

## ایکتیوز

دکتر جواد \*

ابتدای کودکی، پوسته های ظریف که بنظر میرسد بر روی تمامی بدن چسبانده شده باشند مشخص میگردد. درجات مختلفی از خشکی پوست ممکن است وجود داشته باشد. پوسته هابر روی اندامهای تحتانی خشنتر از تنه میباشد. چین های زیر بغل و گلو تال معمولا "گرفتار نیستند"، واضحتر شدن علائم پوستی و هیپرکراتوز کف دستها جزواشکال متداول است، سر فقط به پوسته ریزی خفیفی مبتلا است. ضایعات کراتوتیک فولیکولر اکثرا "در پشت دستها دیده میشوند". آتوپی ب شکل تب یونجه، اگزما، آسم و یا کهیر شایع است.

دوره بیماری: علائم بیماری تا ظهور بلوغ کاهش و تخفیف میابد. و علائم ممکن است به حداقل برسد. از دست دادن آب از طریق اپیدرم افزایش یافته است مقاومت پوست در مقابل قلیا کاهش یافته است، وقتی تنه گرفتار باشد در پشت شدیدتر است. کاهش مقاومت در مقابل عفونتهای میکروبی، و آلودگی با قارچ های پوستی شدیدتر و بدرمان مقاومتر است.

ایکتیوز یک نقص کراتینی زاسیون است که از نظر کلینیکی توسط پوسته ریزی و پوست خشک مشخص میگردد. ترم اکتیوز بمعنی شباهت به پوست ماهی است که کم و بیش اشکال شایع ارثی و ندرتا "موارد اکتسابی آنرا توصیف میکند. اکتیوز یک بیماری نیست بلکه گروهی از بیماریها شامل لااقل چهار بیماری است، که تماما "بر روی کراتینی زاسیون ب شکل کم و بیش مشابهی اثر میگذارند. در سالهای اخیر سه نوع دسته بندی نموده اند که هر یک نتیجه بخصوصی در آشنایی با اصل (یا منشاء) این درماتوز کمپلکس میباشد. در حال حاضر بطور استاندارد اکتیوز به چهار گروه تقسیم بندی میشود.

Ichthyosis Vulgaris, X-linked ichthyosis, lamellar Ichthyosis Epidermolytic Hyperkeratosis.

جدول شماره ۱)

ایکتیوز ولگر:

توارث بصورت اتوزومال غالب است. و با شروع در

## از نظر هیستولوژیک:

اپیدرم هیپرتروفیه و هیپرکراتوتیک است. بهترین علامت تشخیص در لایه گرانولر است که نرمال یا واضح می باشد. لایه گرانولر ممکن است در ضخامت سه یا چهار لایه قرار گیرد. لایه سلولهای پرپیکل کمی هیپرپلازی نشان میدهند. و در درم تغییرات جزئی است و یا اصلاً وجود ندارد.

در تشخیص افتراقی بین ایکتیوز اتوزومال غالب و ایکتیوز X-linked شروع بیماری در X-linked در زمان تولد و یا کمی بعد از آن است. و اگر سر، گوشها، گردن و یا لاقل یکی از فلکسورها مبتلا باشد شدیداً " دلالت کننده نوع X-linked است. علاوه بر این اگر شکم بیش از پشت، و گسترش ایکتیوز بطرف سرتاسر اندامهای تحتانی بسمت پائین و در سطح خلفی باشد بر تشخیص X-linked بیشتر تاکید میکند.

شاپیرو و همکاران گزارش کرده اند که نتوانسته اند آنزیم استروئید سولفاتاز را در ۲۵ مذکر مبتلا به ایکتیوز X-linked مشخص کنند، در حالیکه این آنزیم در سایر اشکال ایکتیوز در سطوح نرمال قرار دارد. و این ممکن است یک تست معین کننده باشد. برعکس ایکتیوز ولگر، ایکتیوز X-linked با بالا رفتن سن بهبود نمی یابد و عموماً گاهی بدتر نیز میشود. درمان نظیر ایکتیوز ولگر است.

