

Κληρονομικές δερματοπάθειες στη Μεσόγειο. Ελληνικό δίκτυο συνεργασίας

| | |
|----------------------------|--|
| Κατσαρού-Κάτσαρη Α. | <i>Αν. Καθηγήτρια Δερματολογίας Παν/μίου Αθηνών, Νοσ. "Α. Συγγρός"</i> |
| Βοσυνιώτη Β. | <i>Ειδικευόμενη Δερματολόγος, Νοσ. "Α. Συγγρός"</i> |
| Τάγκα Α. | <i>Επιμελήτρια Β', Πανεπιστημιακή Κλινική, Νοσ. "Α. Συγγρός"</i> |
| Τσαγκρώνη Ε. | <i>Πανεπιστημιακός Συνεργάτης, Νοσ. "Α. Συγγρός"</i> |
| Κατσάμπας Α. | <i>Καθηγητής Δερματολογίας Παν/μίου Αθηνών, Διευθυντής Νοσ. "Α. Συγγρός"</i> |

Περίληψη

Οι κληρονομικές δερματοπάθειες είναι γενετικά καθορισμένα νοσήματα, σπάνια, που παρουσιάζουν ετερογένεια στις κλινικές τους εκδηλώσεις, στην βαρύτητα και πρόγνωση. Οδηγούν δε, τους πάσχοντες σε κοινωνικό αποκλεισμό, αναπηρία και μειωμένο προσδόκιμο επιβίωσης. Σε ορισμένες χώρες, λόγω παραδόσεων και κοινωνικών δομών, η αιμομιξία αποτελεί συνθεστό φαινόμενο με αποτέλεσμα την αύξηση των κληρονομικών παθήσεων. Το γεγονός αυτό οδήγησε στη δημιουργία κίνησης δερματολόγων Μεσογειακών χωρών, που από το 2003 μέχρι σήμερα οργανώνει συναντήσεις, με σκοπό την βελτίωση της ιατρικής περίθαλψης και κοινωνικής υποστήριξης των ασθενών, την προαγωγή προγραμμάτων κλινικής έρευνας αφιερωμένων στην εκτίμηση, πρόληψη και εκπλήρωση των αναγκών των ασθενών αυτών. και την ανάπτυξη δικτύου φιλίας και ανταλλαγής εμπειριών μεταξύ χωρών της Μεσογείου, Μέσης Ανατολής και Ευρώπης.

Στην Ελλάδα προτείνεται να δημιουργηθεί δίκτυο κοινού πρωτοκόλλου διάγνωσης και αντιμετώπισης των κληρονομικών δερματοπαθειών, από όλες τις Δερματολογικές Κλινικές, αλλιά και ιδιώτες δερματολόγους, που σκοπός του θα είναι: Η επιδημιολογική καταγραφή, η κλινική και εργαστηριακή διαγνωστική προσέγγιση. Η εξειδικευμένη αντιμετώπιση των ασθενών. Η εκπαίδευση των γιατρών και η συνεργασία με κέντρα κληρονομικών δερματοπαθειών του εξωτερικού.

Προτείνονται κοινά ιατρικά ιστορικά για τις γενοδερματοπάθειες, τα οποία θα διευκολύνουν την διάγνωση. Παρατίθενται αναλυτικά τα ιστορικά για τους υπότυπους της ιχθύωσης.

Genetic dermatoses in the Mediterranean. Collaboration of the Greek network

Katsarou-Katsari A., Vosynioti V., Taga A., Tsagroni E., Katsambas A.

Summary

In some countries due to tradition and social practices, consanguinity is a very common phenomenon and this leads to the high prevalence of genetic diseases. Dermatologists from Mediterranean area from 2003 until now, organized annual meetings in order: To improve the health care and the social support of patients and families affected by severe genetic skin diseases. To promote clinical research programs dedicated to evaluate and fulfill the patients' needs. To foster the development of a network of friendship and expertise between Mediterranean, Middle-Eastern and European countries.

