

Pacientas gali sušvelninti patiriamą diskomfortą

- Stenkitės praleisti daugiau laiko vėsioje ir drėgnoje patalpoje, drėkinkite ir vėdinkite patalpas, venkite karštos ir sausos aplinkos.
- Dezinfekukite odos įtrūkimus ir žaizdas.
- Maudykitės vėsiam vandenyje su sodos ar jūros druskos papildais. Tai daryti rekomenduojama reguliariai po 30–40 min. Į vandenį galima įberti druskos (2 kg druskos į 75 l vandens), sodos (siektinas vandens pH 7,9 – galima pasitikrinti juostos tipo indikatoriumi, įgyjamu vaistinėje arba ūkio reikmenų parduotuvėje). Po vonios odą švelniai nusauskite ir gausiai patepkite drėkinamuoju kremu. Po vonios naudokite abrazyvines priemones suragėjusiai odai pašalinti.
- Pausdamiesi duše, naudokite dušo aliejų, kuris gerai drėkina odą.
- Būdami sausoje ir karštoje aplinkoje atvėsinkite odą drėgnais kompresais (mažina odos niežėjimą) arba terminio vandens aerozoliu.
- Dėvėkite laisvus, natūralaus audinio drabužius. Skalbkite juos bekvapėmis skalbimo priemonėmis.
- Galvos pleiskanoms pašalinti prieš miegą sutepkite odą riebiu kremu arba losjonu, užsidėkite maudymosi kepurėlę arba plastikinį maišelį, o ryte plaukus išsiplaukite su šampūnu ir išsišukuokite.
- Naudokite baltymais ir vitaminais papildytą maistą. Jei sumažėja kūno svoris arba tinsta oda (baltymų stokos požymis), pasitarkite su gydančiu gydytoju.
- Gerkite pakankamą kiekį skysčių. Nerekomenduojami gėrimai su kofeinu (kava, stipri arbata) ir alkoholis, nes didina skysčių netekimą.

Kokie yra papildomi nurodymai?

Pasitarus su gydytoju infektologu, rekomenduojama reguliariai atlikti profilaktinius skiepus, papildomai skiepytis nuo vėjaraupių, gripo ir kitų infekcijų. Ichthioze sergančiam kūdikiui labai svarbi visavertė mityba, kurią geriausiai garantuoja motinos pienas.

Kur galima rasti papildomos informacijos?

Papildomos informacijos galima rasti internetiniuose puslapiuose:

<http://www.firstskinfoundation.org>

<http://www.genodermatoses-network.org>

Kur kreiptis?

Kauno klinikų Retų odos ligų centras

Vadovė – doc. Vesta Kučinskienė

Registracijos tel.: 8 37 326266

El. paštas vesta.kucinskiene@kaunoklinikos.lt

Lietuvos retomis odos ligomis sergančių pacientų draugija

Pirmininkė – Berta Gelažė

El. paštas bgelaze@gmail.com

Kauno klinikų Retų ligų koordinacinis centras

Tel. 8 677 42046

El. paštas retos.ligos@kaunoklinikos.lt

<http://www.kaunoklinikos.lt>



European
Reference
Networks



Nuo 2016 m. gruodžio 15 d. Lietuvos sveikatos mokslų universiteto ligoninė Kauno klinikos – akredituota Europos referencijos centrų tinklo narė retų ligų sveikatos priežiūros veiklai dermatologijos (ERN-Skin) srityje.

© Lietuvos sveikatos mokslų universiteto ligoninės Kauno klinikų Odos ir venerinių ligų klinika



LIETUVOS SVEIKATOS MOKSLŲ
UNIVERSITETO LIGONINĖ
**KAUNO
KLINIKOS**

ICHTIOZĖ

Lotyniškai

Ichthyosis

Ligos kodas

Q80.0-9 (ORPHA 462; 183435)

Kokios priežastys lemia ligos atsiradimą?

Ichtiozė (gr. *Ichthy* – žuvis) – reta odos liga, kuriai būdinga sustiprėjęs odos ragėjimas, sausumas ir pleiskanojimas. Jos metu yra paveldimas baltymo (filagrino) defektas. Iš šio baltymo odos epidermio ląstelėse susidaro keratinas, todėl sutrinka viršutinio odos sluoksnio ląstelių ragėjimas ir vientisumas.

Kokie veiksniai didina šios ligos atsiradimo arba paūmėjimo riziką?

Ligos atsiradimo rizika padidėja, jei bent vienas iš tėvų arba giminaičių serga šia liga. Sveiki tėvai, kurie yra šios ligos geno turėtojai, gali jį perduoti vaikui. Su lytimi susijusią ichtiozės formą paveldėjimo būdu berniukams perduoda sveikos mamos.

Kokie yra ligos simptomai?

Skiriamos 4 pagrindinės ichtiozės formos: paprastoji, įgimta, susijusi su lytimi ir epidermolizinė. Iš jų dažnesnės – paprastoji ir su lytimi susijusi ichtiozė.

