

РОССИЙСКОЕ ОБЩЕСТВО ДЕРМАТОВЕНЕРОЛОГОВ И КОСМЕТОЛОГОВ

**ФЕДЕРАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ
ПО ВЕДЕНИЮ БОЛЬНЫХ ИХТИОЗОМ**

Москва - 2015

Персональный состав рабочей группы по подготовке федеральных клинических рекомендаций по профилю "Дерматовенерология", раздел «Ихтиоз»:

1. Галлямова Юлия Альбертовна – профессор кафедры дерматовенерологии, косметологии и микологии ГБОУ ДПО «Российская медицинская академия последипломного образования» Минздрава России, доктор медицинских наук, г.Москва.
2. Прошутинская Диана Владиславовна – ведущий научный сотрудник отдела дерматологии ФГБУ «Государственный научный центр дерматовенерологии и косметологии» Минздрава России, доктор медицинских наук, г.Москва.

МЕТОДОЛОГИЯ

Методы, использованные для сбора/селекции доказательств:
поиск в электронных базах данных.

Описание методов, использованных для сбора/селекции доказательств:
доказательной базой для рекомендаций являются публикации, вошедшие в Кокрановскую библиотеку, базы данных EMBASE и MEDLINE.

Методы, использованные для оценки качества и силы доказательств:

- Консенсус экспертов;
- Оценка значимости в соответствии с рейтинговой схемой (схема прилагается).

Рейтинговая схема для оценки силы рекомендаций:

Уровни доказательств	Описание
1++	Мета-анализы высокого качества, систематические обзоры рандомизированных контролируемых исследований (РКИ) или РКИ с очень низким риском систематических ошибок
1+	Качественно проведенные мета-анализы, систематические, или РКИ с низким риском систематических ошибок
1-	Мета-анализы, систематические, или РКИ с высоким риском систематических ошибок
2++	Высококачественные систематические обзоры исследований случай-контроль или когортных исследований. Высококачественные обзоры исследований случай-контроль или когортных исследований с очень низким риском эффектов смешивания или систематических ошибок и средней вероятностью причинной взаимосвязи
2+	Хорошо проведенные исследования случай-контроль или когортные исследования со средним риском эффектов смешивания или систематических ошибок и средней вероятностью причинной взаимосвязи
2-	Исследования случай-контроль или когортные исследования с высоким риском эффектов смешивания или систематических ошибок и средней вероятностью причинной взаимосвязи
3	Неаналитические исследования (например: описания случаев, серий случаев)
4	Мнение экспертов

Методы, использованные для анализа доказательств:

- Обзоры опубликованных мета-анализов;
- Систематические обзоры с таблицами доказательств.

Методы, использованные для формулирования рекомендаций:

Консенсус экспертов.

Рейтинговая схема для оценки силы рекомендаций:

Сила	Описание
A	По меньшей мере один мета-анализ, систематический обзор или РКИ, оцененные как 1++ , напрямую применимые к целевой популяции и демонстрирующие устойчивость результатов или группа доказательств, включающая результаты исследований, оцененные как 1+, напрямую применимые к целевой популяции и демонстрирующие общую устойчивость результатов
B	Группа доказательств, включающая результаты исследований, оцененные как 2++, напрямую применимые к целевой популяции и демонстрирующие общую устойчивость результатов или экстраполированные доказательства из исследований, оцененных как 1++ или 1+
C	Группа доказательств, включающая результаты исследований, оцененные как 2+, напрямую применимые к целевой популяции и демонстрирующие общую устойчивость результатов; или экстраполированные доказательства из исследований, оцененных как 2++
D	Доказательства уровня 3 или 4; или экстраполированные доказательства из исследований, оцененных как 2+

Индикаторы доброкачественной практики (Good Practice Points – GPPs):

Рекомендуемая доброкачественная практика базируется на клиническом опыте членов рабочей группы по разработке рекомендаций.

Экономический анализ:

Анализ стоимости не проводился и публикации по фармакоэкономике не анализировались.

