

ایکتیوزیس Lamellar

شکل وخیم مادرزادی این بیماری است که انواع گوناگونی دارد و وخامت آن متفاوت است. معمولا پوست در بدو تولد ضخیم است که ترک خورده و پس از مدتی پوسته ریزی می کند که به آن Colloidion baby گفته می شود. سپس پوست بسیار خشک، پوسته پوسته، زبر و اغلب ضخیم می شود. رنگ پوست بسیار قرمز و دچار خارش می شود؛ مو و ناخن ها نیز در امان نخواهند بود. برخی افراد مبتلا، نمی توانند به راحتی چشمان خود را ببندد در نتیجه چشم آنها خشک می شود و از آن آب جاری می شود. ممکن است قرنيه چشم آسیب ببیند و این مسئله علاوه بر اثرات منفی بر پلک چشم ممکن است لزوم جراحی پلاستیک را به دنبال داشته باشد. علت آن ایجاد جهش در ژنی است که کنترل سلول های شاخی را بر عهده دارد. در نیمی از افراد آزمون ترانس گلوتامیناز 1 دچار جهش می شود.

ایکتیوزیس بولوز

شکل مادرزادی و وخیم می باشد. ممکن است پوست سراسر بدن نوزاد تاول بزند و زخم شود. تاول ها بهبود می یابند ولی هنگامی که عود می کنند بسیار دردناک بوده و به سرعت عفونی می شوند. پوست آنچنان ضخیم می شود که حرکت بازو-زانو، دست و پا را محدود می کند. پوست بسیار شکننده می شود و با هرگونه برخورد چیزی با آن آسیب می بیند. علت ناشی از ایجاد جهش در پروتئین ها / کراتین است که باعث رشد و پیوستگی سلول های شاخی می شود.

سندرم شوگرن- لارسن، SLS، دارای سه علامت است: اکتیوزیس به همراه پوسته پوسته شدن و خارش پوست، ناتوانی بدنی و عقب ماندگی ذهنی. اکثر افراد سوئدی مبتلا به SLS اهل Norrbotten و Västerbotten (وستر بوتن) هستند. **سندرم Netherton**، علائم آن در پوست، مو، و سیستم ایمنی بدن ظاهر می شود. رنگ پوست به شدت سفید، نازک و پوسته پوسته می شود. موها نیز دچار تغییر و بسیار شکننده می شوند. اکثر افراد مبتلا به این سندرم دچار آلرژی های مختلف می شوند.

مشکلات مربوط به تنظیم دما

در بسیاری از افراد مبتلا به اکتیوزیس، دمای بدن به صورت نرمال عمل نمی کند، در نتیجه به سرد و گرم شدن دما بسیار حساس می شوند. توانایی تعریق فرد کاهش می یابد و آنچنان که باید عرق نمی کند یا اینکه خیلی احساس گرما می کند. این امر در انتخاب شغل، فعالیت بدنی و روزهای گرم تابستان مسئله ساز می شود.

درمان

از انجایی که اکتیوزیس قابل درمان نیست، باید در جهت کاهش علائم برآمد. آنچه که در درمان هدف قرار می گیرد نرم کردن و پوسته ریزی پوست است که حیاتی، مقرون به صرفه است و موارد زیر را دربر می گیرد:

ایکتیوزیس

ایکتیوزیس واژه ای عام برای اطلاق گروهی از بیماری های پوستی ارثی، معروف به ژنودرماتوز، است؛ در این بیماری پوست کل بدن یا قسمتی از آن سخت و پوسته پوسته می شود. امروزه حدود 20 نوع اکتیوزیس شناخته شده است که اکثر آنها بسیار نادرند. اکتیوزیس براساس ظاهر پوست و ارثی بودن به پنج دسته اصلی تقسیم می شود.

تقسیم

- *ایکتیوزیس عادی* - اکتیوزیس ولگاریس

- *ایکتوزیس وابسته به جنسیت* - فقط پسران به ان مبتلا می شوند

- *ایکتیوزیس lamellar* - نوع ارثی و وخیم

- *ایکتیوزیس بولوز یا تاولی* - نوع مادرزادی و وخیم و زیکول ها

- *سندرم مربوط به اکتیوزیس که شامل یکی از چند علائم*

نظیر سندرم Netherton و سندرم شوگرن- لارسن می باشد

بیماری مادام العمر

ایکتیوزیس یا همچون اکتیوزیس بولوز و lamellar مادرزادی هستند، یا مانند اکتیوزیس معمولی یا وابسته به جنسیت در چند سال اول تولد بروز می کند. بنابراین تنها کودکان به این بیماری لاعلاج و مادام العمر مبتلا می شوند. میزان وخامت و درجات ارثی هر یک از انواع مختلف آن متفاوت است. اکتیوزیس ناشی از ایجاد برخی اختلالات در تشکیل نورون های پوستی می باشد. اگرچه برخی از انواع اکتیوزیس بسیار نادر است، از هر 300 سوئدی یک نفر به نوعی از اکتیوزیس مبتلا می شود. در برخی نقاط دنیا برای تشخیص اکتیوزیس و بهبود درمان، پژوهش هایی انجام شده است.