## ایکتیوز لاملر:

ایکتیوز لاملر در زمان تولد وجود دارد و یا خیلی زود بعد از تولد ظاهر میشود. تقریباً همیشه سرتاسر بدن را گرفتار میسازد. معمولاً پوسته شبیه کولودینون نوزاد را پوشانده است. ولی در ظرف ۲ تا ۳ هفته اول زندگی پوسته پوسته میشود.

## خصوصیات پوسته ها:

پوسته های بزرگ بقطر ۵ تا ۱۵ میلیمتر برنگ قهوه ای متمایل به خاکستری بر روی زمینه اریتماتودیده میشوند، و وضوحاً " چهار ضلعی میباشند، که در لبه ها آزاد و در مرکز چسبیده هستند. در اشکال شدید بیماری پوسته ها ممکن است بقدری ضخیم باشند که به سپر (زره) سربازان

از نظر هیستولوژی: هیپرکراتوز متوسط، و لایسه گرانولر وجود ندارد و یا واضح نیست لایه سلولهای پرپیکل ضخامت نرمال دارد. در درم انفیلترای کم لنفوسیتها در اطراف عروق وجود دارد و یا اصولاً تغییری نمیکند. درمان ایکتیوز ولگر رضایتبخش نیست مع الوصف مصرف نرم کننده ها کمک کننده است، اوره ۱۰٪ در یک کرم نرم کننده بهتر از نرم کننده به تنهایی است. ویتامین A اسید Retinoic در این نوع ایکتیوز مفید نبوده است.

آب نمک دار ممکن است بعلت مرطوب کردن لایه شاخی کمک کننده باشد. محلول ۴۰-۶۰٪ پروپیلن گلیکول در آب اگر چندین شب متوالی بصورت پانسمان بسته مصرف شود موجب از بین رفتن پوسته ها شده و به بیمار ظاهری طبیعی برای مدت یک تا ۲ هفته میدهد. یک ژل کراتولیتیک حاوی ۶٪ اسید سالیسیلیک و پروپیلن گلیکول یک ماده موثرتر و قوی تر است. اسید سالیسیلیک ۳ تا ۶٪ دروازلین نیز موثر است. اسید لاکتیک و سایر آلفا هیدروکسی اسیدها در یک base نرم کننده در اشکال مختلف ایکتیوز موثر بوده است.

## X-linked Ichthyosis

این نوع ایکتیوز تنها به مردان انتقال مییابد. که توسط مادران هتروزیگوت توسط یک ژن مغلوب X-linked میباشد. پوسته ها بزرگ هستند و در روی گردن مشخص تر میباشند. سر پوسته ریزی دارد و گوشها معمولاً " گرفتار هستند. سطوح فلکسور آرنج و پوپیته زیر بغلی بطور منفرد و یا جمعا " گرفتار هستند.

## شروع بیماری معمولاً " قبل از سه ماهگی است.

کف دستها و پاها طبیعی است و کراتوز پیلر وجود ندارد. شیوع آتوپی افزایش نیافته است. با معاینه توسط لامپ اسلیت اوپاسیته کورنه در روی کپسول خلفی یا مامبران Descement دیده میشود که این مسئله در مذکرهای مبتلا و مونث های کریر (ناقل) وجود دارد. این ضایعات بر روی دید تأثیری برجای نمیگذارند. هوای گرم تأثیر بسیاری بر روی ایکتیوز X-linked دارد با بالا رفتن سن بهبودی در ضایعات دیده نمیشود.

میگردد. متوترکسات مفید است ولی بعلت سمیت در این بیماری که در تمام طول عمر بدرازا میکشد قابل مصرف نیست. گزارش شده که مصرف خوراکی Retinoic Acid 13-Cis اثرات درمان کننده خوبی داشته است. ولی بی ضرر بودن آن در مصرف طولانی مورد شک است و تحت بررسی میباشد عوارض جانبی زیاد دارد که اکثرا "ناخوشایند است ولی بندرت شدید و خطرناک است.

