия, микрогирия, катаракта. Большинство детей рождаются мертвыми, остальные погибают вскоре после рождения от изменений, не совместимых с жизнью, истощения, сепсиса.  
*Гистопатология*. При гистологическом исследовании в эпидермисе диффузный мощный гиперкератоз: роговой слой в 20-30 раз толще росткового слоя эпидермиса (мальпигиева слоя) , зернистый слой либо отсутствует, либо состоит из одного ряда клеток, содержащих мелкие кератогиалиновые гранулы. При окраске на жир обнаруживают мелкие отложения нейтрального жира, главным образом в ороговевающих клетках .  
При исследовании тканей головного мозга на вскрытии выявляют незрелость и уменьшение количества нервных клеток, хронический хроматолиз клеток Берта в двигательном отделе коры и значительный избыток олигодендроглии в лобном отделе коры. в различных участках коры головного мозга B substantia nigra. в nucleus ambiguus продолговатого мозга находят многочисленные двуядерные клетки, неправильное распределение клеток Пуркинье .  
**Врожденная ихтиозиформная эритродермия**. В рожденная Эту форму врожденного ихтиоза выделил L. Brocq B 1902 г. Ранее различали небуллезный и буллезный типы заболевания. Небуллезная ихтиозиформная эритродермия имеет клинические признаки, характерные для ichthyosis gravis и ichthyosis tarda. В дальнейшем небуллезная врожденная ихтиозиформная эритродермия стала многими авторами отождествляться с ламеллярным ихтиозом, а буллезный тип - чаще с эпидермолитическим ихтиозом.

**Ламеллярный ихтиоз (ichthyosis lamellaris,пластинчатый**) - форма врожденного ихтиоза,наследуемая по аутосомно-рецессивному типу. Ее описал E. Seligmann 1841г под термином «эпидермальная десквамация новорожденных». Эта форма врожденного ихтиоза встречается с частотой 1 на 300 000 родов. Заболевание проявляется при рождении ребенка картиной так называемого «коллодийного» плода. Однако коллодийный плод может быть начальным проявлением не только ламеллярного ихтиоза, но и других его форм: ихтиоза, сцепленного с полом, эпидермолитического ихтиоза.  
Клиника. Покрасневшая кожа ребенка при рождении полностью покрыта тонкой сухой желтовато-коричневой пленкой, напоминающей коллодий. В отдельных случаях коллодийная пленка, просуществовав некоторое время, превращается в крупные чешуйки (ламеллярная эксфолиация новорожденных) и еще в раннем грудном возрасте полностью исчезает, поэтому кожа на протяжении всей жизни остается нормальной. В большинстве же случаев чешуйки, образующиеся из пленки , остаются на коже пожизненно (ламеллярный ихтиоз). С возрастом эритродермия регрессирует, а гиперкератоз усиливается. Поражение захватывает все кожные складки, причем изменения кожи в них часто более выражены. Кожа лица обычно красная, натянутая, шелушится. Волосистая часть головы покрыта обильными чешуйками. Наблюдается повышенная потливость кожи ладоней, подошв, лица. Ворастут быстро , ногтевые пластины деформируются, утолщаются, отмечаются подногтевой гиперкератоз, диффузный кератоз ладоней и подошв. Характерным симптомом ламеллярного ихтиоза является также- осложненная форма эктопии шейки матки , которой нередко сопутствуют лагофтальм, кератит, фотофобия. Иногда при ламеллярном ихтиозе отмечают умственную отсталость.  
Гистопатология. При гистологическом исследовании выявляют пролиферативный гиперкератоз , нормальный или утолщенный зернистый слой, умеренный акантоз, гипертрофию сосочков дермы, увеличение сальных и потовых желез, умеренные хронические воспалительные периваскулярные инфильтраты в верхних отделах дермы   
При электронно-микроскопическом исследовании выявляют увеличение количества кератиносом в верхних отделах шиповатого слоя, плохое контурирование тонофиламентов, большие кератогиалиновые гранулы. Возможно увеличение в эпидермисе цементирующего межклеточного вещества, большое количество митохондрий в зернистом слое, что свидетельствует об усиленном эпидермопоэзе в сочетании с увеличением сцепления роговых клеток.  
Гистохимические исследования позволяют выявить увеличение активности окислительных ферментов в эпидермисе.  
Дифференциальный диагноз следует проводить с десквамативной эритродермией Лейнера - Муссу, эксфолиативной эритродермией Вильсона — Брока, псориатической эритродермией.

