

## **Приложение В. Информация для пациентов**

Ихтиозы – группа наследственных дерматозов, в основе которых лежат различные нарушения терминальной дифференцировки клеток верхнего слоя кожи – эпидермиса.

Практически разделяют ихтиозы на приобретенные, которые не проявляются сразу в момент рождения и, облигатно врожденные ихтиозы. Все формы ихтиозов могут встречаться, как изолированно, так и в составе синдромов.

Все семьи, в которых у детей/родителей диагностирован ихтиоз, должны пройти медико-генетическое обследование.

Общим для всех ихтиозов является генетически детерминированное изменение эпидермиса (верхний слой кожи), что приводит к нарушению его барьерной функции и снижению способности связывать воду.

Клинически у пациентов с ихтиозом отмечается сухая, с роговыми наслоениями кожа, могут отмечаться болезненные трещины и пузыри, иногда на коже можно увидеть плотно прилегающие, коричневато – серые чешуйки.

В случае тяжелых врожденных форм ихтиоза, особенно в первый год жизни ребенка, происходит активная чрескожная потеря воды и тепла, что может привести к обезвоживанию и переохлаждению ребенка.

Вследствие закупорки роговыми чешуйками потовых желез, ограничивается способность ребенка с ихтиозом к потоотделению, что при высокой температуре воздуха и большой влажности, может привести к гипертермии и декомпенсации сердечно-сосудистой системы.

Вследствие нарушенной барьерной функции, кожа пациентов с ихтиозом восприимчива к присоединению вторичной инфекции (грибковой и /или бактериальной).

На протяжении всей жизни больные ихтиозом должны получать адекватный регулярный (ежедневный) уход за кожей, особенности которого зависят от формы ихтиоза, возраста пациента и наличия или отсутствия осложнений. Рекомендовать необходимые манипуляции и средства ухода должны специалисты (дерматовенерологи, педиатры). Правильный ежедневный уход улучшает качество жизни ребенка с ихтиозом и положительно влияет на прогноз.

Дети с установленным диагнозом ихтиоз, особенно в первые годы жизни должны находиться под постоянным наблюдением педиатров, дерматологов и других специалистов.

Прогноз зависит, в первую очередь, от формы ихтиоза, а также правильно подобранной ежедневной программы ухода за кожей.