درماتیت بصورت گزروز، رینیت سیکا، اپیستاکسی، شکنندگی پوست، و خشکی دهان ممکن است پیش آید. کورتیکواستروئیدها در اشکال شدیدتر ممکن است نجات بخش باشد.

#### Collodion baby

یک بیماری مادرزادی است که توسط پوستی جمع کننده Constricting شبیه کاغذ تهیه شده از پوست (Parchment) یا لایه کلودیون (سیریشمی) پوشیده شده است این ممبران جمع کننده (محدود کننده) موجب محدودیت حرکات اندامها و اکتروپیون پلکها میشود. در عرض ۲۴ ساعت اول زندگی شیارهایی در این ممبران پیدا شده پوسته ریزی شروع میشود و لایه های کراتینی بزرگ جدا میشود که همراه بهبودی سریع است.

بعضی از این بیماران بطور کامل بهبود میابند، و بعضی پوسته ریزی لوکالیزه پیدا میکنند، ولی اکثرا ضایعات ژنرالیزه دائمی باقی میماند، که در سطوح فلکسور بیماری شدت بیشتری دارد. پوسته های بزرگ چهار ضلعی که گاهی بقدری ضخیم میشود که نظیر سپر سربازان میگردد. وجود دارد. در عده ای از بیماران تنها تنه گرفتار است در حالیکه در بعضی دیگر فقط اندامها مبتلا هستند.

عده ای معتقدند که اکسفولیاسیون لامر نوزاد (Collodion baby) فرمی از ایکتیوز لامر است و عده ای نیز معتقدند که Collodion baby یک آنتیته جدا نیست بلکه حالتی است که میتواند در اریترودرمی ایکتیوزی فرم کونژنیتال اتوزومال غالب و مغلوب، ایکتیوزوز Sex Linked، سندرم Sjogern-Larsson و ایکتیوز لامر دیده شود.

#### Harlequin Fetus

یک شکل شدید Collodion baby است که

تشبیه میگردند. ناخنها ممکن است نرمال، ضخیم و یا اصلا وجود نداشته باشند. هیپرهیدروز کف دست و پا وجود دارد. در اشکال خفیف فقط سطوح فلکسور آرنجها پوپلیته ها و گردن مبتلا است. هیپرکراتوز متوسط کف دست و پا اکثرا وجود دارد فولیکولها در بیشتر موارد بشکل قله آتشفشان میباشند، اکتروپیون تقریبا همیشه وجود دارد و یک علامت تشخیصی کمک کننده است. سروصورت پوسته دارند. تغذیه ممکن است مشکل باشد، ادم ژنرالیزه ممکن وجود داشته باشد که بمرور از بین میرود. رشد موها دچار اشکال و آلومپی سیکاتریسیل وجود دارد.

ایکتیوز لامر توسط یک ژن اتوزومال مغلوب انتقال

میابد.

یافته های هیستولوژیک مشخصی در این درماتوز وجود دارد:

هیپرکراتوز واضح به همراه لایه گرانولر مشخص؛

آکانتوز لایه اسکواموس سل Rete Ridges واضح وجود دارد. کراتین در فولیکولها دیده میشود، و در درم فوقانی انفیلتراسیون پروواسکولر خفیف مشهود است افزایش میتوز در این درماتوز مشاهده شده است.

آنچه که قبلا "Non bullous Congenital

Ichthyosiform Erythroderma

خوانده میشد اکنون ایکتیوز لامر خوانده میشود. فراست و ونسکات متذکر میگردند که دو شکل مجزای اریترودرمی ایکتیوزی فرم مادرزادی بولوز و غیربولوز که توسط بروک یک آنتیته تصور میشد، در واقع نه تنها از نظر هیستولوژیک بلکه همچنین از نظر توارث دو شکل کاملاً مجزا میباشد. بنابراین بیشتر اشکالی که قبلاً "نوع غیر بولوز خوانده میشدند ایکتیوز لامر میباشند... بعضی نیز که هیستولوژی مشخص اریترودرمی پسوریازیس را نشان میدهند جزو این دسته هستند

Bullous Congenital Ichthyosiform Erythroderma

در حال حاضر تحت عنوان هیپراکراتوز اپیدرمولیتیک خوانده میشود.