**Эпидермолитический ихтиоз** (ихтиоз буллезный) - редкая форма врожденного ихтиоза ,наследуемая аутосомно-доминантно.  
Клиника. Заболевание проявляется сразу после рождения ребенка в виде «коллодийного плода». После отторжения пленки кожа новорожденного производит впечатление ошпаренной. Она ярко-красного цвета, с обширными участками отслоения эпидермиса, множественными эрозиями и пузырями различной величины с вялой покрышкой и положительным симптомом Никольского. Кожа ладоней и подошв утолщена, беловатого цвета; эктропиона нет. В тяжелых случаях процесс сопровождается геморрагическим компонентом (пурпура) и приводит к летальному исходу; в более легких дети выживают. Чаще с возрастом количество пузырей резко уменьшается, а ороговение кожи усиливается неравномерно на различных участках. На 3-4-м году жизни отчетвыявляется гиперкератоз в виде толстых коричневых веррукозных чешуек.

Клиническая картина может напоминать ламеллярный ихтиоз, но лицо обычно не поражено, за исключением нерезко выраженного кератоза носогубных складок; волосы, ногти нормальные. На коже туловища может быть гиперкератоз типа hystrix - почти генерализованный, но неравномерный, сильнее выраженный в области складок кожи, где особенно хорошо видна поперечная складчатость. Периодически на коже появляются пузыри, оставляющие эрозии, количество которых больше в первые годы жизни.  
Гистопатология. Выявляют акантокератолитический гиперкератоз, роговой слой утолщен, с участками паракератоза, а также гранулез, акантоз, признаки дискератоза-круглые тельца и зерна. Базальный слой сформирован хорошо. В шиповатом слое межклеточный отек, в средних и верхних отделах клетки шиповатого слоя содержат мелкие и крупные базофильные гранулы и пикнотические ядра, границы клеток нечеткие. Сосочки дермы гипертрофированы. В верхних слоях дермы выраженный воспалительный инфильтрат.  
При электронной микроскопии выявлены вертикальная ориентация кератиноцитов в роговом слое, в результате чего повышаются трансэпидермальная потеря воды и адсорбция кортикостероидов.Кроме того, обнаруживают признаки неполной кератинизации клеток, в зернистом слое большое количество клеток с выраженной околоядерной зоной, содержащей базофильный кератогиалин, митохондрии, кератиносомы, скопления кератиносом в межклеточных пространствах зернистого и рогового слоев. Тонофиламенты шиповатого слоя утолщены в виде широких пучков, глыб, околоядерных скоплений; увеличено количество кератогиалиновых гранул, рибосом, митохондрий. Комплекс десмосомы — тонофиламенты не нарушен.  
Дифференциальный диагноз проводят с эксфолиативным дерматитом Риттера и буллезным эпидермолизом  
**Односторонний ихтиоз** (ichthyosis unilateralis) (син.: односторонняя врожденная ихтиозиформная эритродермия Россмана) рассматривается многими авторами как атипичный вариант эпидермолитического ихтиоза. Тип наследования неизвестен. Патологический процесс односторонний, захватывает половину лица, туловища, верхнюю и нижнюю конечности. Обычно изменения на коже сочетаются с костными деформациями, кистами почки, мозговыми нарушениями, обнаруживаемыми с помощью электроэнцефалографии.  
**Линеарный огибающий ихтиоз Комеля** (ichthyosis linearis circumflexa Comel). Заболевание впервые описал М. Comel (1949). Принадлежность этой нозологической формы к ихтиозу не выяснена. Некторые ученые ,считают ее вариантом ихтиозиформной эритродермии, хотя некоторые исследователи предполагают, что это - Разновидность вариабельной эритрокератодермии. Тип наследования предположительно аутосомно-рецессивный. В родословной больного линеарным огибающим ихтиозом были больные обычным ихтиозом. Содержание витамина А в крови у ряда больных снижено.  
Клиника. Заболевание возникает в первые дни или на первом году жизни. Болеют чаще женщины. Поражение локализуется обычно на туловище, сгибательных поверхностях конечностей. Высыпания состоят из полициклических или кольцевидных серпигинозных участков эритемы нередко с сероватым оттенком, окруженных чуть приподнятым слабо-розовым валиком с пластинчатым шелушением, отслойкой рогового слоя в виде линий («жабо») и небольшим количеством мелких, быстро ссыхающихся подроговых пузырьков. Возможны единичные пузыри в складках кожи . При исследовании внутренних органов патологии не выявлено. В одном случае ихтиоз сочетался с бронхиальной астмой и эозинофилией . Склонность к изменчивости очертаний создает впечатление роста очагов поражения. Кожа локтевых сгибов и подколенных впадин лихенизирована, на лице диффузная эритема шелушением, волосис головы мелкопластинчатое шелушение. Наблюдается локализованный ладонно-подошвенный гипергидроз без кератоза. Ногти и слизистые оболочки не поражены. Волосы в большинстве случаев истончаются. Течение заболевания хроническое; возможны спонтанные ремиссии в теплое время года. В некоторых случаях отмечают резкое обострение заболевания с развитием универсальной эритродермии, сопровождающейся лихорадкой, ухудшением общего состояния. Иногда наблюдается отставание в психическом развитии.  
Гистопатология. В эпидермисе выявляют очаговый паракератоз, местами гранулез, спонгиоз, ведущий к образованию субкорнеальных полостей, умеренный акантоз; в дерме - небольшой отек с инфильтратами вокруг сосудов.При электронной микроскопии обнаруживают везикулы, наполненные аморфной субстанцией, лимфогистиоцитарными содержащей плазменные протеиды.

