

Ихтиоз. Что важно знать специалисту

Д.м.н. Е.В. Дворянкова¹, к.м.н. О.О. Мельниченко², В.Н. Красникова², профессор И.М. Корсунская^{1,2}

¹ФГБУН ЦТП ФХФ РАН, Москва

²ГБУЗ «Московский Центр дерматовенерологии и косметологии»

РЕЗЮМЕ

Ихтиоз — понятие, объединяющее различные формы генетически обусловленных нарушений кератинизации. Заболевания проявляются обширным гиперкератозом, ксерозом, эритемой и другими симптомами. Единой системы классификации ихтиозов на данный момент не существует. Наиболее рациональной является классификация, разделяющая ихтиозы на синдромные и несиндромные. В работе описаны различные формы несиндромных ихтиозов, начиная с вульгарного и заканчивая такими редкими формами, как ихтиоз Курта — Маклина. Описание включает современные данные об эпидемиологии, факторах патогенеза и клинические проявления.

Статья содержит данные российских и зарубежных клинических рекомендаций по ведению пациентов с ихтиозом. Важно понимать, что эта патология оказывает значительное влияние на качество жизни пациентов и их семей. Своевременная постановка диагноза и оказание грамотной медицинской помощи, ориентированной на конкретную форму заболевания, снижают риски развития осложнений.

Необходимо отметить, что вне зависимости от формы заболевания важно подобрать оптимальные средства ухода. Рациональный уход также позволяет избежать серьезных осложнений, а в некоторых случаях значительно минимизировать проявления патологии. Однако важно помнить, что назначение кератолитических средств в первый год жизни противопоказано и может приводить к интоксикациям и другим нежелательным эффектам.

Ключевые слова: ихтиоз, генетические нарушения, кератинизация, клиника ихтиоза, уход при ихтиозе.

Для цитирования: Дворянкова Е.В., Мельниченко О.О., Красникова В.Н., Корсунская И.М. Ихтиоз. Что важно знать специалисту. РМЖ. Медицинское обозрение. 2019;12:25–30.

ABSTRACT

Ichthyosis: what is important for a specialist to know?

E.V. Dvoryankova¹, O.O. Melnichenko², V.N. Krasnikova², I.M. Korsunskaya^{1,2}

¹Center for Theoretical Problems of Physicochemical Pharmacology, Russian Academy of Sciences, Moscow

²Moscow Scientific and Practical Center of Dermatovenereology and Cosmetology

Ichthyosis is a concept that combines various forms of genetically determined keratinization disorders. The disease is manifested by extensive hyperkeratosis, xerosis, erythema and other symptoms. At present, there is no unified classification system for ichthyosis. The most rational classification divides ichthyosis into syndromal and non-syndromal. The paper describes various forms of nonsyndromic ichthyosis, ranging from ichthyosis vulgaris to rare forms, such as Kurt-McLean ichthyosis. The description includes up-to-date data on epidemiology, pathogenesis factors and clinical manifestations. The article contains data of Russian and foreign clinical recommendations for patient management with ichthyosis. It is important to understand that this pathology has a significant impact on the life quality of patients and their families. Timely diagnosis and provision of competent medical care focused on a specific disease form reduces the complication risks. It should be noted that regardless of the disease form, it is important to choose the optimal care products. Rational care also allows avoiding serious complications, and in some cases significantly minimizes the pathology manifestations. However, it is important to remember that the prescription of keratolytic agents in the first year of life is contraindicated and can lead to intoxication and other adverse events.

Keywords: ichthyosis, genetic disorders, keratinization, ichthyosis clinical profile, care products in ichthyosis.

For citation: Dvoryankova E.V., Melnichenko O.O., Krasnikova V.N., Korsunskaya I.M. Ichthyosis: what is important for a specialist to know? RMJ. Medical Review. 2019;12:25–30.

