

# *Іхтіоз*

Виконали  
Учениці 9-В класу  
Бублик Аліна  
Рубан Яна

## *Що таке іхтіоз та іхтіозоподобне захворювання*

Це група спадкових захворювань об'єднана по одному основному ознакою - відбувається зміна поверхневого рогового шару шкіри, в результаті чого вона починає нагадувати риб'ячу луску (звідси назва від грецького *ichtiosis* - "риба"). Ця група включає в себе досить велику кількість захворювань, розвиток яких пов'язаний з генетичними порушеннями різної природи

0 Зроговіння виражено в різній мірі — від ледь помітної жорсткості шкіри, до найтяжчих змін епідермісу, часом несумісних з життям. Існує багато форм іхтіозу і цілий ряд рідкісних синдромів, що включають іхтіоз як один із симптомів. Дерматологи розрізняють, принаймні, двадцять вісім різних форм захворювання

# *Причини і механізм розвитку іхтіоз*

*o* Основна причина іхтіоза – це генна мутація, що передається по спадку біохімії якої ще не розшифрована. Порушення білкового обміну, коли в крові накопичуються амінокислоти і порушення жирового обміну, які проявляються підвищеним вмістом холестерину, є основним проявом генної мутації, яка призводить до іхтіоз.

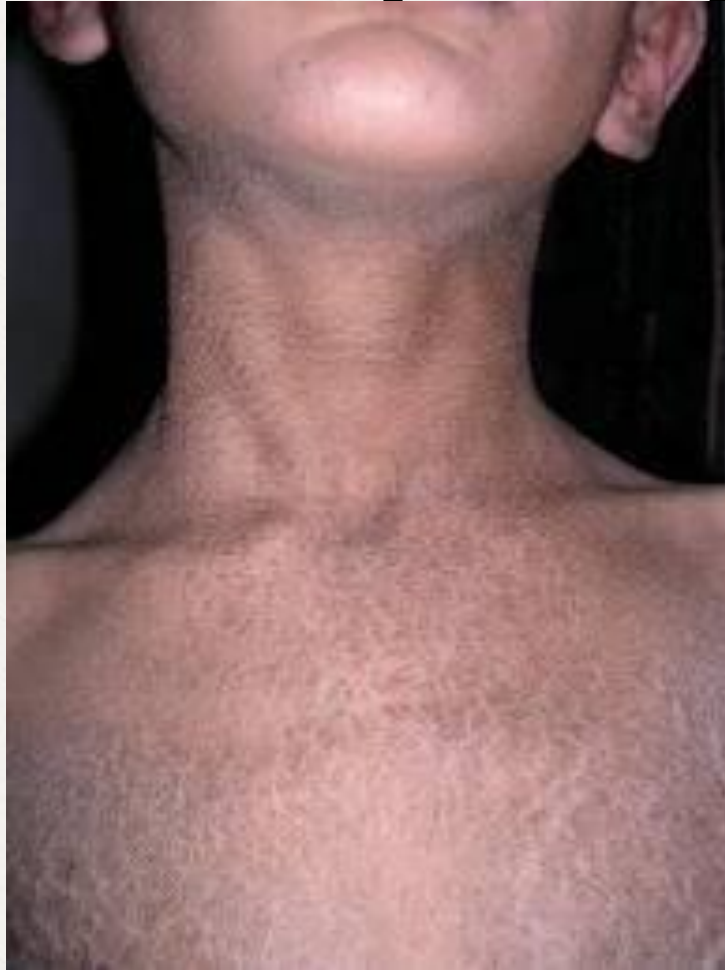
0 Всі процеси обміну речовин знижуються, терморегуляція організму порушується, а активність ферментів в окисних процесах кожного подиху навпаки посилюється. У пацієнтів з генної мутації, яка є причиною іхтіоз, поступово наростають або ж з'являються відразу зниження активності щитовидної залози, надниркових і статевих залоз, збільшується дефіцит гуморального і клітинного імунітету. Порушення засвоєння вітаміну А разом зі зниженими функціями потових залоз і призводять до порушення зроговінням шкіри в бік гіперкератозу, так як відбувається надлишкова продукція кератину зі зміненою структурою, що разом з уповільненням процесу відторгнення ороговілого шару епідермісу і викликає прояви іхтіоз. При іхтіоз між лусочки скапливаються амінокислотні комплекси, які володіють цементуючим дією, тому лусочки щільно зчеплені між собою, а їх відділення від тіла різко болісно.