Метод валидации рекомендаций:

- Внешняя экспертная оценка;
- Внутренняя экспертная оценка.

Описание метода валидации рекомендаций:

Настоящие рекомендации в предварительной версии рецензированы независимыми экспертами.

Комментарии, полученные от экспертов, систематизированы и обсуждены членами рабочей группы. Вносимые в результате этого изменения в рекомендации регистрировались. Если же изменения не были внесены, то зарегистрированы причины отказа от внесения изменений.

Консультация и экспертная оценка:

Предварительная версия была выставлена для обсуждения на сайте ФГБУ «Государственный научный центр дерматовенерологии и косметологии» Минздрава России для того, чтобы лица, не участвующие в разработке рекомендаций, имели возможность принять участие в обсуждении и совершенствовании рекомендаций.

Рабочая группа:

Для окончательной редакции и контроля качества рекомендации повторно проанализированы членами рабочей группы.

Основные рекомендации:

Сила рекомендаций (A–D) приводится при изложении текста рекомендаций.

Шифр по Международной классификации болезней МКБ-10 Q80

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Ихтиоз (от греч. *ichthys-рыба*) – наследственное заболевание кожи, характеризующееся диффузным нарушением кератинизации по типу гиперкератоза.

ЭТИОЛОГИЯ И ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Вульгарный ихтиоз характеризуется аутосомно-доминантным типом наследования, с неполной пенетрантностью и вариабельной экспрессивностью. Основной генетически обусловленный дефект – нарушение экспрессии белка кератогиалиновых гранул профилаггрина. Обнаружен полиморфизм генов на хромосоме 1q22. Идентифицированы мутации в гене профилаггрина (R501X и 2282del4). Не исключается возможность вовлечения нескольких генов, один из которых влияет на экспрессию профилаггрина. Дефицит филаггрина приводит к снижению содержания свободных аминокислот в роговом слое эпидермиса, способных удерживать воду, что обуславливает повышенную сухость кожи больных вульгарным ихтиозом.

Распространенность заболевания в популяции составляет 1:250 (среди подростков) и 1:5300 (среди взрослого населения).

X-сцепленный ихтиоз характеризуется рецессивным, сцепленным с X-хромосомой типом наследования. Генетический дефект – мутации в гене стероидной сульфатазы, с локусом на Xp22.32. Дефицит данного фермента приводит к отложению в эпидермисе избыточного количества холестерина сульфата, повышенному сцеплению роговых чешуек и ретенционному гиперкератозу.

Распространенность заболевания в популяции составляет 1:2000–1:9500. Болеют только лица мужского пола.

Пластинчатый ихтиоз может наследоваться как аутосомно-рецессивно, так и аутосомно-доминантно. В ряде случаев обнаруживают мутации гена, кодирующего фермент трансклутаминазу кератиноцитов (хромосома 14q11), что приводит к дефекту клеток структуры рогового слоя.

Распространенность заболевания в популяции составляет 1:200 000–1:300 000.

Врожденная буллезная ихтиозиформная эритродермия – аутосомно-доминантный тип наследования прослеживается примерно в половине случаев. В остальных случаях в родословных имеются только по одному пробанду. Обнаружено сцепление с 12q11-13 и 17q12-q21 (мутации генов кератинов K1 и K10).

Распространенность заболевания в популяции составляет 1:300 000.

Ихтиоз плода характеризуется аутосомно-рецессивным типом наследования с полной пенетрантностью гена, экспрессивность – от средней тяжести до тяжелых клинических проявлений.

Частота распространения в популяции 1:300 000.

Другой врожденный ихтиоз – в данную группу включен ряд синдромов, включающих ихтиоз как один из симптомов: синдром Нетертона, синдром Руда, синдром Шегрена-Ларссона, синдром Юнга-Фогеля, линейный огибающий ихтиоз Комеля.