ВВЕДЕНИЕ

Ихтиоз — это описательный термин, которым обозначают различные клинические формы генерализованного нарушения кератинизации, которое проявляется в хронически протекающем выраженном огрубении обширных участков кожного покрова, что сопровождается ксерозом, эритемой, появлением трещин, зуда. В основе этого заболевания лежат генетические нарушения, которые фенотипически могут проявляться только в коже (изолированный, несиндромный ихтиоз) или в сочетании с поражением других органов (синдромальный ихтиоз) [1].

Исторически представление об этиологии, патогенезе и особенностях различных форм ихтиоза формировались, главным образом, на основании клинических проявлений заболевания. Так, в XIX в. был описан «плод Арлекина», выделены буллезный и небуллезный типы ихтиоза Брока. Брокком был предложен термин «врожденная ихтиозиформная эритродермия». В 1806 г. Aliber в своих трудах упоминает об аутосомно-доминантном вульгарном ихтиозе. Следующие, принципиально новые знания относительно ихтиоза появились только в 1966 г., когда Frost и van Scott четко описали различия между аутосомно-доминантным «эпи-

дермолитическим гиперкератозом» и аутосомно-рецессивным «ламеллярным ихтиозом». В 1965 г. Wells и Kerr описали X-сцепленный ихтиоз, а в 1970 г. ими же была выделена отдельная нозологическая единица — «дефицит стероидной сульфатазы».

Классификация ихтиоза

Изначально классификация ихтиоза основывалась на оценке плотности чешуек кожи. В работах Ж. Дарье, П.В. Никольского ихтиоз классифицировался следующим образом:

- xerosis;
- ichthyosis simplex;
- ichthyosis nitida;
- ichthyosis serpentina;
- ichthyosis hystrix;
- ichthyosis sauriasis.

В 1960-е гг. на фоне стремительного развития генетики возникла новая классификация ихтиоза, в соответствии с которой были выделены наследственные формы заболевания с типом наследования.

Согласно консенсусу первой конференции по ихтиозу, проведенной в 2009 г., синдромная и несиндромная формы ихтиоза стали основными в классификации этого заболевания.

Согласно МКБ 10 среди изолированных ихтиозов выделяют:

- ихтиоз простой (син.: вульгарный аутосомно-доминантный ихтиоз, обычный ихтиоз) — Q80.0;
- ихтиоз, связанный с X-хромосомой (син.: X-сцепленный ихтиоз, чернеющий ихтиоз) — Q80.1;



Рис. 1. Вульгарный ихтиоз

- пластинчатый ихтиоз (син.: ламеллярный ихтиоз, коллодиевый ребенок, сухая ихтиозиформная эритродермия) — Q80.2;
- врожденную буллезную ихтиозиформную эритродермию (син.: эритродермия Брока, ихтиозиформный эпидермолитический гиперкератоз) — Q80.3;
- ихтиоз плода (син.: «плод Арлекина», кератоз врожденный, ихтиоз внутриутробный, гиперкератоз универсальный врожденный) — Q80.4;
- другой врожденный ихтиоз (син.: врожденная небуллезная ихтиозиформная эритродермия) — Q80.8.

В то же время в Федеральных клинических рекомендациях по оказанию медицинской помощи детям с ихтиозом, разработанных профессиональной ассоциацией детских врачей «Союз педиатров России» в 2015 г., были выделены две большие группы изолированного ихтиоза — врожденный и неврожденный [2]. К группе неврожденного ихтиоза относят: ихтиоз вульгарный и ихтиоз рецессивный, связанный с X-хромосомой (чернеющий ихтиоз).