In Greece, a National network for the management of genodermatoses is going to be created, with the collaboration of the Dermatological clinics of the country. The aim of this network is to have real epidemiologic data, better diagnostic approach and management in order to improve healthcare of patients, following a common protocol for all clinics of the network.

ΛΕΞΕΙΣ ΕΥΡΕΤΗΡΙΟΥ • Κληρονομικές δερματοπάθειες, Ελληνικό Δίκτυο

KEY WORDS • Genodermatoses ichthyosis, Greek network

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Οι κληρονομικές δερματοπάθειες είναι γενετικά καθορισμένα νοσήματα. Πρόκειται για σπάνιες

παθήσεις που παρουσιάζουν ετερογένεια στις κλινικές τους εκδηλώσεις, στην βαρύτητα και πρόγνωση. Η επίπτωσή τους κυμαίνεται μεταξύ 1/6.000 - 1/500.000 κατοίκους. Εμφανίζονται συνήθως κατά

την γέννηση ή τα πρώτα χρόνια της ζωής και επηρεάζουν σημαντικά την ποιότητα ζωής των ασθενών και των οικογενειών τους στο κοινωνικό σύνολο. Πρόκειται για δια βίου καταστάσεις, που οδηγούν τους πάσχοντες σε κοινωνικό αποκλεισμό, αναπηρία και μειωμένο προσδόκιμο επιβίωσης.¹⁻⁴

Σε ορισμένες χώρες, λόγω παραδόσεων και κοινωνικών δομών, η αιμομιξία αποτελεί συνηθέστατο φαινόμενο, με αποτέλεσμα την αύξηση των κληρονομικών παθήσεων. Οι κληρονομικές δερματοπάθειες, που στο σύνολό τους είναι περίπου 300, ακολουθούν τον κανόνα αυτό και πλήττουν σοβαρά, ιδιαίτερα τις μουσουλμανικές χώρες.⁵⁻⁷

Η πραγματικότητα αυτή οδήγησε στην επιτακτική ανάγκη για δημιουργία κίνησης από την πλευρά δερματολόγων καθηγητών Πανεπιστημίων, με σκοπό την υποστήριξη και πρόληψη των σοβαρών αυτών δερματοπαθειών.

Το 2003, στο Παρίσι, με πρωτοβουλία του καθηγητού κ. L. Dubertret πραγματοποιήθηκε συνάντηση καθηγητών από Τυνησία, Αλγερία και Γαλλία με στόχο την “Έναρξη του Προγράμματος Υποστήριξης και Ανάπτυξης Δικτύου” που έχει ως σκοπό τα εξής:

- A. Την βελτίωση της ιατρικής περίθαλψης και κοινωνικής υποστήριξης των ασθενών και των οικογενειών τους, που έχουν προσβληθεί από σοβαρές γενοδερματοπάθειες.
- B. Την προαγωγή προγραμμάτων κλινικής έρευνας αφιερωμένων στην εκτίμηση, πρόληψη και εκπλήρωση των αναγκών των ασθενών αυτών.
- Γ. Την ανάπτυξη δικτύου φιλίας και ανταλλαγής εμπειριών μεταξύ χωρών της Μεσογείου, Μέσης Ανατολής και Ευρώπης.

Από τότε μέχρι σήμερα, προς εκπλήρωση του σκοπού αυτού, έχουν πραγματοποιηθεί 5 Διεθνείς Συναντήσεις δερματολόγων, εκπροσώπων Μεσογειακών χωρών.

ΔΙΕΘΝΕΙΣ ΣΥΝΑΝΤΗΣΕΙΣ

1. 2004 Euromed Forum on Health. Algiers, Αλγερία

Στη συνάντηση αυτή συμμετείχαν χώρες όπως η Αλγερία, Γαλλία, Λίβανος, Μάλτα, Μαρόκο, Τυνησία και οργανώθηκε από το Υπουργείο Υγείας της Αλγερίας.