ایکتیوزیس شایع

همچنین عنوان دیگر آن اکتیوزیس ولگاریس است که همانطور که از نام آن برمی آیدشایع ترین شکل اکتیوزیس است. تمام یا قسمتی از پوست بدن فرد مبتلا خشک، پوسته پوسته و نازک می شود و نیازهای درمانی متفاوت است. بسیاری از افراد مبتلا به این نوع اکتیوزیس احساس می کنند پوست آنها خشک است اما این خشکی پوست آنان تشخیص داده نشده است؛ اغلب، علائم آن در فصل تابستان کاهش می یابد. همچنین ابتلا به آگزمای اتوپیک شایع می باشد. نقص موجود در اکتیوزیس عادی آنست که سلول های لایه شاخی پوست کاملا به یکدیگر چسبیده و کاملا خشک می شوند.

ایکتیوزیس وابسته به جنسیت

این نوع از طریق کروموزوم X به ارث می رسد و فقط پسرها به آن مبتلا می شوند. برجستگی ها از سایر iktyosformerna (اشکال اکتیوزیس) تیره تر هستند و بیشتر بر روی نواحی بازوها، پاها، گردن، و پوست سر مشاهده می شوند. ممکن است به اشتباه چنین تصور شود که فرد کثیف است. در این نوع اکتیوزیس سولفات کلسترول در بیرونی ترین لایه شاخی پوست به کلسترول تبدیل نمی شود فیلترهای چربی، که باعث اتصال طولانی مدت سلول های شاخی پوست می شود.

درمان شامل

- دوش گرفتن و/یا حمام رفتن روزانه تا پوست پاکیزه و تمیز شده و پوسته ها بریزند. به آب مورد استفاده روغن، اوره و نمک افزوده می شود.
- استعمال روغن یا کرم، روزانه چندین مرتبه، برای نرم کردن پوست. روغن ها و کرم ها حاوی یک یا چند عنصر موثر مانند اوره، اسید لاکتیک، گلیکول پروپیلین و گلیسرول باشد.
- برداشتن پوسته ها از روی پوست سر. در کانال گوش توده ای شکل می گیرد که بر شنوایی تاثیرگذار خواهد بود. ممکن است لازم شود برای برداشتن این توده ها نزد پزشک گوش و حلق و بینی (ENT) مراجعه کرد.
- آن دسته از افرادی که پوست پاهایشان بسیار ضخیم، پوسته پوسته شده و ترک برمی دارد باید به طور مرتب نزد پزشک متخصص پا مراجعه فرمایند.
- ممکن است افرادی که تحرک آنان کاهش یافته لازم شود مدتی به فیزیوتراپیست مراجعه کنند
- و به ویژه در مورد ایکتیوزیس عادی و ایکتیوزیس مرتبط با جنسیت، حضور آب گرم موثر می باشد.
- در سخت ترین iktyosformerna درمان داخلی موثر می باشد. درمان با قرص ویتامین A، به نام رتینوئید، می تواند شرایط را به حالت عادی درآورد. عوارضی به دنبال خواهد داشت و درمان داخلی باید تحت نظارت دقیق پزشکی انجام شود.

پیامدهای اجتماعی و روانی

نگاه های متفاوت، احتمال آسیب پذیر بودن و نگاه ها و اظهارنظرات دیگران. به همین دلیل مطلع بودن درباره ایکتیوزیس ونه عفونت بسیار حائز اهمیت است. زمانی که یکی از اعضای خانواده به ایکتیوزیس مبتلا می شود با شستن و تمیز کردن که ناشی از بیماری می باشد و کاری اضافی محسوب می شود بر زندگی تمام افراد آن خانواده تاثیرگذار خواهد بود.

Iktyosföreningen

انجمنی برای افراد مبتلا به ایکتیوزیس و وابستگان / افراد تحت تکفل آنان و کسانی که مایل به حمایت از انجمن هستند می باشد. این انجمن به افراد مبتلا به ایکتیوزیس یا کسانی که فرزندی مبتلا به این بیماری دارند، اطلاعات و خدماتی در زمینه ایکتیوزیس و وضعیت زندگی iktyosdrabbades ارائه کرده و آنان را راهنمایی می کند؛ همچنین جلساتی را برای اعضای آن در سطح ملی یا ناحیه ای برگزار می کند. هدف این انجمن ارتقاء پژوهش در زمینه ایکتیوزیس و درمان بیماری می باشد. جهت کسب اطلاعات بیشتر به وب سایت ما مراجعه کنید.

www.iktyos.nu

© IKTYOSFÖRENINGEN 2007 Text: Agneta o Malin Gänemo, teckning Gunilla Dahlgren

ایکتیوزیس

گروهی از بیماری های پوستی ارثی

اطلاعات از

IKTYOSFÖRENINGEN



51 عضویت / کمک مالی: شماره
بانک جیرو 5668-0556

IKTYOSFÖRENINGEN
Box 1386 (Sturegatan 4 c)
172 27 Sundbyberg
تلفن : 08-54640451