Группа врожденного ихтиоза более обширна, в нее включены:

1. Аутосомно-рецессивные врожденные ихтиозы:
 - небуллезная врожденная ихтиозиформная эритродермия;
 - ламеллярные (пластинчатые) ихтиозы (син.: врожденный ихтиоз 2 типа, пластинчатый ихтиоз, коллодиевый ребенок, сухая ихтиозиформная эритродермия).
2. Буллезные ихтиозы:
 - буллезная врожденная ихтиозиформная эритродермия (син.: эритродермия Брока, ихтиозиформный эпидермолитический гиперкератоз);
 - ихтиоз буллезный Сименс (син.: поверхностный эпидермолитический ихтиоз, эксфолиативный ихтиоз);
 - ихтиоз иглистый Курта — Маклина.
3. Особые формы ихтиозов:
 - ихтиоз Арлекина (син.: «плод Арлекина», ихтиоз плода, кератоз врожденный, ихтиоз внутриутробный, гиперкератоз универсальный врожденный);
 - синдром отслаивающейся кожи (син.: пилинг-синдром, врожденный эксфолиативный кератолит, пилинг-синдром тип А/В).

В настоящей работе мы рассмотрим группу несиндромного ихтиоза.

Несиндромный ихтиоз

Вульгарный ихтиоз представляет собой наиболее распространенную форму заболевания и встречается в популяции с частотой от 1:250 до 1:1000 [3]. Вульгарный ихтиоз считается самой клинически благоприятной формой наследственного несиндромного ихтиоза, которая характеризуется ксерозом, зудом и экзематизацией достаточно обширных участков кожного покрова, что часто ассоциируется с проявлениями атопии (рис. 1) [3]. Клинические проявления заболевания наблюдаются примерно с 2-месячного возраста и улучшаются в летний период. При этом характерно поражение кожи спины и на разгибательных поверхностях голеней. Грудь и живот, как правило, остаются свободными от высыпаний. Фолликулярный кератоз, ладонно-подошвенный гиперкератоз, ладонно-подошвенная исчерченность кожи так-



Рис. 2. Х-сцепленный ихтиоз

же нередко наблюдаются при вульгарном ихтиозе и могут приводить к развитию осложнений.

Основной причиной развития вульгарного ихтиоза является 10 аутосомно-доминантных мутаций в гене филагрина (ген *FLG*), кодирующем синтез профилагрина, которые были выявлены в 2006 г. [4]. Профилагрин является предшественником филагрина — ключевого белка, участвующего в терминальной дифференцировке эпидермиса и формировании барьерной функции кожи.

Рецессивный Х-связанный ихтиоз клинически характеризуется обширными участками кожного покрова, покрытыми темно-коричневыми, полигональными чешуйками, а также генерализованной сухостью кожи (рис. 2). Рецессивный Х-сцепленный ихтиоз по распространенности в популяции занимает второе место среди других форм заболевания. Частота его встречаемости колеблется от 1:2000 до 1:6000 [3].

Клинические проявления заболевания возникают вскоре после рождения и обычно не изменяются с возрастом. Рецессивный Х-сцепленный ихтиоз считают более тяжелой формой заболевания, по сравнению с вульгарным ихтиозом. Гистологически эта форма ихтиоза характеризуется выраженным гиперкератозом и незначительным акантозом в эпидермисе с неизменным зернистым слоем. Эти характеристики неспецифичны, однако они могут помочь в проведении дифференциального диагноза с вульгарным ихтиозом, при котором наблюдается уменьшение количества гранул кератогиалина в эпидермисе.

Относительно недавно было высказано предположение, что в достаточном большом количестве случаев рецессивный Х-сцепленный ихтиоз протекает в легкой форме, когда у больных не наблюдаются участки «грязной» кожи, покрытой коричневыми чешуйками. В таких случаях заболевание протекает в виде сухости, шелушения, экзематизации [5].

Причиной развития рецессивного Х-сцепленного ихтиоза является мутация в гене *STS*, расположенном в Х-хромосоме и кодирующем синтез стеролсульфатазы и арилсульфатазы С. Был описан случай самоисцеления больного с этой формой ихтиоза, что было связано с небольшой вырженностью мутации *STS* [6].