КЛАССИФИКАЦИЯ

- Q80.0 Ихтиоз простой (син.: вульгарный аутосомно-доминантный ихтиоз, обычный ихтиоз);
- Q80.1 Ихтиоз, связанный с X-хромосомой (син.: X-сцепленный ихтиоз, чернеющий ихтиоз);
- Q80.2 Пластинчатый ихтиоз (син.: ламеллярный ихтиоз, коллодиевый ребенок, сухая ихтиозиформная эритродермия);
- Q80.3 Врожденная буллезная ихтиозиформная эритродермия (син.: эритродермия Брока, ихтиозиформный эпидермолитический гиперкератоз);
- Q80.4 Ихтиоз плода (син.: «плод Арлекин», кератоз врожденный, ихтиоз внутриутробный, гиперкератоз универсальный врожденный);
- Q80.8 Другой врожденный ихтиоз (врожденная небуллезная ихтиозиформная эритродермия);

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Вульгарный ихтиоз

Основными клиническими признаками заболевания являются шелушение, повышенная складчатость ладоней и подошв, фолликулярный гиперкератоз.

Шелушение наиболее выражено на разгибательных поверхностях конечностей, меньше поражены кожа спины и живота, волосистой части головы. Чешуйки в основном мелкие, тонкие, с волнистыми краями, их цвет варьирует от белого и темно-серого до коричневого. На коже голеней чешуйки самые темные и толстые, полигональной формы, плотно прикрепленные. Фолликулярный гиперкератоз в виде мелких суховатых узелков в устьях волосяных фолликулов наблюдается на коже бедер, плеч, предплечий и ягодиц, также может локализоваться на коже туловища, лица. При пальпации пораженных очагов определяется синдром «терки».

Ладони и подошвы имеют подчеркнутый рисунок, повышенную складчатость, что придает им старческий вид. Летом на подошвах часто появляются болезненные трещины. Ногтевые пластинки ломкие, крошатся со свободного края, иногда развивается онихолизис. Волосы истончаются, становятся редкими. Экспрессивность вульгарного ихтиоза переменна. Встречаются abortивные формы заболевания, для которых характерна

сухость кожи с незначительным шелушением и повышенная складчатость ладоней и подошв.

Заболевание характеризуется следующими признаками:

1. Наличие ихтиоза у родственников пациента 1 и 2 степени родства.
2. Появление клинических симптомов на первом году жизни (3–7 месяцев) или позднее (до 5 лет).
3. Четкая сезонность с улучшением в летнее время и усилением клинических проявлений в зимний период.
4. Ассоциация с аллергическими заболеваниями: больные вульгарным ихтиозом склонны к аллергическим заболеваниям и атопии. Частота сочетания с атопическим дерматитом достигает 40–50%. Могут одновременно наблюдаться проявления бронхиальной астмы, вазомоторного ринита, крапивницы. Характерна непереносимость ряда пищевых продуктов и лекарственных препаратов.
5. Ассоциация с заболеваниями желудочно-кишечного тракта (гастрит, энтероколит, дискинезии желчевыводящих путей), реже наблюдается крипторхизм или гипогенитализм (у 3% больных). Больные склонны к пиококковым, вирусным и грибковым инфекциям.

Ихтиоз, связанный с X-хромосомой

Сразу после рождения или в первые недели жизни отмечается сухость кожного покрова. Позже появляются светло- и темно-коричневые чешуйки на разгибательных поверхностях конечностей. Задняя поверхность шеи из-за скопления чешуек приобретает «грязный» вид. Подмышечные впадины, локтевые ямки и область гениталий свободны от поражений. Отличительной особенностью от других форм ихтиоза является отсутствие поражения кожи лица и кистей по типу «перчаток».

Заболевание характеризуется следующими признаками:

1. Наличие ихтиоза у родственников пациента 1 и 2 степени родства. Болеют только лица мужского пола. Женщины являются гетерозиготными носительницами дефектного гена, не имеющими клинических проявлений заболевания.
2. Появление клинических симптомов с рождения или с первых недель жизни.
3. Слабовыраженная сезонность, однако большинство больных отмечает улучшение состояния кожи в летний период.
4. Отсутствие ассоциаций с атопическим дерматитом и респираторной атопией у большинства больных.
5. Помутнение роговицы без нарушения зрения (у 50% больных), крипторхизм (у 20% больных).