Βασικό στόχο αποτέλεσε ο καθορισμός του πεδίου δράσης κάθε χώρας και η ανάπτυξη σε διεθνές επίπεδο.

2. 2005 Working Session. Beirut, Λίβανος

Συμμετείχαν 13 μεσογειακές χώρες και την οργάνωση ανέλαβε η Δερματολογική Εταιρεία του Λιβάνου. Έκτοτε η συμμετοχή της Ελλάδας είναι ανελλιπή σε κάθε συνάντηση.

Στα πλαίσια της επιστημονικής αυτή εκδήλωσης, παρουσιάστηκε η επικρατούσα κατάσταση σε κάθε χώρα και εκφράστηκαν προτάσεις για πρακτικές λύσεις, με σκοπό την βελτίωση της φροντίδας, της ιατροφαρμακευτικής περίθαλψης καθώς και των κοινωνικών παροχών για τα νοσήματα αυτά.

3. 2006 Working session. Tunis, Τυνησία

Οργανώθηκε από τη Δερματολογική Εταιρεία της Τυνησίας και υποστηρίχθηκε από την Leem (Organization of the French Pharmaceutical companies) και την WMC (World Health Organization Mediterranean Centre for Vulnerability Reduction).

Συμμετείχαν 11 μεσογειακές χώρες. Στην εκδήλωση παρουσιάστηκε η κατάσταση των ασθενών σε κάθε χώρα και χαράχθηκε στρατηγική, με σκοπό, να περιλαμβάνονται οι γενοδερματοπάθειες στο πεδίο της δημόσιας υγείας ως χρόνια νοσήματα, σπάνια, με υψηλό βαθμό αναπηρίας.

4. 2007 Working session Alexandria, Αίγυπτος

Οργανώθηκε από τη Δερματολογική Εταιρεία της Αλεξάνδρειας. Συμμετείχαν 11 μεσογειακές χώρες. Συστήθηκαν διεθνείς ομάδες εργασίας για 5 κατηγορίες γενοδερματοπαθειών.

Τελειοποιήθηκαν 2 προτάσεις ερευνητικών προγραμμάτων της Ευρωπαϊκής Ένωσης στο πεδίο της δημόσιας υγείας και έρευνας.

5. 2008 Working session Rabat, Μαρόκο

Συμμετείχε μεγάλος αριθμός χωρών όπως η Αλγερία, Αίγυπτος, Γαλλία, Ελλάδα, Κροατία, Ιταλία, Λιβύη, Μαρόκο, Κουβέιτ, Πορτογαλία, Σαουδική Αραβία, Σλοβενία, Τυνησία στην εκδήλωση που οργανώθηκε από τη Δερματολογική Εταιρεία του Μαρόκου.

Συστήθηκαν διεθνείς ομάδες εργασίας για 6 κατηγορίες γενοδερματοπαθειών με έργο τους την στρατηγική για καλύτερη πρόληψη, διάγνωση, προγεννητικό έλεγχο, ιατρική και κοινωνική περίθαλψη.

Εγκρίθηκε το ερευνητικό Ευρωπαϊκό Πρόγραμμα (Public Health Executive Agency - PHEA).

6. 2009 Working session. Ελλάδα 22-25 Μαΐου (Προγραμματίζεται)

Η συνάντηση αυτή γίνεται υπό την αιγίδα της ΕΔΑΕ. Το πρόγραμμα της συνάντησης αυτής θα περιλαμβάνει την υλοποίηση μέρους του Ευρωπαϊκού Προγράμματος (Επιδημιολογία γενοδερματοπαθειών, ενημέρωση, πρόληψη, προγεννητικός έλεγχος).

Σε Εθνικό επίπεδο επιδιώκεται η δημιουργία Ελληνικού δικτύου Αξιολόγησης, Διάγνωσης και Καταγραφής των γενοδερματοπαθειών στη χώρα μας.