**Иглистый ихтиоз**  
Редкая форма врожденного ихтиоза, описана в семье Ламберта 1958. Наследуется обычно аутосомно-доминантно. В некоторых случаях предполагается возможность сцепленного с Y-хромосомой наследования .   
Клиника. Заболевание проявляется при рождении лишь выраженной эритемой (без шелушения и пузырей). В течение нескольких недель эритема ослабевает, появляется диффузное шелушение с последующим развитием массивных веррукозных роговых разрастаний, напоминающих иглы ежа. Участки усиленного образования рогового слоя имеют V- и S-образные, линеарные очертания. Иногда эта форма ихтиоза у мужчин сочетается с умственной отсталостью и эпилепсией. Ногтевые пластинки могут быть утолщены вплоть до онихогрифоза.   
Гистопатология. В эпидермисе выявляют гиперкератоз, гранулез, дезорганизацию зернистого слоя и специфическую вакуолизацию клеток зернистого и шиповатого слоев за счет внутри- и межклеточного отека, акантоз, папилломатоз . При электронной микроскопии в кератиноцитах зернистого слоя обнаруживают круглые гранулы с двойной мембраной   
Особой формой иглистого ихтиоза считают эктодермальную генерализованную дисплазию Беферштедта , наследуемую аутосомно-рецессивно и проявляющуюся генерализованным гиперкератозом, как при иглистом ихтиозе, B сочетании с сосочковым акантозом, эпилепсией и имбецильностью.

**Сухой тип ихтиозиформной эритродермии** , совпадая практически по клинической

картине с ламеллярным ихтиозом, имеет следующие отличия: чешуйки чаще светлые (при ламеллярном ихтиозе более толстые, темные), эритродермия выраженная, вариабельной интенсивности (при ламеллярном ихтиозе средняя), отмечается некоторое разрежение волос на голове (при ламеллярном ихтиозе, кроме этого, возможны аномалии волосяного стержня), эктропион средний (при ламеллярном выраженный; скрученные ушные раковины); гистологически обнаруживается заметное утолщение эпидермиса с паракератозом (при ламеллярном еще и гранулез); биохимически выявляют увеличение содержания п‑алканов – ненасыщенных углеводородов, отличающихся гидрофобностью и возможностью влиять на митотическую активность эпидермиса (при ламеллярном ихтиозе – увеличение уровня стерола и жирных кислот в чешуйках кожи).