Пластинчатый ихтиоз

Отмечается генерализованное пластинчатое шелушение, одновременно с которым обязательно наблюдается ладонно-подошвенный гиперкератоз,

являющийся постоянным клиническим признаком заболевания. Чешуйки на гладкой коже обычно мелкие и светлые, на голенях крупные, образуют пластинчатое шелушение. У некоторых больных наблюдается деформация ушных раковин.

Заболевание характеризуется следующими признаками:

1. Наличие ихтиоза у родственников пациента 1 и 2 степени родства.
2. Появление клинических симптомов с рождения: плод рождается в коллоидной пленке или состоянии генерализованной эритродермии, затем к 6–7 месяцам после рождения развивается генерализованное пластинчатое шелушение.
3. Отсутствие нарушений физического и психического развития у больных.
4. Отсутствие сезонности.

Врожденная буллезная ихтиозиформная эритродермия

В области крупных естественных складок (коленных, локтевых, лучезапястных и голеностопных суставов, на шейных складках, в области подмышечных впадин) наблюдается гиперкератоз с крупнопластинчатыми роговыми крошкоподобными образованиями. Очаги гиперкератоза бурого, буро-черного или грязно-серого цвета. На фоне гиперкератоза первоначально появляются пузыри с серозным содержимым, в последующем присоединяется вторичная инфекция. Одновременно отмечается повышение температуры тела и увеличение регионарных лимфатических узлов. При отторжении роговых наслоений остаются эрозированные очаги с заметными сосочковыми разрастаниями. Характерен неприятный запах из-за частого присоединения вторичной инфекции.

Заболевание характеризуется следующими признаками:

1. Наличие ихтиоза у родственников пациента 1 и 2 степени родства.
2. Появление клинических симптомов с рождения: при рождении кожа ребенка выглядит мацерированной, вскоре после рождения кожа становится сухой, а в крупных естественных складках - огрубевшей и крупноскладчатой.
3. Сезонность обострений заболевания: появление пузырей и последующее присоединение инфекции обычно наблюдается осенью и весной.

Ихтиоз плода

Поражение захватывает весь кожный покров в виде сплошного, различной толщины рогового панциря беловато-желтого или серовато-коричневого цвета, который растрескивается, и на суставных поверхностях образуются глубокие бороздки. На голове больного наблюдается толстый слой роговых наслоений, имеющиеся волосы короткие, редкие или вовсе отсутствуют. Лицо деформировано и покрыто крупными роговыми пластинами. Рот широко раскрыт из-за сильной инфильтрации мягких тканей, в углах рта выявляются глубокие трещины. Губы утолщены, их слизистая оболочка вывернута, наблюдается резко выраженный эктропион и

разряженность ресниц. Ушные раковины деформированы и плотно прижаты к черепу или завернуты вперед. В ноздрях и слуховых проходах выявляются роговые наслоения в виде пробок.

Заболевание характеризуется появлением клинических симптомов с рождения: при рождении кожа ребенка напоминает грубый сухой роговой панцирь серовато-беловатого или сиреневатого цвета, который в первые часы после рождения начинает темнеть. Новорожденные в 80% случаев рождаются недоношенными.

ДИАГНОСТИКА

Диагноз устанавливается на основании клинических проявлений заболевания. Для верификации диагноза применяются следующие лабораторные исследования:

1. Гистологическое исследование биоптатов кожи:

Простой ихтиоз характеризуется умеренным гиперкератозом с образованием кератотических пробок в устьях волосяных фолликулов; истончением или отсутствием зернистого слоя. В дерме обнаруживаются скудные периваскулярные лимфогистиоцитарные инфильтраты, атрофичные сальные железы; количество волосяных фолликулов и потовых желез не изменено.