ایکتیوز لامر بخوبی به درمان ۱/۵٪ ویتامین آ -

اسید جواب میدهد بهبودی مشخص در هفته سوم درمان ظاهر

پوست در داخل رحم گرفتار است و موجب ضخیم شدن و شاخی شدن پوست میگردد، و تمام سطوح بدن توسط پوسته های ضخیم شبیه سپر یازره سربازان پوشیده شده است. گوشها یا وجود ندارد و یا اگر باشند ابتدائی هستند، اکتروپپون و اکلابیم واضح وجود دارد. معمولاً "زایمان بچه مرده و یا مرگ زودرس بعد از زایمان وجود دارد."

#### Ichthosis Linearis Circumflexa

ترمی است که برای اشکال مختلفی از ایکتیوز لاملر که در آن پچهای عجیب و غریب آنولر و پلی سیکلیک که مهاجر هستند بکار میرود. در سرو صورت ارتیم منتشرخفیف به همراه پوسته ریزی ظریف شبیه درماتیت سبورئیک وجود دارد. بر روی تنه و اندامها بثورات پلی سیکلیک جابجا شونده که خصیصه آنها تغییر شکل مداوم است و از روزی به روز دیگر از جای قبلی پاک شده در جای جدید ظاهر میشود. در عرض حدود یک هفته ضایعات به حداکثر رسیده و بدون آتروفی، اسکار یا پیگمانتاسیون بهبود مییابد. بسیاری از بیماران موهای بامبوئی و یا تریکورکسی انواژیناتا دارند و اجتماع درماتیت ایکتیوزی فرم، آبنرمالیتة موها، دیاتیز آتوپیک و بالاخره آمینواسیداورى بنام سندرم نترتون خوانده میشود. یک ژن اتوزومال مغلوب را در این افراد میتوان یافت ضایعات در طول تابستان تقریباً "بطور کامل از بین میرود و معمولاً" ناراحتی مختصر، و یا اصلاً وجود ندارد. از نظر هیستولوژیک افزایش ضخامت واضح در لایه شاخی به همراه پاراکراتوز و آکانتوز وجود دارد لایه گرانولر ضخیم شده و دیسکراتوز مشاهده میشود. در کوریوم دیلاتاسیون متوسط عروق وانفیلتراسیون سلولهای گرد وجود دارد. وجود پاراکراتوز این سؤال را مطرح میکند که آیا این کافی است که مهربایکتیوز لاملر را به آن بنزیم یا خیر.

درمان: کرم ۱/۵٪ ویتامین آ اسید بایستی امتحان شود. گزارشی دال بر تاثیر متوترکسات بر روی این نوع ایکتیوز وجود ندارد. کورتون خوراکی موجب بهبودی کامل تازمانی که مصرف شود میگردد. تزریق ماهیانه و یا بافاصله بیشتر داخل عضلانی Acetate or Diacetate Triamcinolone مطمئنتر است.

#### Epidermolytic Hyperkeratosis

ایکتیوز اپی درمولیتیک که زمانی به آن اریتودرمی ایکتیوزیفرم مادرزادی بولوز گفته میشد معمولاً با بولهای که در هنگام تولد یا کمی بعد از آن ظهور میکند تظاهر مینماید. شروع بیماری ممکن است تا شش ماه به تاخیر افتد. بعضی کودکان ممکن است با مامبران کولودیون متولد شوند. بعداً "پوسته های ضخیم شاخی شبیه زره سربازان ممکن است تمام بدن را بپوشاند. بزودی بعد از تولد پوسته ریخته و سطحی زخمی برجای میماند که مجدداً "پوسته های جدیدی بوجود مییابد. این پوسته های ضخیم قهوه ای متمایل به خاکستری گاهی زگیلی شکل، بطور واضح سطوح فلکسور و شیارها را مبتلا میکند. سایر قسمت های بدن ممکن است با شدت کمتری گرفتار باشند. کف دست و پا افزایش ضخامت بصورت لاملر را نشان میدهد. ایجاد بولها از بدو تولد و در ۲۵٪ موارد تا بلوغ وجود دارد. در اشکال شدید مرگ ممکن است در دوران نوزادی پیش آید. محدوده وسیعی از ضایعات مختلف در این شکل ایکتیوز وجود دارد. ممکن است بطور متناوب تاول ظاهر شود، ضایعات فلکسورها بتنهائی، ابتلا ژنرالیزه بدن، و یا اشکال لوکالیزه وزگیلی خطی (ایکتیوز هیستریکس، نوس یونیوس لاترالیس) و یا دیگر ضایعات.