Следует отметить, что в ряде случаев рецессивный Х-сцепленный ихтиоз клинически бывает сложно отличить от вульгарного ихтиоза, а также от аутосомно-рецессивного врожденного ихтиоза. Тем не менее во всех случаях этого заболевания показано генетическое консультирование для определения типа наследования и прогнозирования возможности развития ихтиоза в последующих поколениях.

АУТОСОМНО-РЕЦЕССИВНЫЙ ВРОЖДЕННЫЙ ИХТИОЗ

Аутосомно-рецессивный врожденный ихтиоз — комплексное определение, которое используется для обозначения состояния, характеризующегося эритродермией, чешуйками практически на всей поверхности тела при рождении. Клинически при аутосомно-рецессивном врожденном ихтиозе выделяют три основных фенотипа и три второстепенных подтипа, хотя заболевание имеет 11 генетических подтипов.

«Плод Арлекина» является наиболее тяжелой формой врожденного наследственного ихтиоза, и в ряде случаев рождение ребенка с этим типом заболевания в скором времени заканчивается летальным исходом. Новорожденный с этим типом ихтиоза имеет кожу, похожую на толстый слой целлофана, которая при движениях младенца трескается, образуя пластины в форме ромбов или многоугольников, что и послужило поводом для специфического названия. Из-за толщины кожного покрова происходит стягивание и выворот век (эктропион), губ, деформация ушных раковин, вплоть до полного их отсутствия, деформация суставов конечностей. Как правило, ногтевые пластины неразвиты, волосяные фолликулы отсутствуют. Такие дети нередко рождаются преждевременно, имеют врожденные аномалии внутренних органов.

Изменения кожи и ее придатков у «плода Арлекина» обычно формируются во II триместре беременности. При этом в пораженном эпидермисе плода обнаруживаются аномальные пластинчатые гранулы [7]. Фенотипические изменения у «плода Арлекина» связаны с мутацией потери функции в гене *ABCA12*, который кодирует АТФ-связывающий кассетный транспортер (АВС), занимающий центральное место в процессе ороговения и формировании липидного барьера путем обеспечения транспорта липидов в ламеллярные тельца [8].

Диагностировать данный тип ихтиоза нетрудно как клинически, так и при проведении генетических исследований, когда обнаруживаются патогенные мутации в гене *ABCA12*. В настоящее время разработаны и применяются достаточно эффективные методы пренатальной диагностики «плода Арлекина» путем прямого последовательного анализа *ABCA12* в клетках околоплодной жидкости [9].

Младенцы, родившиеся с клиникой «плода Арлекина», нуждаются в проведении соответствующего лечения и уходе в отделении неонатальной интенсивной терапии, а также в раннем введении системных ретиноидов, что способствует увеличению выживаемости у таких больных. Кроме этого, было обнаружено, что раннее, внутриутробное подавление воспалительных хемокинов способствует улучшению дифференцировки кератиноцитов, что было показано



Рис. 3. Ламеллярный ихтиоз

в эксперименте при создании дефицита *ABCA12* у мыши. Эти открытия наметили перспективу разработок внутриутробного терапевтического воздействия для исправления дефектов дифференцировки кератиноцитов [10].

Пластинчатый (ламеллярный) ихтиоз характеризуется относительно благоприятным прогнозом. Его клинические проявления по степени выраженности различаются у разных больных. Как правило, ламеллярный ихтиоз протекает в виде кератоза на достаточно обширных участках кожного покрова, который, однако, не сопровождается выраженной эритемой (рис. 3). У некоторых младенцев, родившихся с клиническими проявлениями коллоидного плода либо с ладонно-подошвенным гиперкератозом, заболевание впоследствии может трансформироваться в классический ламеллярный ихтиоз.