X-сцепленный ихтиоз характеризуется выраженным гиперкератозом, умеренным акантозом, периваскулярными лимфогистиоцитарными инфильтратами в дерме; зернистый слой не изменен или слегка утолщен (до 3–4 рядов клеток).

Пластинчатый ихтиоз характеризуется гиперкератозом, очаговым паракератозом, акантозом, утолщением зернистого слоя местами до 5 рядов. В шиповатом слое наблюдается очаговый спонгиоз. Воспалительные изменения в дерме умеренно выражены. Сально-волосяные фолликулы атрофичные, их количество уменьшено, потовые железы не изменены.

Врожденная буллезная ихтиозиформная эритродермия характеризуется эпидермолитическим гиперкератозом, который включает в себя выраженный гиперкератоз, а также вакуольную и зернистую дистрофию клеток зернистого слоя и клеток верхних рядов шиповатого слоя. Резко базофильные гранулы кератогиалина выглядят слипшимися, с грубыми очертаниями. Явные пузыри могут не определяться, однако обычно имеются щелевидные дефекты вследствие нарушения связей между сильно вакуолизированными клетками в верхних слоях эпидермиса.

Ихтиоз плода характеризуется пролиферационным гиперкератозом (иногда с паракератозом), гранулезом, умеренным акантозом, гипертрофией сосочков дермы, увеличением сальных и потовых желез, периваскулярными инфильтратами.

2. Пренатальная диагностика X-сцепленного ихтиоза – обнаружение дефицита стероидной сульфатазы в культуре клеток амниотической

жидкости или в ткани хориона, с помощью блотгибридизации ДНК периферических лимфоцитов по Саузерну.

3. Определение уровня сульфата холестерина в плазме крови пациента методом количественной спектрометрии выявляет повышение его уровня при X-сцепленном ихтиозе.

4. Электронно-микроскопическое исследование кожи (назначается при необходимости дифференциальной диагностики) позволяет выявить следующие признаки заболеваний:

Вульгарный ихтиоз характеризуется резким снижением количества гранул кератогиалина, их мелкими размерами, локализацией у края пучков тонофиламентов; снижением количества пластинчатых гранул; единичными зернистыми эпителиоцитами.

X-сцепленный ихтиоз характеризуется снижением содержания пластинчатых гранул. В зернистом слое количество кератогиалиновых гранул не изменено, они обычной величины.

Пластинчатый ихтиоз характеризуется метаболической активностью эпителиоцитов, о чем свидетельствует увеличение числа митохондрий и рибосом в их цитоплазме. В клетках рогового слоя выявляют многочисленные липидные включения, в межклеточных промежутках – многочисленные пластинчатые гранулы.

Врожденная буллезная ихтиозиформная эритродермия характеризуется агрегацией тонофиламентов по периферии клеток, нарушением связи тонофиламентов с десмосомами; в клетках зернистого слоя кроме скрученных тонофиламентов в большом количестве определяются гранулы кератогеалина.

Ихтиоз плода характеризуется многочисленными липидными включениями в клетках рогового слоя.

Больным ихтиозом показано медико-генетическое консультирование.

При наличии сопутствующей патологии рекомендованы консультации окулиста, гастроэнтеролога.

Клинический осмотр больных проводится 1 раз в месяц. Необходимо регулярное проведение биохимического анализа крови (включая липидный профиль), а при длительном лечении ретиноидами – рентгенография длинных трубчатых костей (для исключения диффузного гиперостоза).

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Приобретённый ихтиоз в отличие от наследственного ихтиоза, появляется в зрелом возрасте, чаще внезапно, встречается в 20–50% случаев при злокачественных новообразованиях (наиболее часто при лимфогрануломатозе, лимфоме, миеломе, карциномах легких, яичников и шейки матки). Кожные проявления могут быть первой манифестацией

опухолевого процесса или развиваться по мере прогрессирования заболевания. Похожее на вульгарный ихтиоз шелушение кожи развивается также при нарушениях пищеварительного тракта (синдроме мальабсорбции), при аутоиммунных заболеваниях (системной красной волчанке, дерматомиозите), эндокринных расстройствах (сахарный диабет), заболеваниях крови, болезнях почек, редко при приеме некоторых лекарственных препаратов – циметидина, никотиновой кислоты, антипсихотических препаратов.