از نظر هیستولوژیک: تصویر هیستولوژیک مشخص کننده است، هیپرکراتوز واضح است. آکانتوز، ادم داخل سلولی موجب لیز سلولهای اپیدرم شده و ایجاد پاترن پاتولوژیک نوع اپیدرمولیتیک مینماید. این پروسه همچنین بنام پاترن واکوئولیزاسیون رتیکولر نیز نامیده میشود. لایه گرانولر وضوحاً "ضخیم شده است و شامل انفیلتراسیون نامنظم گرانولر میباشد. در لایه سلولهای اسکواموس اکثراً "سلولهای اپیتلیال دو هسته ای دیده میشود با میکروسکوپ الکترونیک هاله ای در اطراف هسته مشاهده میشود. دسموزومها در استراتوم مالپیگی فوقانی از بین رفته اند، تونوفیلانها افزایش یافته اند و تعداد ریبوزومها و میتوکندری ها نیز فزونی یافته است.

درمان: با متوترکسات موفقیت آمیز نبوده است. درمان موضعی با اسید رتینوئیک ۱/۵٪ موفقیت آمیز بوده است. درمان بولها با پنی سیلین انجام پذیر است. بهر حال عفونتهای میکربی در تاولها شایع است و تجویز

پوسته دهنده باشند. پارالیزی اسپاستیک شامل سفتی و حرکات بی نظم انتهاها از تیپ بیماری لیتل است، دی پلژی و یا کوادرپلژی جزو سایر علائم است، دفرمیتة دندانها و استخوانها و نقص حرف زدن وجود دارد. نقص عقلانی شدید معمولاً وجود دارد و هیچ بیماری از این نظر نرمال گزارش نشده است. اپی لپسی از نوع گراند مال است. این بیماری یک بیماری اتورومال مغلوب است.

علت این بیماری را متابولیسم غیر طبیعی لیپیدها میدانند.

#### Rud's Syndromes

توسط ايكتيوز، اكانتوزيس نيگريكانس، اپيلپسى،

کوتاهی قد، انفانتیلیسم سکسوال، پلی نوریت، و آنمی-ماکروسیتیک مشخص میشود. معتقدند توارث از نوع اتوزومال مغلوب است.

#### Refsum's Syndromes

ایکتيوز، رتینیت پیگمانته، کاتاراکت، شب کوری، نوروپاتی هیپرتروفیک پریفرال، آتاکسی مخچه ای، کری عصبی، و تغییرات متفاوت E.C.G. توارث اتوزومال مغلوب است. نقصی در یک آنزیم در آلفا هیدروکسیلاسیون فیتانات وجود دارد. حذف سبزیجات که اسید فیتانیک دارند موجب بهبودی میگردد.

#### Conradi's Disease

این بیماری توسط ایکتيوز پوست مشابه آنچه در کولوديون baby است که بدن بال آن صفحات هیپرکراتوتیک پیچ واپیچ بر روی یک زمینه اریتماتو بوجود میآید مشخص میشود. علاوه بر قرمزی پوست، پوست مومی براق و پوسته های هیپرکراتوتیک شبیه پوست تخم مرغ نیز وجود دارد. بتدریج که کودک بزرگ میشود آتروفودرمی فولیکولر و پسودوپلاد ایجاد میگردد، معمولاً ایکتيوز در طول اولین سال زندگی بهبود میابد. در بیماری کونرادی توسط رادیوگرافی نقائص اسکلتال بصورت نقاط نامنظم کلسیفیکاسیون غضروفها، و دیافیز مهره ها مشاهده میشود، استخوان ران و بازو کوتاه شده است. سایر علائم بیماری شامل اوپاسیته عدسی و افزایش قوس کام و Flat bridge nose میباشد.