При проведении световой микроскопии участков пораженной кожи у больных с пластинчатым ихтиозом отмечаются гиперкератоз с небольшим количеством паракератотических клеток. Зернистый слой эпидермиса не изменен либо имеет признаки слабо выраженного сужения клеток [11].

В развитии ламеллярного ихтиоза, как и при врожденной ихтиозоформной эритродермии Брока, главную роль играют мутации в одном из 9 генов: *TGM1*, *NIPAL/ICHTHYIN*, *ALOX12B*, *ALOXE3*, *CYP4F22*, *ABCA12*, *PNPLA1*, *CERS3* и *LIPN16*. Наиболее распространенными являются мутации в гене, кодирующем синтез транслутаминазы-1 (*TGM1*), входящей в состав кератиноцитов и обеспечивающей десквамацию рогового слоя эпидермиса [11–13].

Ихтиозоформная врожденная эритродермия. Ребенок, страдающий этой формой врожденного ихтиоза, в большинстве случаев рождается как коллоидный плод, что, однако, наблюдается и при других формах ихтиоза. Коллоидный плод следует расценивать как неонатальное проявление врожденного ихтиоза, который по мере роста ребенка может трансформироваться в различные формы. При этом кожа выглядит так, будто она покрыта целлофановой пленкой. После отпадения этой пленки на коже наблюдается эритродермия и крупнопластинчатое шелушение (рис. 4). Крупные чешуйки на коже больных ихтиозоформной эритродермией могут быть белого или светло-серого цвета. Эритема в тяжелых случаях заболевания может носить системный, стойкий характер, однако в большинстве случаев она разрешается еще в младенчестве.

При проведении световой микроскопии кожных биоптатов больных с ихтиозоформной эритродермией наблюдается умеренный гиперкератоз, нормальный или умеренно утолщенный зернистый клеточный слой, акантоз и переменный паракератоз [14]. Причиной этих изменений являются мутации каузативных генов: *ABCA12*, липоксигеназы-3 (*ALOXE3*) и 12R-липоксигеназы (*ALOX12B*), керамидсинтетазы 3 (*CERS3*), цитохрома P450 (*CYP4F22*), липазы N (*LIPN*), а также *NIPAL4/ICHTHYIN*, *PNPLA1* и *TGM1* [15].

В англоязычной научной литературе можно также встретить термин *self-healing collodion baby* (SHCB) — «самовосстанавливающийся коллоидонный ребенок». Эту форму ихтиоза рассматривают как abortивный вариант течения аутосомно-рецессивного врожденного ихтиоза, которая полностью разрешается в первые 3 мес. жизни ребенка [1]. Данная форма заболевания наблюдается примерно в 10% всех случаев аутосомно-рецессивного врожденного ихтиоза и, вероятно, обусловлена повышенной чувствительностью к внутриутробному гидростатическому давлению и мутацией *TGM1* [16].

КЕРАТИНОПАТИЧЕСКИЙ ИХТИОЗ

Еще одна достаточно обширная группа — **кератинопатический ихтиоз** объединяет несколько форм заболевания: эпидермолитический ихтиоз, поверхностный эпидермолитический ихтиоз, кольцевидный эпидермолитический ихтиоз, ихтиоз Курта — Маклина, аутосомно-рецессивный эпидермолитический ихтиоз, эпидермолитический невос



Рис. 4. Ихтиозоформная врожденная эритродермия

и врожденную ретикулярную ихтиозиформную эритродермию. Все виды кератинопатического ихтиоза вызваны мутациями в семействе генов, ответственных за синтез кератина — *KRT1*, *KRT2* и *KRT10*.