Paprastosios ichtiozės simptomai atsiranda apie trečiąjį gyvenimo mėnesį ir ne vėliau kaip ketvirtaisiais gyvenimo metais. Esant lengvesnei ligos eigai, rankų ir kojų tiesiamųjų paviršių oda būna sausa, truputį pleiskanoja sėlenų formos pleiskanėlėmis.

Sunkesniais atvejais visa oda, išskyrus sąnarių linkius, didžiąsias odos raukšles ir lytinius organus, yra sausa ir apsitraukusi balsvai pilkais, pusiau persišviečiančiais žvyneliais. Žvyneliai dažnai būna prikibę prie odos tik viename krašte, kitas kraštas laisvas. Kelių ir alkūnių oda suragėjusi. Veido oda įtempta, sausa, pleiskanoja, mimika (veido raumenų judesiai) susilpnėjusi. Galvos plaukai sausi, ploni, išretėję. Nagai neblizga, trapūs.

Su lytimi susijusia ichtioze serga berniukai. Susergama pirmosiomis gyvenimo dienomis arba savaitėmis, o kartais nuo pat gimimo. Naujagimio odoje, išskyrus veidą, padus, delnus, didžiąsias pažastų, kirkšnių raukšles, sąnarių linkius ir lytinius organus,

atsiranda tamsaus atspalvio žvynelių, prikibusių visu apatiniu savo paviršiumi prie odos. Krūtinė ir pilvas būna pažeisti labiau negu nugara. Žvynai rombo formos, tamsiai pilki arba beveik juodi. Tamsių žvynų būna ant kaklo. Galvos oda labai pleiskanoja, plaukai sausi, šiurkštūs, bet neišretėję. Vasarą odos būklė pagerėja, o žiemą vėl pablogėja.

Įgimta ichtiozė prasideda dar iki naujagimio gimimo. Sergant sunkia forma, trečiąjį, ketvirtąjį vystymosi mėnesiais vaisiaus odoje atsiranda pokyčių. Kūdikis dažnai gimsta per anksti arba negyvas. Kūdikio veidas deformuotas, vietoj ausų ir lūpų – raginės raukšlės, galūnės susitraukusios. Storas raginis sluoksnis kliudo kvėpuoti, maitintis. Dažniausiai toks kūdikis miršta pirmomis gyvenimo dienomis. Lengvesne forma sergantis kūdikis gimsta gyvas, bet aptrauktas raginės membranos, panašios į pergamentą arba storą kolodijumo plėvelę (kolodijuminis kūdikis). Membrana blizga, šviesiai rausvo atspalvio. Ji sukausto galūnių judesius. Jau pirmosiomis gyvenimo paromis raginėje membranoje atsiranda įtrūkimų, ji ima luptis dideliais gabalais. Kūdikio būklė greitai gerėja. Nusilupus membranai, oda gali likti normali visą gyvenimą.

Kokiais metodais liga diagnozuojama?

Gydytojas dermatovenerologas diagnozuoja pagal klinikinius simptomus. Jei reikia, atliekami specializuoti tyrimai, genetiko konsultacija.



Įgimta ichtiozė

Kokie gydymo metodai yra prieinami?

Šiuo metu nėra vaistų, kuriais būtų galima išgydyti ichtiozė. Labai svarbu atkurti odos epidermio vientisumą ir drėgmę naudojant odos priežiūros priemones:

- Pažeistą odą žiemą tepkite riebiais tepalais, vasarą – drėkinamaisiais kremais ir losjonais. Pasi- tepkite odą iš karto po maudymosi, kol ji dar drėgna. Emolientų poveikis pastebimas ne iš karto, po 2–3 savaitių.
- Odos pleiskanojimui mažinti naudokite išorinio poveikio preparatus, tirpdančius odos raginio sluoksnio ląsteles, padedančius pašalinti pleiskaną (šlapalas, pieno ar alfa hidroksirūgštys).
- Niežėjimą padeda sumažinti kremas ar losjonas su mentoliu, šlapalu.

Kokie yra šalutiniai gydymo padariniai?

Šalutiniai gydymo padariniai bei rizika juos patirti priklauso nuo paskirto vaisto. Apie tai Jus informuos gydantis gydytojas.

Kokie galimi ligos padariniai?

Padidėja pavojus atsirasti odos infekcijai, kuri gali išplisti per odą į kraują (sepsis), sutrinka vandens, elektrolitų, baltymų apykaita, temperatūros ir praitavimo reguliacija, atsiranda odos paraudimas ir niežėjimas.

Kokie galėtų būti tolesni gydymo etapai?

Sustiprėjęs odos niežėjimui ir paraudimui pasitarkite su Jus gydančiu gydytoju. Ligos simptomus gali palengvinti:

- Antihistamininiai vaistai.
- Vietiškai veikiantys ar geriamieji hormonų (gliukokortikoidų) preparatai, vartojami tiksliai kaip nurodo gydantis gydytojas.
- Retinoidai (acitretinas) – tik pagal gydančio gydytojo paskyrimą dėl galimų šalutinių poveikių.
- Jei atsiranda skausmingų odos įtrūkimų arba kitų bėrimų, karščiavimas, gydytojui rekomendavus skiriama antibiotikų ar kitų vaistų.