Συμμετέχοντες στις “Κληρονομικές δερματοπάθειες στη Μεσόγειο”

Την προσπάθεια αυτή υποστηρίζουν οι ακόλουθες επιστημονικές εταιρείες, Υπουργεία, οργανισμοί, φαρμακευτικές εταιρείες και κοινωνικές οργανώσεις:

- Societies of Dermatology and Societies of Pediatric Dermatology
- Ministries of health and research
- French Ministry of Foreign Affairs
- Leem (organization of French pharmaceutical companies)
- Health Regional Organizations
- Orphanet (free-access website providing information on rare diseases and orphan drugs)
- Associations of patients and civil society
- Fondation Rene Touraine: international coordination
- Pierre Fabre: support to the international coordination and activities

Οι χώρες που συμμετέχουν στο Δίκτυο απεικονίζονται στο Πίνακα 1.

ΟΙ ΚΛΗΡΟΝΟΜΙΚΕΣ ΔΕΡΜΑΤΟΠΑΘΕΙΕΣ ΣΤΗΝ ΕΛΛΑΔΑ

Οι κληρονομικές δερματοπάθειες δεν είναι συ-

χνές στην Ελλάδα και δεν υπάρχουν επιδημιολογικά στοιχεία σε Εθνικό επίπεδο. Παράλληλα, δεν γίνεται γενετικός έλεγχος για καμία κληρονομική δερματοπάθεια στην Ελλάδα, εκτός από την νόσο της Νάξου.

Τα τελευταία χρόνια παρατηρείται αύξηση των περιστατικών, κυρίως σε πληθυσμούς μουσουλμάνων οικονομικών μεταναστών στη χώρα μας.

Στο Πίνακα 2, παρατίθεται η συχνότητα των γενοδερματοπαθειών στις δύο Πανεπιστημιακές Κλινικές της Αθήνας, επί 122.367 εξετασθέντων ασθενών κατά τον χρόνο 2006-2007.

Προτεινόμενο Δίκτυο στην Ελλάδα

Το προτεινόμενο δίκτυο συνεργασίας των Πανεπιστημιακών κατ' αρχάς κλινικών συνίσταται από το Κέντρο Γενοδερματοπαθειών, στη Πανεπιστημιακή κλινική του Νοσοκομείου “Α. Συγγρός” την Πανεπιστημιακή Δερματολογική κλινική του “Αττικού Νοσοκομείου”, τις Πανεπιστημιακές κλινικές Θεσσαλονίκης, Πατρών, Ιωαννίνων, Αλεξανδρούπολης, Ηρακλείου, Λάρισσας, καθώς και τις Δερματολογικές κλινικές του Ε.Σ.Υ (Εικόνα 5).

Ο σκοπός του Δικτύου

Σκοπός αυτού του δικτύου είναι:

- 1) Η συλλογή επιδημιολογικών πληροφοριών.
- 2) Η κλινική και εργαστηριακή διαγνωστική προσέγγιση αυτών των δερματοπαθειών
Για τον λόγο αυτό έχουν συνταχθεί λεπτομερή ιστορικά για τις συχνότερες κληρονομικές δερματοπάθειες, που θα είναι κοινά σε όλο το Ελληνικό δίκτυο. Παράλληλα υπάρχει συνεργασία με ειδικά κέντρα του εξωτερικού, όπου θα αποστέλλεται υλικό για γενετικό έλεγχο.
- 3) Η εξειδικευμένη αντιμετώπιση και φροντίδα των ασθενών αυτών
- 4) Η εκπαίδευση των γιατρών και