**Лечение**

Общее лечение

При рождении коллодийного плода и синдроме Арлекина показаны госпитализация и инкубация с режимом высокой влажности. Сразу после рождения новорожденным назначают глюкокортикоидные препараты - преднизолон в дозе 1,5-3 мг/кг в сутки длительно (1-1,5 мес). Далее дозу постепенно снижают. Для профилактики вторичной инфекции больным проводят антибиотикотерапию, для коррекции водно-электролитного и белкового баланса показаны инфузионная терапия, вливание белковых препаратов (10% раствор альбумина, нативной плазмы).

В терапии тяжелых форм ихтиозов рекомендован прием ретинола по 10 тыс. МЕ на 1 кг массы тела в сутки, ацитретина (Неотигазон\*) в дозе 0,5-1 мг на 1 кг массы тела. Длительно ретиноиды назначать нельзя из-за выраженных побочных эффектов.

Заключение:

Для врача дерматовенеролога, важно вовремя дифференцировать заболевания и назначить правильную терапию.

**Дифференциальная диагностика генерализованного шелушения у новорожденных**

|  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| **Клиническая картина** | **Эритродерми я** | **Вид шелушения** | **Предпочтительна я локализация** | **Особенности анамнеза** | **Наследовани е** | **Течение** |
| Вульгарный ихтиоз | нет | Мелкое, беловатое | предпочтительная локализация туловище и разгибательные участки на конечностях, сгибатели не  поражены | Гиперлинейност ь ладонных линий; в 30-40% сопровождается атопией | АД | персиститрует в течение всей жизни, однако улучшается с возрастом, особенно к пубертату |
| Х-сцепленный рециссивный ихтиоз | нет | Вначале мелкое беловатое, затем грязно- серое, ромбовидно  е | Голени, живот, подколенные сгибы | Слабость родовых схваток, иногда коллодийный плод при рождении | ХР | Персистирует в течение жизни с разной интенсивность ю |
| Ламеллярный ихтиоз | да | Крупные, плотно прилегающи е желтоватые чешуйки | генерализованное | Нет эритродермии, в 80-90%  коллодийный плод, эктропион,  эклабион | АР  (редко АД) | Эритродермия и сильное шелушение персистируют и выражены в течение жизни |
| Врожденная небуллезная ихтиозиформна я эритродермия | да | Средне- мелкое, плотно сидящие  беловатые чешуйки | генерализованное | эритродермия, в 80-90%  коллодийный  плод, эктропион, эклабион | АР  (редко АД) | Шелушение персистирует в течение жизни, эритродермия  слабеет |
| Синдром отслаивающейс я кожи | нет | листовидное крупное и мелкое, беловатые  хлопья | Генерализованное, не поражены ладони и подошвы | Повышенная семейная частота | АР | Персистирует в течение жизни с разной интенсивность  ю |

Список литературы

1. Электронное издание на основе: Дерматовенерология. Национальное руководство. Краткое издание / под ред. Ю. С. Бутова, Ю. К. Скрипкина, О. Л. Иванова. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2018. - 896 с. - ISBN 978-5-9704-2710-1.

2. Горланов И.А., Заславский Д.В., Милявская И.Р. и др. Детская дерматовенерология : учебник для студ. учреждений высш. мед. проф. образования / под ред. И.А. Горланова. М. : Издательский центр «Академия», 2017. 352 с.

3.Горланов И.А., Леина Л.М., Милявская И.Р., Заславский Д.В. Болезни кожи новорожденных и грудных детей : краткое руководство для врачей. СПб. : Фолиант, 2018. 208 с.

4.Кожные и венерические болезни:Руководство для врачей Т3./Под ред. Ю.К.Сприпкина.-М.Медицина,1996.-432 с.

5.Айвазян А. А., Трофимова И. Б., Середнякова Н. И. Ультраструктурные изменения кожи у больных с ангиокератомой фабри// Арх. пат. - 2016.- № 7. - С. 60-63.  
6.Акимов В. Г., Лашманова А П., Кудрин В. И., Гребенюк В. Н. Содержание меди в крови и коже детей, больных ограниченной склеродермией// Вестн. дерматол. - 2012.- № 10. - С. 9-11.  
7.Альбанова В. И. Клиническая характеристика доминантного дистрофического буллезного эпидермолиза // Вестн. дерматол. - 1994. - № 1. - С. 48-51. Антоньев А. А., Номноева Т. Н. Состояние свободнорадикального окисления липи. - 2014. - № 5. - C. 6-7.