# *Звичайний іхтіоз*

Є найбільш поширеною з усіх форм описуваного захворювання. Початок хвороби припадає в основному на вік від 1 до 2 років, в ряді випадків небагато раніше. Проте в науковій літературі не відомо жодного випадку патології у дитини до тримісячного віку. Мабуть, дане обставина пов'язана з особливостями обмінних процесів в шкірі новонароджених та дітей раннього віку.

*Деякі види іхтіозу*

# *Ксеродермія*



Луски дуже  
дрібні,  
сіруватого  
кольору,  
зовні  
нагадують  
вИСІВКИ



# *Звичайний іхтіоз*



Ділянки лущення великих розмірів. Самі лусочки досить великі, по зовнішньому вигляду нагадують пластинки.

# *Блискучий іхтіоз*



Названий на вигляд лусочок - при розгляді вони здаються блискучими.

# *Змієподібний іхтіоз*



Названий по характерному зовнішньому вигляду хворого. Луски при цьому дуже товсті, щільні, грубі і нагадують шкіру змії

# *Голчастий іхтіоз*



Найбільш важка різновид захворювання.  
Лускапри цьому мають вигляд голок і шпильок, в  
результаті чого шкіра хворого нагадує шкіру  
дикобраза з голками.

# *Чорний іхтіоз*



0 Незважаючи на таке різноманіття і наявність істотних відмінностей, всі вищеперелічені стану не є самостійними захворюваннями. Всі вони - різновиди звичайного іхтіозу, так як патологічні зміни при цьому завжди відбуваються в одному і тому ж гені. Наявність саме тієї або іншої форми захворювання повністю визначається ступенем проявляємості патологічного гена, яка може залежати як безпосередньо від його структури, так і від впливу зовнішніх факторів навколишнього середовища

# *Іхтіоз у новонароджених*

*0* супроводжується недостатньою вагою та вадами розвитку внутрішніх органів. Уражені шкірні покриви дитини по зовнішньому вигляду схожі на панцир з великою кількістю великих кровоточивих тріщин. Сильної деформації піддаються обличчя, вуха, рот, ки і ноги. Як правило, патологічний процес не зачіпає слизові оболонки, і вони продовжують рости, вивертаючись назовні з отворів

0 Роговий шар при розростанні забиває рот, ніс і очі малюка, що призводить до порушення дихання і ускладнень в прийомі їжі. Все це тільки посилює перебіг хвороби. Крім того, патологія часто впливає на всі важливі життєві органи – серце, нирки, легені. Часто захворювання доповнюється і недугами інфекційного характеру, оскільки організм втрачає стійкість до ряду збудників. З цих причин відбувається зрив пристосувальних і захисних реакцій організму.



*o* Результат – несумісність патології з життям дитини, через що він практично відразу вмирає. Але в деяких випадках захворювання може протікати і далі, трансформуючись і переходячи в еритродермію. В рідкісних випадках у міру дорослішання дитини іхтіоз шкіри може пройти безслідно.



**Рисунок 4**





# *Етіопатогенез*

- o* Всі форми іхтіозу загострюються взимку під впливом холодного сухого повітря. Влітку, в теплу вологу погоду, відзначається поліпшення. В тропічному кліматі захворювання може протікати безсимптомно, але при переїзді на північ воно обов'язково проявиться або загостриться.

# *Лікування іхтіозу*

На жаль, як і при всіх генетичних захворюваннях, при іхтіозі не існує таких методів лікування, які б дозволили повністювилікувати хворого. В даний час в розвинених країнах ведуться активні розробки зі створення генних препаратів, які будуть впливати на генетичний апарат уражених клітин і сприяти його відновленню і виправленню. Можливо, надалі використання цих препаратів дозволить досить ефективно лікувати патологію.

На даний же момент можливе лише полегшити стан і покращити якість життя хворих, застосовуючи різні креми та мазі.

# *Профілактика іхтіозу*

- 0* Розвиток захворювання у людини запобігти неможливо, проте сучасна медицина здатна запобігти народженню хворої дитини. Цим займаються генетичні центри, провідні консультації для сімейних пар, які планують народження дитини. Особливо актуальне це питання для тих пар, в сім'ях яких були випадки захворювання іхтіозом або схожими з ним шкірними патологіями.
- 0* У разі обтяженої спадковості навіть одного з батьків парі протипоказано мати дітей. Але остаточне рішення приймає тільки сімейна пара, розуміюча всю відповідальність за народження і життя майбутньої дитини.