Πίνακας 1 Χώρες που συμμετέχουν στο Μεσογειακό Δίκτυο

| | | |
|------------|--------------|-------------------|
| ■ Αίγυπτος | ■ Κύπρος | ■ Σαουδική Αραβία |
| ■ Αλγερία | ■ Λίβανος | ■ Σλοβενία |
| ■ Γαλλία | ■ Λιβύη | ■ Σουδάν |
| ■ Ελλάδα | ■ Μάλτα | ■ Συρία |
| ■ Ιράν | ■ Μαρόκο | ■ Τουρκία |
| ■ Ιράκ | ■ Ομάν | ■ Τυνησία |
| ■ Ιταλία | ■ Παλαιστίνη | ■ Υεμένη |
| ■ Κουβέιτ | ■ Πορτογαλία | |
| ■ Κροατία | ■ Ρουμανία | |

Συχνότητα γενοδερματοπαθειών στις δύο Πανεπιστημιακές Κλινικές της Αθήνας, επί 122.367 ασθενών κατά το έτος 2006-2007

| | |
|---|----|
| 1. Ιχθυάσεις | 14 |
| 2. Νόσος Darier και Νόσος Hailey-Hailey | 11 |
| 3. Ποροκεράτωση | 9 |
| 4. Κερατοδερμίες παλαμο-πελματιαίες | 6 |
| 5. Νευροϊνωμάτωση I | 5 |
| 6. Πομφολυγώδης επιδερμόλυση | 3 |
| 7. Νόσος της Νάξου | 2 |
| 8. Ερυθροκερατοδερμίες | 2 |
| 9. Οζώδης σκλήρυνση | 2 |
| 10. Μελαγχρωματική Ξηροδερμία | 2 |
| 11. Incontinentia Pigmenti | 2 |
| 12. Σύνδρομο Netherton | 1 |

5) Η συνεργασία με ειδικά κέντρα κληρονομικών δερματοπαθειών του εξωτερικού.

Στη συνέχεια παρατίθεται δείγμα ιστορικού που αφορά την ιχθύωση γενικά και τα ειδικά κλινικά στοιχεία των υποτύπων της ιχθύωσης. Με τον τρόπο αυτό η κατάταξη των ασθενών στον σωστό υπότυπο είναι πιο εύκολη.^{3,4,7,8}

Παρόμοια ιστορικά έχουν συνταχθεί για την πομφολυγώδη επιδερμόλυση 9 υπότυποι, τη νευροϊνωμάτωση I, II, την υπερκεράτωση παλαμών πελμάτων και τη νόσο Darier.

Σε κάθε κλινική, φυσικά θα αλλάζει ο λογότυπος των ιστορικών. Στο τέλος κάθε χρόνου θα συγκεντρώνονται τα ιστορικά του Ελληνικού δικτύου, προκειμένου να εκτιμηθεί η κατάσταση.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

- Happle R. Principles of Genetics, Mosaicism and Molecular Biology In: Textbook of Pediatric Dermatology, ed. Harper J, Orange A, Prose N, 2nd Blackwell Publishing 2006; pp1219-625.
- Huson S, Ruggieri M The Neurofibromatoses In: Textbook of Pediatric Dermatology, ed. Harper J, Orange A, Prose N, 2nd Blackwell Publishing 2006; pp1467-1490.
- Spitz J.L., Genodermatoses A Clinical Guide to Genetic Skin Disorders, Lippincott, 2005; 2-212.
- Shwayder T, Disorders of Keratinization, Am J Clin Dermatol 2004; 5:17-29.
- Fazaa B, Kamoun M.R Xeroderma pigmentosum Ann Dermatol 2003 Jan 130 (1pt1) 69-73 Review French.
- Verhagen AR, Kolen JW, Congenital Hyperkeratoses in Africans Arch Derm-Vol 98, Oct 1968, 364-371.
- Smith J.F. The molecular Genetics of Keratin Disorders Am J Clin Dermatol 2003; 4:347-364.
- Champion R.H., Griffiths W.A., Judge M.R., Leigh I.M., Disorders of keratinisation, in Rook/ Wilkinson/ Ebling's Textbook of Dermatology, ed. Blackwell Science 1998; pp 1484-1587.

