



ایکتیوز ولگاریس

شرح بیماری:

ایکتیوزیس به گروهی از بیماری های ژنتیکی گفته می شود که باعث خشک شدن و پوسته پوسته شدن غیر عادی پوست میگردد ، که این پوسته ها ضخیم و خشک هستند. واژه "ichthy" ریشه یونانی دارد که به معنی ماهی می باشد که مقصود همان فلس ماهی است که شباهت با پوسته های ایجاد شده بر روی بدن بیمار دارد که در آن سلولهای مرده پوست به شکل فلسهای ضخیم و خشک بر روی سطح پوست افراد بیمار انباشته می شود.

ایکتیوز ولگاریس *Ichthyosis vulgaris* اغلب اوقات به نام بیماری فلس ماهی یا بیماری پوست ماهی موسوم است، این بیماری وقتی توسعه می یابد که سلول های پوست به صورت طبیعی پوست ریزی نکند و به صورت کبره های خشک و ضخیم بمانند . کبره ها کوچک و چند ضلعی هستند و رنگ آنها از سفید تا قهوه ای متغیر است. شایعترین محل آنها پایین پاها و ممکن است در ناحیه ی قلم پاها ضخیم و تیره باشد. اکتیوز ولگاریس همچنین می تواند موجب پوسته پوسته شدن پوست سر و ایجاد ترک های عمیق و دردناک در پاها و کف دستها شود. بچه ها با نوع ارثی آن معمولا در هنگام تولد پوست طبیعی دارند ولی در چند سال اول زندگی شروع به زبر شدن و پوسته دار شدن پوست می کنند. در زمانی ممکن است اکتیوز ولگاریس در سال های بلوغ ناپدید شود ، فقط با افزایش سن باز می گردد. تظاهر بالینی بین سنین ۳ ماهگی تا ۵ سالگی بروز میکند گاهی ممکن است فرم خفیف بیماری در دوران کودکی با خشکی پوست اشتباه شود. احتمال به دنیا آمدن نوزاد اکتیوز مختص جنس یا رنگ یا نژاد خاصی نیست. این بیماری در بدو تولد یا در طول سال اول شناسایی شده و در تمام طول عمر ، زندگی بیمار را تحت تأثیر خود قرار می دهد.

مشکلات بیماران مبتلا به اکتیوز

علاوه بر تولید مداوم پوسته و فلس، برخی دیگر از مبتلایان ممکن است همه یا بخشی از مشکلات زیر را تجربه کنند.



۱. گرم شدن غیر قابل تحمل بدن:

بسیاری از مبتلایان به ایکتیوز بطور طبیعی عرق نمی کنند. ضخامت پوست و پوسته هاشان اجازه نمی دهد که عرق به سطح بدنشان برسد و بطور موثری پوستشان را خنک کند. در برخی از موارد اصلا غدد عرق ایجاد نشده اند.

۲. محدودیت حرکت:

ضخامت پوست ممکن است حرکت برخی از قسمتهای بدن را دردناک کند.

۳. عفونت های ثانویه:

شکاف و ترک خوردن پوست می تواند منجر به عفونت های پوستی یا عفونت های منتشر در کل بدن شود.

۴. اختلال در شنوایی و بینایی:

پوسته های تجمع یافته در گوش ممکن است باعث اختلال در شنوایی شوند. علاوه بر این ضخیم شدن پوست دور چشم ها می تواند مانع بسته شدن پلک ها شود که می تواند باعث خشک شدن پوست و افزایش خطر آسیب به قرنیه (بخش جلویی چشم) شود.

علل بروز بیماری:

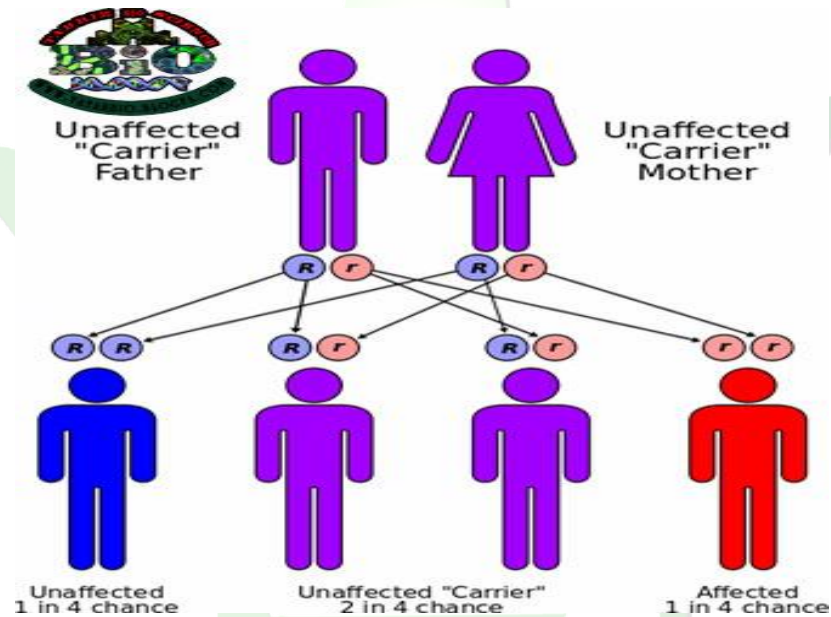
این بیماری بصورت اکتسابی بدنبال بعضی از بیماریها و مصرف بعضی داروها و بصورت ارثی یعنی کمبود بعضی آنزیمها از جمله آنزیم تولید کراتین که در پوسته ریزی نقش دارند می باشد.

این بیماری اتوزوم غالب است و شیوع ۱:۳۰۰ دارد. بنابراین تاریخچه ی فامیلی مثبت بسیار مهم است.

جهش ژنتیکی باعث این اختلال شده است که از والدین به فرزند منتقل می شود. اما در برخی از موارد ، هیچ یک از والدین دارای این بیماری نیستند ، اما آن ها حامل ژن معیوب این بیماری می باشند. هنگامی که این دو ژن جهش یافته خود را به جنین انتقال می دهند ، نوزاد مبتلا به ایکتیوز به دنیا می آید. در برخی از موارد بسیار بسیار نادر ، جهش ژنتیکی در بدن خود بیمار رخ می دهد و او را مبتلا می کند.



الگوی توارث در بیماری اکتیویزیس:



آزمایشات و تشخیص بیماری:

معمولا با معاینه پوست آسیب دیده و بررسی فلس های پوست، پزشک بیماری را تشخیص می دهد. بعلاوه ممکن است بیوپسی پوست یا نمونه برداری از پوست نیز انجام شود. این کار به خاطر رد کردن دیگر علل بروز خشکی روی پوست انجام می شود.

افتراق اکتیویز اکتسابی از خشکی پوست دشوار نیست. گاهی سابقه یی از ایجاد بیماری در بعضی فصول سال، استفاده از دیورتیک ها، حمام کردن بیش از حد و استفاده از صابون ها در تشخیص کمک کننده است. از طرفی خشکی پوست به درمان های ساده مثل کرم های نرم کننده جواب می دهد در حالی که اکتیویز نیاز به درمان های اختصاصی دارد و گاهی بیوپسی جهت افتراق کمک می کند که در پوست خشک افزایش ضخامت اپیدرم همراه پاراکراتوز فوکال و هیپرگرانولوز را نشان می دهد در صورتی که در اکتیویز اکتسابی عدم وجود لایه ی گرانولر یا کاهش ضخامت وجود دارد، اپیدرم طبیعی است یا آتروفی مختصری دارد.

آیا اکتیویز درمان پذیر است؟



در حال حاضر هیچ درمانی قطعی برای ایکتیوز وجود ندارد. اما تحقیقات برای پیدا کردن راه های درمانی و بهبود روشهای درمانی گذشته ادامه دارد

Rapini, Ronald P.; Bologna, Jean L.; Jorizzo, Joseph L. (2007). *Dermatology: 2-Volume Set*. St. Louis: Mosby. [ISBN 1-4160-2999-0](#).

Freedberg, et al. (2003). *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*. (6th ed.). McGraw-Hill. [ISBN 0-07-138076-0](#).

www.ichthyosis.com

James, William; Berger, Timothy; Elston, Dirk (2005). *Andrews' Diseases of the Skin: Clinical Dermatology*. (10th ed.). Saunders. [ISBN 0-7216-2921-0](#)