Гистологическая картина при приобретенном ихтиозе не отличается от таковой при наследственных формах ихтиоза. Постановке диагноза помогает тщательный сбор анамнеза, осмотр родственников пациента, выявление у больного сопутствующей патологии.

Лишай волосистой (keratosis pilaris). Процесс в основном локализован на разгибательных поверхностях конечностей, представлен симметричными, фолликулярными роговыми папулами красно-коричневого, серовато-белого цвета на фоне неизменной кожи. Кожа ладоней и подошв не поражена. С возрастом наблюдается улучшение состояния кожи. Гистологически – выраженный фолликулярный гиперкератоз, зернистый слой сохранен.

ЛЕЧЕНИЕ

Цели лечения

- улучшение состояния кожи;
- повышение качества жизни пациента.

Общие замечания по терапии

Учитывая вариабельность клинических проявлений вульгарного ихтиоза, лечение назначается в соответствии со степенью выраженности клинических симптомов.

При легких формах заболевания возможно применение только наружной терапии и бальнеологических процедур.

При сочетании вульгарного ихтиоза и атопического дерматита не рекомендуется применение гликолевой кислоты, а также ванн с морской солью.

Показания к госпитализации

- ихтиоз плода;
- неэффективность амбулаторного лечения;
- вторичное инфицирование очагов поражения кожи.

Схемы терапии

Простой ихтиоз

Системная терапия

При выраженном шелушении и сухости кожи назначается *ретинол* (D) 3500–6000 МЕ на кг массы тела в сутки перорально в течение 7–8 недель, в

дальнейшем дозу уменьшают в 2 раза. Можно проводить повторные курсы терапии через 1–4 месяца [1-5].

Наружная терапия

1. *Кератолитические средства*: средства с содержанием 2–5%-10% мочевины (D), салициловой 2–5% (D), молочной 8% (D) и гликолевой кислот (D) 2 раза в сутки как во время терапии, так и в перерывах между курсами лечения [1, 4, 5].
2. *Смягчающие и увлажняющие средства*: крем с эргокальциферолом (D), мазь с ретинолом 0,5% (D), кремы по типу «масло в воде» (D) 2–3 раза в сутки в перерывах между курсами лечения [5, 6]. Для мытья не следует пользоваться щелочным мылом.

Бальнеологическое лечение:

1. Солевые ванны 35–38°C в концентрации 10 г/л хлорида натрия, длительность процедуры 10–15 минут, с последующим втиранием в кожу 10% солевого крема на ланолине и рыбьем жире (D) [5].
2. Ванны с морской солью, крахмалом (1–2 стакана крахмала на ванну), отрубями, содой, отваром ромашки (38° C), продолжительностью 15–20 минут (D) [5].
3. При санаторно-курортном лечении рекомендуются: сульфидные ванны – по умеренно-интенсивному режиму (0,1–0,4 г/л), 36–37°C, длительность процедуры 8–12 мин (на курс 12–14 ванн); кислородные ванны под давлением 2,6кПа, (36°C), продолжительностью 10–15–20 минут (D) [5].
4. Общее ультрафиолетовое облучение (D) [1, 4, 5].

Ихтиоз, связанный с X-хромосомой.

Системная терапия:

- *ретинол* (D) 6000–8000 МЕ на кг массы тела в сутки перорально в течение 8 недель, поддерживающая доза должна являться по возможности низкой [1,4–6]. Можно проводить повторные курсы терапии ретинола пальмитатом через 3–4 месяца.
- *ацитретин* (D) 0,3–0,5 мг на кг массы тела в сутки перорально с общей продолжительностью терапии не менее 6–8 недель, с постепенным снижением дозы вплоть до минимально эффективной [1–7].

Наружная терапия и бальнеологическое лечение аналогичны таковым при простом ихтиозе.