Αθήνηγογραφία: Α. Κατσαρού-Κάτσαρη

Νοσοκομείο Αφροδισίων και Δερματικών Νόσων "Α. Συγγρός"

Τηλ.: 210-7265113, 210-7235553

E-mail: alkats.duo@yahoo.gr

ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΑΚΗ ΚΛΙΝΙΚΗ ΔΕΡΜΑΤΙΚΩΝ ΚΑΙ ΑΦΡΟΔΙΣΙΩΝ ΝΟΣΩΝ
 ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΟ "Α. ΣΥΓΓΡΟΣ"
 Διευθυντής: Καθηγητής Α. Κατσάμπας

ΠΑΙΔΟ-ΔΕΡΜΑΤΟΛΟΓΙΚΟ ΤΜΗΜΑ
 Υπεύθυνη: Αναπλ. Καθηγήτρια Α. Κατσαρού - Κάτσαρη
 ΤΗΛ. 210 7265113, 2107265107, ΤΗΛ/ΦΑΧ 210 7235553

ΙΧΘΥΑΣΗ

Όνομα:

Τηλ:

Φύλο:

Ηλικία:

Επάγγελμα:

Εθνικότητα-καταγωγή:

Οικ.ιστορικό: 1 Θετικό 2 Αρνητικό 3 Αδιευκρίνιστες περιπτώσεις

Συγγένεια γονέων: 1^{ου} βαθμ. 2^{ου} βαθμ. 3^{ου} βαθμ. Όχι συγγένεια

Ηλικία εμφάνισης νόσου:

Α. Φαινότυπος κατά τη γέννηση:

| | ΝΑΙ | ΟΧΙ |
|---|-----|-----|
| 1. Μεμβράνη κολλοδίου | | |
| 2. Μεγάλα παχιά λέπια -πλάκες κερατίνης | | |
| 3. Ερυθροδερμία | | |
| 4. Προσβολή οφθαλμών α. β. εκτρόπιο | | |
| 5. Απολέπιση, υπερκεράτωση ή εκσεσημασμένη νεογνική απολέπιση (με ή χωρίς ερυθροδερμία) | | |
| 6. Διαβρώσεις -πομφόλυγες, ευθραυστότητα δέρματος με ή χωρίς ερύθημα και υπερκεράτωση | | |
| 7. Κώφωση | | |
| 8. Υποπλασία ώτων, οφθαλμών, ρινός, δακτύλων α. β. Εκλάμψο | | |
| 9. Σπψαιμία, υπονατριαιμία | | |
| 10. Αφυδάτωση | | |
| 11. Απολέπιση και υπερκερατώσεις | | |
| 12. Μειωμένη θερμορύθμιση | | |

B. Κλινική εξέταση (παρούσα κατάσταση):**14. Συμμετοχή δέρματος:**

- α. Ολική
β. Μερική προσβολή

15. Συμμετοχή παλαμών -πελμάτων**16. Συμμετοχή εσωτερικών (καμπτικών) επιφανειών άκρων****17. Συμμετοχή εξωτερικών (εκτατικών) επιφανειών άκρων****18. Συμμετοχή προσώπου:**

- α. Πρόπτωση χειλέων
β. Εκτρόπιο

19. Μορφή λεπών:

- α. Ανοιχτόχρωμα β. Σκουρόχρωμα
γ. Λεπτά δ. Παχιά
ε. Μικρά στ. Μεγάλα
ζ. Προσφυόμενα η. Χαλαρά προσφυόμενα

20. Κνησμός**21. Ερυθροδερμία****22. Συμμετοχή τριχών**

- α.
β. Ουλωτική αλωπεκία

23. Συμμετοχή νυχιών:

- α. Δυστροφία
β. Φλεγμονή περιονυχίου

24. Υπερκερατώσεις στο δέρμα**25. Οφθαλμικές βλάβες:**

- α.
β. Εκτρόπιο
γ. Θολερότητα κερατοειδούς
δ. Καταρράκτης

26. Διαταραχές ουροποιογεννητικού: Κρυψορχία**27. Διαταραχές από Κ.Ν.Σ****28. Ανοσο-ανεπάρκεια**

NAI OXI

| NAI | OXI |
|-----|-----|
| | |
| | |
| | |
| | |
| | |
| | |
| | |
| | |
| | |
| | |
| | |
| | |
| | |
| | |

NAI OXI

| NAI | OXI |
|-----|-----|
| | |
| | |
| | |
| | |
| | |
| | |
| | |
| | |
| | |
| | |
| | |
| | |
| | |
| | |
| | |
| | |
| | |
| | |
| | |
| | |
| | |
| | |

Γ. Συνοδές παθολογικές καταστάσεις:

29. Ατοπική διάθεση
 30. Ψυλακική υπερκεράτωση
 31. Κερατόδερμα
 32. Έκπωση εφίδρωσης-δυσανεξία στη ζέση
 33. Φλεγμονές δέρματος και κακή οσμή
 34. Άλλες εκδηλώσεις

| | ΝΑΙ | ΟΧΙ |
|--|-----|-----|
| | | |
| | | |
| | | |
| | | |
| | | |
| | | |

Δ. Εργαστηριακός έλεγχος:

- Ιστολογική εξέταση:
- Οφθαλμολογική εξέταση:
- Αιματολογικός-μικροβιολογικός έλεγχος:
- Ουρολογική εξέταση:
- Νευρολογική εξέταση:
- Γενετικός έλεγχος:

ΚΛΙΝΙΚΑ ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΑ ΤΩΝ ΙΔΙΑΙΤΕΡΩΝ ΜΟΡΦΩΝ ΙΧΘΥΑΣΗΣ

I. ΚΟΙΝΗΣ ΙΧΘΥΑΣΗΣ

13. Φυσιολογικό δέρμα κατά τη γέννηση

14. Συμμετοχή δέρματος:

α. Ολική

β. Μερική προσβολή

15. Συμμετοχή παλαμών -πελμάτων

17. Συμμετοχή εξωτερικών

(εκτατικών)επιφανειών άκρων

19. Μορφή λεπιών:

α. Ανοιχτόχρωμα

γ. Λεπτά

29. Ατοπική διάθεση:



Εικόνα 1 – Κοινή ιχθύαση.

II. ΦΥΛΟΣΥΝΔΕΤΗΣ ΙΧΘΥΑΣΗΣ

(steroid sulphatase deficiency)

5. Απολέπιση, υπερκεράτωση ή εκσεσημασμένη νεογνική απολέπιση (με ή χωρίς ερυθροδερμία) αμέσως μετά τη γέννηση

14. Συμμετοχή δέρματος:

α. Ολική

15. Συμμετοχή παλαμών -πελμάτων

17. Συμμετοχή εκτατικών επιφανειών άκρων

19. Μορφή λεπιών:

β. Σκουρόχρωμα δ. Παχιά

στ. Μεγάλα ζ. Προσφυώμενα

25. Οφθαλμικές βλάβες

γ. Θολρότητα κερατοειδούς

26. Διαταραχές ουροποιογεννητικού: Κρυψορχία



Εικόνα 2 – Φυλοσύνδετη ιχθύαση.