Из группы кератинопатического ихтиоза наиболее распространенным является **эпидермолитический ихтиоз** (син.: врожденная буллезная ихтиозиформная эритродермия Брока, эпидермолитический гиперкератоз, ихтиоз буллезный, *ichthyosis epidermolytica*, буллезный тип ихтиозиформной эритродермии, эпидермолитический генерализованный гиперкератоз, буллезный ихтиозиформный гиперкератоз, врожденный универсальный акантокератолиз), который характеризуется генерализованным образованием пузырей, эрозий и эритродермией. Заболевание протекает с рождения, когда у новорожденного наблюдается влажная эритродермия. Характерный признак заболевания — пузыри также наблюдаются с рождения, либо могут возникать в первые дни или недели жизни. При этом отмечается положительный симптом Никольского. Пузыри вскрываются с образованием эрозий, которые заживают, не оставляя следов (рис. 5). По мере взросления у больных развивается гиперкератоз преимущественно в кожных складках, в локтевых и подколенных сгибах, часто сопровождающийся неприятным запахом. При отшелушивании роговых наслоений образуются участки визуально неизменной кожи, что также является диагностически значимым признаком. Волосы и слизистые у таких больных не изменены, однако возможна деформация ногтевых пластин.

При проведении биопсии кожи при эпидермолитическом ихтиозе обнаруживаются акантоз, гиперкератоз, а также дегенерация зернистого слоя эпидермиса, которая является характерной особенностью этого типа заболевания [17].

Поверхностный эпидермолитический ихтиоз в отличие от эпидермолитического ихтиоза характеризуется более поверхностным эпидермолитом, развивается в более поздние сроки и является следствием мутации в гене *KPT2*, а не *KRT1* или *KRT10* [1]. Клинически поверхностный эпидермолитический ихтиоз проявляется слабо выраженным гиперкератозом в области складок, эпизодическим образованием волдырей и образованием гиперкератоза преимущественно на открытых участках кожи.



Рис. 5. Буллезный ихтиоз

Гистологически эта форма ихтиоза проявляется в виде гиперкератоза в зернистом и шиповатом слоях, с образованием интракорнеальных везикул [18].

Кольцевидный эпидермолитический ихтиоз характеризуется развитием кольцевидных, полициклических, эритематозных чешуйчатых бляшек на коже туловища и проксимальных частей конечностей [19]. Гистологическими признаками этой формы заболевания являются эпидермальный гиперкератоз, акантоз и дегенерация зернистого слоя.

Ихтиоз Курта — Маклина — редкое аутосомно-доминантное заболевание, которое характеризуется распространенным, остроконечным или веррукозным гиперкератозом на коже туловища и в области крупных суставов. Ихтиоз Курта — Маклина также может сопровождаться ладонно-подошвенным гиперкератозом [20].

Гистологически заболевание характеризуется эпидермальным акантозом и папилломатозом. В некоторых случаях в зернистом и базальном слоях могут обнаруживаться вакуолизированные или бинуклеарные клетки. Однако дегенерации зернистого слоя при этой форме ихтиоза не наблюдается [21].

EAU THERMALE
Avène
успокаивающая сила воды

XeraCalm A.D

**Эффективно
успокаивает сухую,
склонную к зуду кожу⁽¹⁾.**

ИННОВАЦИЯ

- ТОЛЬКО ТЩАТЕЛЬНО ОТОБРАННЫЕ КОМПОНЕНТЫ
- БЕЗ КОНСЕРВАНТОВ
- НЕ НАРУШАЕТ МИКРОБИОМ КОЖИ

LABORATOIRES DERMATOLOGIQUES
Avène
PARIS

Pierre Fabre
Derma-Cosmétique

EAU THERMALE
Avène
XeraCalm A.D
Baume réhydratant
Lipidoprotecteur
Apaisant
Ne contient pas de conservateurs*
Ne perturbe pas le microbiome cutané

(1) Surveys among patients with dry, itchy skin. Avène, Paris, France. 171 patients. Study ID: 144294. P44274.2014.001.14.01.18. 75% patients used Avène XeraCalm A.D cream to relieve itchy, irritated skin. Dry, itchy skin. Avène, Paris, France. 171 patients. Study ID: 144294. P44274.2014.001.14.01.18. 75% patients used Avène XeraCalm A.D cream to relieve itchy, irritated skin. Dry, itchy skin. Avène, Paris, France. 171 patients. Study ID: 144294. P44274.2014.001.14.01.18. 75% patients used Avène XeraCalm A.D cream to relieve itchy, irritated skin.