Unilateral Congenital Ichthyosiform Erythroderma

آنتی بیوتیک مناسب ضروری است. فازهای بولوز بیماری ممکن است توسط استروئید سیستمیک کنترل شود. محلول آبسی ۱۰٪ گلیسرین و ۳٪ اسید لاکتیک وقتی بپوست مرطوب مالیده شود موثر بوده است. همچنین استحمام با نمک ۳٪ و بدن بال آن چرب نمودن با نمک ۱۰٪ در لانولین در بعضی موارد مفید بوده است. بیماری با بالا رفتن سن از شدتش کاسته میشود.

در تشخیص افتراقی اپیدرمولیز بولوز، وامپتیگوبولوز در زمان نوزادی تشخیص را مشکل میسازد.

#### Acquired Ichthyosis

#### ایکتيوزهای اکتسابی:

ایکتيوز در هر سنی به همراه بیماریهای سیستمیک متعدد ظاهر میشود. ایکتيوز اکتسابی در بیماری هوچکین هفته ها یا ماهها بعد از پیدایش سایر علائم بیماری پیدا شده است ولی این ممکن است یک علامت هوچکین باشد. ایکتيوز همچنین به همراه لیمفوسارکوم سارلکوم کاپوزی، مایکوزیس فونگوئید، میلوم مولتیپل، و کارسینوماتوز، پیش میآید. در هیپرتیروئیدیسم پوسته ظریف تنه و انتهاها را میپوشاند. در سارکوئیدوز ضایعات ایکتيوزی فرم مشخص خصوصاً در اندامهای تحتانی ممکن است بوجود آید. در لپر ۱۰٪ و فقر غذائی شدید نیز ضایعات ایکتيوزی گزارش گردیده است. در کمبود ویتامین آ بعلت استاتوره و سوء جذب. در مواردی که ایکتيوز به همراه خارش است بایستی حتماً بفکر بیماری هوچکین باشیم. ایکتيوز که بعد از بلوغ پیدا شود احتیاج به بررسی وسیع دارد.

#### Syndromes with Ichthyosis

#### سندرمهایی که به همراه ایکتيوز است:

ایکتيوز یک شکل غالب در بسیاری از بیماریهای ژنتیک است. اگرچه اینها اکثراً بصورت اتوزومال مغلوب منتقل میشوند ولی این مسئله که مربوط به کدام تیپ ایکتيوزها هستند محل آن مشکل است.

#### Sjogern-Larsuon Syndorme

ایکتيوز، پارالیزی اسپاستیک، اولیگوفرنی، رتینت دژنراتیو مشخص میشود. ایکتيوز ژنرالیزه است، با ابتلاء کم سر، مو و ناخن ها و یا بدون آنها. کف دست و پا ضخیم و ممکن است

گزارشهای متعددی از کودکان با سندرمی که توسط  
بثورات وسیع مادرزادی ایکتیوزیفرم، کری عصبی، هیپو-  
تریگوز، آن هیدروز پارسیل، واسکولاریزاسیون کورنیه،  
دیسستروفی ناخن، Tight Heal Cords مشخص  
میشود گزارش شده است. پلاکهای زگیلی شکل، و چرمی  
مشخص در قسمت مرکزی صورت و گوشها وجود دارد. این  
تغییرات به همراه عدم وجود ابروها، مژه ها و شیارهای اطراف  
دهان و گونه ها به کودکان فاسیس منحصر بفردی میدهد..

در زمان تولد وجود دارد، پوسته ریزی، اریترودرمی  
و هیپوپلازی یا آپلازی ساختمانهای استخوانی و مغز در یک  
طرف بدن دیده میشود.