III. ΕΠΙΔΕΡΜΟΛΥΤΙΚΗΣ ΥΠΕΡΚΕΡΑΤΩΣΗΣ

(Bullous congenital ichthyosiform erythroderma)

- 3. Ερυθροδερμία, κατά τη γέννηση
- 6. Διαβρώσεις -πομφόλυγες, ευθραυστότητα δέρματος με ή χωρίς ερύθημα και υπερκεράτωση, κατά τη γέννηση
- 9. Σπψαιμία, υπονατριαιμία, κατά τη γέννηση
- 10. Αφυδάτωση, κατά τη γέννηση
- 14. Συμμετοχή δέρματος:
 - α. Ολική
 - β. Μερική προσβολή
- 15. Συμμετοχή παλαμών -πελμάτων
- 19. Μορφή λεπιών:
 - β. Σκουρόχρωμα z. Προσφύμενα
- 23. Συμμετοχή νυχιών:
 - α. Δυστροφία
 - β. Φλεγμονή περιονυχίου
- 33. Φλεγμονές δέρματος και κακή οσμή

IV. ΣΥΓΓΕΝΗΣ ΙΧΘΥΣΙΟΕΙΔΗΣ ΕΡΥΘΡΟΔΕΡΜΙΑ

(Congenital ichthyosiform erythroderma)

- 1. Μembrάνη κολλοδίου, κατά τη γέννηση
- 3. Ερυθροδερμία, κατά τη γέννηση
- 4. Προσβολή οφθαλμών, κατά τη γέννηση β. Εκτρόπιο
- 8. Υποπλασία ώτων, οφθαλμών, ρινός, δακτύλων, κατά τη γέννηση
 - α.
 - β. εκλάμπιο κατά τη γέννηση
- 9. Σπψαιμία, υπονατριαιμία, κατά τη γέννηση
- 10. Αφυδάτωση κατά τη γέννηση
- 12. Μειωμένη θερμορύθμιση, κατά τη γέννηση
- 14. Συμμετοχή δέρματος α. Ολική
- 15. Συμμετοχή παλαμών -πελμάτων
- 19. Μορφή λεπιών:
 - α. Ανοιχτόχρωμα γ. Λεπτά
- 21. Ερυθροδερμία
- 22. Συμμετοχή τριχών:
 - β. Ουλωτική αλωπεκία α.
- 24. Υπερκερατώσεις στο δέρμα
- 25. Οφθαλμικές βλάβες α.
 - β. Εκτρόπιο
- 32. Έκπτωση επιδρωσης-δυσανεξία στη ζέση



Εικόνα 3 – Συγγενής ιχθυοειδής ερυθροδερμία.

V. LAMELLAR ICHTHYOSIS

1. Μειβράνη κολλοδίου, κατά τη γέννηση
3. Ερυθροδερμία, κατά τη γέννηση
4. Προσβολή οφθαλμών, κατά τη γέννηση
 - β. Εκτρόπιο
8. Υποπλασία ώτων, οφθαλμών, ρινός, δακτύλων, κατά τη γέννηση
 - α.
 - β. Εκλάμπιο κατά τη γέννηση
9. Σηψαιμία, υπονατριαιμία, κατά τη γέννηση
10. Αφυδάτωση, κατά τη γέννηση
12. Μειωμένη θερμορύθμιση, κατά τη γέννηση
14. Συμμετοχή δέρματος
 - α. Ολική
15. Συμμετοχή παλαμών -πελμάτων
19. Μορφή λεπών:
 - β. Σκουρόχρωμα στ. Μεγάλα
21. Ερυθροδερμία
22. Συμμετοχή τριχών:
 - β. Ουλωπική αλωπεκία
23. Συμμετοχή νυχιών:
 - α. Δυστροφία
24. Υπερκερατώσεις στο δέρμα
25. Οφθαλμικές βλάβες α.
 - β. Εκτρόπιο
32. Έκπτωση εφίδρωσης-δυσανεξία στη ζέση



Εικόνα 4 – Lamellar ichthyosis.



Εικόνα 5



Εικόνα 6 – Υπερκερατώσεις παλαμών-πελμάτων.



Εικόνα 7 – Πομφολυγώδης επιδερμόλυση.



Εικόνα 8 – Lamellar ichthyosis.



Εικόνα 9 – Μελαγχρωματική Ξηροδερμία.