Пластинчатый ихтиоз.

Ацитретин (D) 0,3–0,5 мг на кг массы тела в сутки перорально с последующим поддерживающим лечением с уменьшением дозы препарата в 2–3 раза. Длительность курса лечения – от 2–3 месяцев до года [1–8]. При отмене лечения рецидив возникает в среднем через 6 недель. Сочетание

синтетических ретиноидов с фототерапией повышает эффективность лечения [2, 5].

Врожденная буллезная ихтиозиформная эритродермия.

Ацитретин (D) 0,3–0,5 мг на кг массы тела в сутки перорально [1, 6]. Ароматические ретиноиды могут увеличивать хрупкость кожи, вследствие чего, возможно, увеличение буллезного компонента. Для ускорения заживления эрозий рекомендуется использовать местнодействующие средства, стимулирующие регенерацию.

Ихтиоз новорожденных.

Новорожденные нуждаются в интенсивной терапии в условиях инкубатора.

Необходима парентеральная коррекция водно-электролитного баланса, применение антибактериальных препаратов системного действия.

Тяжелые формы врожденного ихтиоза требуют назначения системной терапии (B, C). Для достижения эффекта необходимо начинать лечение в первые дни жизни ребенка. В комплекс терапевтических мероприятий входит назначение системных глюкокортикостероидных препаратов из расчета по преднизолону 2–5 мг на кг веса в сутки в течение 1–1,5 месяцев с постепенным снижением дозы до полной отмены [1, 9].

Уход за кожей заключается в увлажнении, заживлении трещин и профилактике инфицирования. Применение кератолитиков и механическое удаление роговых наслоений не рекомендуют.

Требования к результатам лечения

- уменьшение выраженности шелушения и гиперкератоза;
- заживление эрозий и трещин;
- устранение вторичного инфицирования очагов поражения кожи.

Тактика при отсутствии эффекта от лечения

Индивидуальный подбор смягчающих и увлажняющих кожу средств

ПРОФИЛАКТИКА

Методов профилактики не существует.

Следует ограничить контакт с алергизирующими веществами бытовой химии – чистящими, моющими и косметическими средствами, контакт с шерстью животных и синтетическими материалами.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Клиническая дерматовенерология: в 2т./ под. ред. Ю.К.Скрипкина, Ю.С.Бутова. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. – Т. II. – 928 с.
2. Мордовцев В.Н. Наследственные болезни и пороки развития кожи: Атлас. – М.: Наука, 2004. – 174 с.
3. Кубанова А.А., Акимов В.Г. Дифференциальная диагностика и лечение кожных болезней: Атлас-справочник. – М.: ООО «Медицинское информационное агентство», 2009. – 304 с.
4. Суворова К.Н., Куклин В.Т., Руковишникова В.М. Детская дерматовенерология. – Казань, 1996. – 441 с.
5. Рациональная фармакотерапия заболеваний кожи и инфекций, передаваемых половым путем: Рук. для практикующих врачей под редакцией Кубановой А.А., Кисиной В.И./ М.: Литера, 2005. – 882 с.
6. Европейское руководство по лечению дерматологических заболеваний/ Под ред. А.Д.Кацамба, Т.М. Лотти. – М.: МЕДпресс-информ, 2008. – 736 с.
7. [Khandpur S.](#), [Bhat R.](#), [Ramam M.](#) Ichthyosis follicularis, alopecia and photophobia (IFAP) syndrome treated with acitretin. [J Eur Acad Dermatol Venereol](#) 2005; 19 (6): 759–762.
8. [Digiovanna J.J.](#), [Mauro T.](#), [Milestone L.M.](#) et al. Systemic retinoids in the management of ichthyoses and related skin types. [Dermatol Ther](#) 2013; 26 (1): 26–38.
9. [Singh S.](#), [Bhura M.](#), [Maheshwari A.](#) et al, [Pandey SS.](#) Successful treatment of harlequin ichthyosis with acitretin. [Int J Dermatol](#) 2001; 40 (7): 472–473.