Характерными для ихтиоза Курта — Маклина являются признаки дезорганизации кератинизации в виде огрубения тонофиламентов, околадермных вакуолей и двухъядерных кератиноцитов [21].

Аутосомно-рецессивный эпидермолитический ихтиоз обусловлен достаточно редкой аутосомно-рецессивной мутацией в гене *KRT10* и характеризуется фенотипической изменчивостью от клинических проявлений, приводящих к летальному исходу, до более мягких форм течения заболевания [22].

Врожденная ихтиозиформная ретикулярная эритродермия (син.: «ихтиоз с конфетти», пестрый ихтиоз) — это очень редкое заболевание кожи, которое характеризуется медленно увеличивающимися островками нормальной кожи, окруженными эритематозными ихтиозными пятнами с сетчатым узором. Заболевание дебютирует в младенчестве с генерализованного пластинчатого ихтиоза, на фоне которого наблюдаются небольшие островки визуально неизменной кожи, напоминающие конфетти, а также ладонно-подошвенная кератодермия.

Гистопатологическая картина «ихтиоза с конфетти» характеризуется паракератозом, акантозом, напоминающим псориаз, и вакуолизацией кератиноцитов [23].

ТЕРАПЕВТИЧЕСКИЙ УХОД В НЕОНАТАЛЬНОМ ПЕРИОДЕ

Важно правильно осуществлять уход за ребенком с ихтиозом в период новорожденности. Сразу после рождения ребенка необходимо поместить в инкубатор с повышенной влажностью (70–80%) и обеспечить постоянный мониторинг электролитов и микробной колонизации кожи. Топическая терапия направлена на гидратацию и поверхностный кератолитиз. Могут применяться ванны с маслом или влажные обертывания. Недопустимо применение механического отшелушивания, а также кератолитических средств (мочевина, салициловой кислоты) и топических ретиноидов, которые могут вызвать интоксикацию. Препараты, содержащие не более 1–2% мочевины, можно применять только после первого года жизни [2, 24]. В тяжелых случаях назначается системная терапия ретиноидами. Также необходимо подобрать увлажняющие средства, предпочтение отдается препаратам с легкой гидрофильной основой ввиду ограниченного гиперкератозом теплообмена.

Одним из подходящих средств можно считать липидовосстанавливающий крем XeraCalm A.D., который восстанавливает защитный барьер кожи и уменьшает неприятные ощущения: зуд и чувство стянутости. Снимает покраснение и раздражение, вызванное гиперреактивностью кожи, а также стимулирует естественный иммунитет эпидермиса.

Действие крема основано на уникальной формуле.

- ♦ Комплекс I-modulia[®], первый биотехнологический активный ингредиент, полученный из микроорганизма *Aquaphilus dolomiae* — уникального эндемика термальной воды Avène: имеет выраженную регуляторную активность в отношении воспаленных кератиноцитов, особенно при PAR-2-зависимом воспалении, связанном с зудом, нарушением кожного барьера, врожденным и адаптивным иммунным ответом. Также экстракт активен в отношении *Staphylococcus aureus*: ограничивает распространение микроорганизмов на коже [25]. При ихтиозе в первые дни жизни это позволит избежать присоединения инфекции.

- ♦ Cer-omega, липиды, похожие на естественные липиды кожи: питают и восстанавливают гидролипидный барьер.
- ♦ Термальная вода Avène успокаивает, снимает раздражение, смягчает.

Наличие метаболитов *A. dolomiae* в составе крема стимулирует защитные механизмы кожи, способствует снижению интенсивности зуда.

