


Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение  
высшего образования «Донецкий государственный медицинский  
университет им. М. Горького» Министерства здравоохранения Российской  
Федерации

Кафедра дерматовенерологии и косметологии ФНМФО

**Врожденная ихтиозиформная эритродермия Брока  
Буллезный ихтиозиформный гиперкератоз**

к.м.н. Горбенко А.С.

г. Донецк 10 апреля 2024 г.

- 
- Ихтиозы (син.: ихтиозиформные дерматозы) – гетерогенная группа наследственных заболеваний кожи, характеризующихся нарушениями процессов ороговения
  - В основе патологического процесса в коже при ихтиозе лежат нарушения ороговения, проявляющиеся избыточной продукцией кератина, обычно с изменением его структуры или замедлением процесса отторжения ороговевших клеток с поверхности кожи из-за цементирующего воздействия накоплений гликозаминогликанов в эпидермисе, обусловленные мутациями или нарушениями экспрессии генов, кодирующих различные типы кератина

*Дегтярев О.В., Меснянкина О.А., Янчевская Е.Ю., Шашкова А.А. Клиническое наблюдение эритродермии ихтиозиформная Брока Российский журнал кожных и венерических болезней. 2015; 18 (2): 42–44.*

# Врожденная ихтиозиформная эритродермия Брока

Синонимы: эпидермолитический гиперкератоз, буллезный ихтиозиформный гиперкератоз, врожденный ихтиозиформный акантокератолиз - форма врожденного ихтиоза, выделенная Броком в 1902 г.

- Редкая форма врожденного ихтиоза
- Наследуется по аутосомно-доминантному типу
- Встречается с частотой 1 случай на 200 000 населения.

*Фицпатрик Т. Дерматология: атлас-справочник : пер.с англ. / Т. Фицпатрик, Р. Джонсон, К. Вульф, М. Полано, Д. Сюрмонд. — М.: Практика, 2007. — 1262 с.*

*Ихтиоз у детей: клинические рекомендации. — Союз педиатров России; 2016. — С. 6. [Ikhtioz u detei: clinical guidelines. Union of Pediatricians of Russia; 2016. p. 6. (In Russ).]*

# Врожденная ихтиозиформная эритродермия Брока

- ▶ В настоящее время выделяют собственно буллезную ихтиозиформную эритродермию и поверхностный эпидермолитический ихтиоз Сименса с более мягким течением
- ▶ Заболевание проявляется сразу после рождения в виде «коллоидного плода»

*Дегтярев О.В., Меснянкина О.А., Янчевская Е.Ю., Шашкова А.А. Клиническое наблюдение эритродермии ихтиозиформная Брока Российский журнал кожных и венерических болезней. 2015; 18 (2): 42–44.*

## Клиническая картина

Заболевание проявляется с рождения, его основной признак – эритродермия.

- Диффузная эритема, занимающая весь кожный покров
- Гиперкератотические наслоения наиболее выражены в складках, на шее и в сгибах
- Чешуйки крупные, толстые, многоугольные, коричневого цвета, отделяются целыми пластами.
- Образуются глубокие трещины
- На волосистой части головы отрубевидное шелушение. Волосы выпадают, ногти становятся дистрофичными,
- Появляется гиперкератоз ладоней и подошв
- В области складок могут образовываться бородавчатые разрастания.

*Vahlquist A, Törmä H. Ichthyosis: A Road Model for Skin Research. Acta Derm Venereol. 2020;100(7):adv00097. doi: <https://doi.org/10.2340/00015555-3433>*

## Характерны изменения лица:

- кожа натянута и отечна
- эктропион век
- ротовое отверстие зияет, ушные раковины деформированы
- Поражение слизистых оболочек (лейкоплакия)
- Секреция сальных и потовых желез снижена.
- С возрастом эритема постепенно исчезает, а гиперкератотические наслоения усиливаются, концентрируясь в складках кожи и сгибах.

**Vahlquist A, Törmä H. Ichthyosis: A Road Model for Skin Research. Acta Derm Venereol. 2020;100(7):adv00097. doi: <https://doi.org/10.2340/00015555-3433>**

## Различают несколько форм

- ▶ Фетальный ихтиоз — наиболее тяжелый, несовместимый с жизнью, дети рождаются недоношенными или мертвыми.
- ▶ Ichthyosis congenita larvata - поражение кожи разной интенсивности (от генерализованного до очагового). Поздняя форма проявляется на 2—3-м году жизни ребенка.

Процесс сочетается с различными аномалиями развития.

Улучшение наступает в летнее время.

*Дегтярев О.В., Меснянкина О.А., Янчевская Е.Ю., Шаикова А.А. Клиническое наблюдение эритродермии ихтиозиформная Брока Российский журнал кожных и венерических болезней. 2015; 18 (2): 42–44.*

# Врожденная ихтиозиформная эритродермия Брока

## Гистологические признаки

- ▶ Мощный гиперкератоз
- ▶ Очаговый пара кератоз
- ▶ Увеличение рядов зернистого слоя
- ▶ Признаки дегенерации клеток шиповидного слоя

*Дегтярев О.В., Меснянкина О.А., Янчевская Е.Ю., Шашкова А.А. Клиническое наблюдение эритродермии ихтиозиформная Брока Российский журнал кожных и венерических болезней. 2015; 18 (2): 42–44.*



# Врожденная ихтиозиформная эритродермия Брока

## Диагностические критерии

- При рождении кожа красная, отечная, мягкая, места с влажными участками, где содран роговой слой, нет «коллодийной» пленки или панциря.
- Появление пузырей с рождения или с первых дней и недель
- При заживлении пузырей шелушение, гиперемия
- После 2-4-х лет – гиперкератоз.
- Преимущественное поражение сгибательных поверхностей и складок
- Фетор (высыпания сопровождаются неприятным зловонным запахом)

## Буллезный ихтиозиформный гиперкератоз (Буллезная ихтиозиформная эритродермия)

- ▶ Начало заболевания в первые дни жизни ребенка
- ▶ На эритематозной коже появляются пузыри
- ▶ поверхностные слои эпидермиса отторгаются крупными пластами
- ▶ С возрастом экссудативные изменения стихают, но усиливается гиперкератоз рыхлые роговые наслоения, кератодермия ладоней и подошв
- ▶ Локализация: крупные складки.

*Ихтиоз у детей: клинические рекомендации. — Союз педиатров России; 2016. — С. 6. [Ikhtioz u detei: clinical guidelines. Union of Pediatricians of Russia; 2016. p. 6. (In Russ).*

# Буллезный ихтиозиформный гиперкератоз

## Гистологические признаки

- Утолщение рогового и шиповидного слоев
- Зернистая дистрофия клеток эпидермиса
- Вакуолизация цитоплазмы
- Межклеточные щели в мальпигиевом слое
- В дерме — периваскулярные инфильтраты

Ихтиоз у детей: клинические рекомендации. — Союз педиатров России; 2016. — С. 6. [Ikhtioz u detei: clinical guidelines. Union of Pediatricians of Russia; 2016. p. 6. (In Russ)].



Благодарю за внимание