یک مورد ایکتیوز ولگر گزارش شده که در آن بعد از  
دنرواسیون تروماتیک پوسته ریزی ایکتیوتیک در محل مذکور  
تشدید شده است. این مسئله این فرضیه را مطرح میکند که  
دنرواسیون پوستی موجب افزایش زمان Turn over اپی-  
درم میشود و لذا ممکن است پوسته ریزی ایکتیوتیک را  
افزایش دهد.

|                     |                                                                                                                                            |                                                                                                                                                                      |
|---------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|                     | Lamellar Ichthyosis                                                                                                                        | Epidermolytic Hyperkeratosis                                                                                                                                         |
| Mode of Inheritance | Autosomal recessive                                                                                                                        | Autosomal dominant                                                                                                                                                   |
| Clinical appearance | Large thick scales over most of body, maybe verrucous, particularly around joints large flat, dark scales flexures always, trunk uniformly | Coarse verrucous scales, Particularly in flexural-creases, blisters or clear areas within involved skin scales small, yellow, adherant flexures always, face & trunk |
| Onset age           | Birth                                                                                                                                      | Birth to 6 mos                                                                                                                                                       |
| Associated findings | Ectropion, frequent cutaneous infections, Hyperpyrexia corneal dystrophia, photophobia, IgG or IgM reduces                                 | Blister formation, frequent cutaneous infections offensive odor                                                                                                      |
| Steroid             | Normal                                                                                                                                     | Normal                                                                                                                                                               |
| Sulfase             |                                                                                                                                            |                                                                                                                                                                      |
| Course              | Persist and may worsen                                                                                                                     | Improves with age                                                                                                                                                    |
| Response to therapy | Good                                                                                                                                       | Poor                                                                                                                                                                 |
| Collodion baby      | Occasionally                                                                                                                               | No                                                                                                                                                                   |
| Histology           | Focal parakeratosis hyperkeratosis, granular layer usually present, acanthosis variable, increased mitosis sweat & sebaceous gland normal  | Hyperkeratosis large keratohyaline granules, vacuolation in upper malpighian layer, papillomatosis acanthosis                                                        |
| Incidence           | $\frac{1}{300,000}$                                                                                                                        | In determind                                                                                                                                                         |

| Mode of             | Ichthyosis Vulgaris                                                                                                                | X-Linked Ichthyosis                                                                                                                                                                                                                       |
|---------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Inheritance         | Autosomal dominant                                                                                                                 | X-linked recessive                                                                                                                                                                                                                        |
| Clinical Appearance | Fine light scales, involvement of the palms and soles, keratosis pilaris relative sparing of flexural areas Broussais, back, shins | Scales large and dark, dirty appearance, sides of neck commonly involved, considerable involvement of flexures, palms and soles normal, no keratosis pilaris, thick, large, brown scales on cheeks, neck and abdomen cicatricial alopecia |
| Onset age           | After 3 mos                                                                                                                        | Birth to 1 year                                                                                                                                                                                                                           |
| Associated Findings | Atopy                                                                                                                              | Corneal opacity                                                                                                                                                                                                                           |
| Steroid sulfatase   | Normal                                                                                                                             | Absent                                                                                                                                                                                                                                    |
| Course              | Improves                                                                                                                           | Persist and may worsen                                                                                                                                                                                                                    |
| Response to therapy | Fair                                                                                                                               | Poor                                                                                                                                                                                                                                      |
| Collodion baby      | No                                                                                                                                 | Occasionally                                                                                                                                                                                                                              |
| Histology           | Hyper keratosis, absent or reduced granular layer<br>Prickle cell layer normal<br>sweat and sebaceous gland reduced                | Hyper keratosis thicker granular layer perivascular infiltrate prickle cell layer<br>Hyperplastic sweat gland reduced<br>sebaceous gland normal                                                                                           |
| Incidence           | $\frac{1}{250}$ $\frac{1}{320}$                                                                                                    | $\frac{1}{6000}$ male                                                                                                                                                                                                                     |