Еще одним несомненным преимуществом крема XeraCalm A.D. является уникальная технология упаковки, обеспечивающая стерильность средства и неизменность состава даже после вскрытия.

Увлажняющие средства создают защитную гидролипидную пленку и способствуют нормализации теплообмена, что весьма важно, учитывая нарушения потоотделения у детей с ихтиозом.

В дальнейшем тщательный уход позволяет улучшить качество жизни пациентов и минимизировать осложнения, связанные с повышенной сухостью и раздражимостью кожных покровов. Кроме того, рационально подобранный уход может облегчить социальную адаптацию ребенка за счет уменьшения визуальных дефектов кожи.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Ихтиозы оказывают значительное влияние на качество жизни пациентов и их семей. Своевременный правильный диагноз позволяет разработать программу реабилитации пациентов и снизить риск развития осложнений в результате неправильно подобранной терапии и средств ухода, а также обеспечить постановку пациента на учет в соответствующих медицинских организациях для оказания специализированной помощи. Кроме того, важно отметить, что при возникновении подозрений на ихтиоз при рождении необходима консультация врача-дерматолога для подбора оптимальной терапии, не включающей топических средств с витамином А, вызывающих значительные осложнения. Также требуется генетическое консультирование родителей ребенка для оценки риска рождения детей с ихтиозом в последующих беременностях.

Литература

1. Oji V., Traupe H. Ichthyosis: clinical manifestations and practical treatment options. *Am J Clin Dermatol.* 2009;10(6):351–364.
2. Союз педиатров России. Клинические рекомендации: Ихтиоз у детей. (Электронный ресурс). URL: http://www.pediatr-russia.ru/sites/default/files/kr_icht.pdf. Дата обращения: 24.08.2019. [The Union of Pediatricians of Russia. Clinical recommendations: Ichthyosis in children. (Electronic resource). URL: http://www.pediatr-russia.ru/sites/default/files/kr_icht.pdf. Access date: 24.08.2019 (in Russ.)].
3. Oji V., Tadini G., Akiyama M. et al. Revised nomenclature and classification of inherited ichthyoses: results of the First Ichthyosis Consensus Conference in Soreze 2009. *J Am Acad Dermatol* 2010; 63:607–641.
4. Smith F.J., Irvine A.D., Terron-Kwiatkowski A. et al. Loss-of-function mutations in the gene encoding filaggrin cause ichthyosis vulgaris. *Nat Genet.* 2006;38:337–342.
5. Hand J.L., Runke C.K., Hodge J.C. The phenotype spectrum of Xlinked ichthyosis identified by chromosomal microarray. *J Am Acad Dermatol.* 2015;72:617–627.
6. Takeichi T., Sugiura K., Hsu C.K. et al. Novel indel mutation of STS underlies a new phenotype of self-healing recessive X-linked ichthyosis. *J Dermatol Sci.* 2015;79:317–319.
7. Akiyama M., Kim D.K., Main D.M. et al. Characteristic morphologic abnormality of harlequin ichthyosis detected in amniotic fluid cells. *J Invest Dermatol.* 1994;102:210–213.
8. Akiyama M., Sugiyama-Nakagiri Y., Sakai K. et al. Mutations in lipid transporter ABCA12 in harlequin ichthyosis and functional recovery by corrective gene transfer. *J Clin Invest.* 2005;115:1777–1784.
9. Akiyama M., Titeux M., Sakai K. et al. DNA-based prenatal diagnosis of harlequin ichthyosis and characterization of ABCA12 mutation consequences. *J Invest Dermatol.* 2007;127:568–573.
10. Cottle D.L., Ursino G.M., Ip S.C. et al. Fetal inhibition of inflammation improves disease phenotypes in harlequin ichthyosis. *Hum Mol Genet.* 2015;24:436–449.

Полный список литературы Вы можете найти на сайте <http://www.rmj.ru>