

ANNALES
UNIVERSITATIS MARIAE CURIE-SKŁODOWSKA
LUBLIN — POLONIA

VOL. XV, 24

SECTIO D

1960

Z Katedry i Zakładu Anatomii Patologicznej Wydziału Lekarskiego Akademii Medycznej
w Lublinie

Kierownik: prof. dr med. Stanisław Mahrburg

Daniel CHIBOWSKI, Andrzej KLENIEWSKI

Ichthyosis congenita gravis z podaniem dwóch własnych przypadków

Ichthyosis congenita gravis с описанием двух собственных случаев

Ichthyosis congenita gravis. Report on Two Cases

Ichthyosis congenita gravis została opisana po raz pierwszy przez Richtera w roku 1792. Riecke zebrał ze światowego piśmiennictwa lekarskiego około 100 przypadków do 1921 roku. W piśmiennictwie polskim pierwszy opisał tę jednostkę Mogilnicki w roku 1926. Rzadkie to schorzenie o niejasnej etiologii i patogenie ma wiele synonimów. Najbardziej rozpowszechniły się nazwy: *ichthyosis congenita s. foetalis*, *ceratoma malignum*. W Ameryce Płn. i Anglii popularna jest nazwa „harlequin foetus” lub „aligator boy”. Prawie każdy autor piszący na ten temat wprowadzał własną nazwę — spowodowało to znaczny chaos w nomenklaturze. Oto niektóre z synonimów: *singularis epidermitis deformitas* (Richter, Steinhauer), *ichthyosis neonatorum* (Unna, Neuman), *hyperkeratosis universalis congenita* (Tribirge), *keratosis diffusa epidermica extra et intra uterina* (Lebert), Baskow podaje nazwę *keratosis foetalis diffusa*, Hebra — *ichthyosis sebacea*, Auspitz — *ichthyosis neonatorum*, Riecke — *ichthyosis congenita s. foetalis*. W polskim piśmiennictwie, podobnie jak w piśmiennictwie światowym przyjęto obecnie nazwę *ichthyosis congenita s. foetalis* (Grzybowski, Lenartowicz, Jabłońska). Schorzenie to zaczyna się prawdopodobnie w 6 miesiącu życia płodowego, gdyż w tym czasie rozpoczyna się uogólnione rogowacenie naskórka. Riecke (1900) podzielił *ichthyosis congenita* na trzy grupy: *ichthyosis congenita gravis*, ciężką typową postać, oraz dwie postacie lżejsze: *ichthyosis congenita larvata (militior)* i *ichthyosis congenita tarda*. Dwa niżej opisane przypadki są typowe dla pierwszej grupy (*gravis*) Rieckiego.

OPIS WŁASNYCH PRZYPADKÓW

Przypadek I. Noworodek płci męskiej, donoszony, przybył na Klinikę Pediatriczną Akademii Medycznej w Lublinie w dniu 19 V. 1951 r. Dziecko budowy prawidłowej, odżywienie dobre. Cała skóra pokryta grubymi, twardymi nawarstwieniami barwy żółtawej. Nawarstwie-

nia te poprzedzielane są głębokimi krwawiącymi bruzdami. Palce rąk i nóg niecałkowicie wykształcone. Mięśni i stawów nie daje się zbadać. Przewody nosowe drożne. Usta otwarte, rozciągnięte przez napiętą skórę. Gałki oczne otoczone wywiniętymi powiekami. Małżowiny uszne nie wykształcone. Narządy płciowe niedorozwinięte. Drogą palpacji narządów wewnętrznych nie daje się zbadać z powodu napięcia skóry powłok brzucha. Pokarmy przyjmuje, stolec oddaje. Zmarło 24 V 1951 r.

Protokół sekcyjny nr 335/52. Wzrost 44 cm. Obwód głowy 32 cm. Obwód klatki piersiowej 29 cm. Ciemiączka nie zarośnięte. Opony mózgu wybitnie przekrwione. Mózg o spłaszczonych zakrętach oraz zwężonych i spłyconych rowkach naczyniowych. Komory mózgu w znacznym stopniu poszerzone. Wyściółka komór gładka. Płuca barwy sinoczerwonej, pod opłucną płucną oraz surowicówką jelit widoczne liczne wybroczyny krwawe. Przewód Botalla i otwór owalny zachowane. Wątroba, nerki i śledziona wybitnie przekrwione. Skóra barwy kości słoniowej, naskórek bardzo gruby, poprzedzielany bruzdami, szczególnie licznymi na brzuchu i klatce piersiowej. Wygląd skóry przypomina obraz pancerza lub skorupy żółwia. Poszczególne płyty podzielane są od siebie bruzdami o różnej szerokości i głębokości, barwy ciemniejszej od otoczenia (czerwonej, brązowej). Im większe płyty tym głębsze są bruzdy. Grubość płyt waha się od 3—8 mm, brzegi ich są nierówne, z jednej strony podwinięte. Po oddzieleniu płyty na jej powierzchni dolnej widoczne są wyniosłości odpowiadające przewodom gruczołów łojowych i potowych. Ręce i stopy jakby w pergaminowych rękawiczkach o powierzchni gładkiej i połyskującej. Palce rąk i nóg niedorozwinięte. Paznokcie pokrzywione i pobruzdowane. Stopy szpotawe. Głowa duża pokryta popękany zgrubiałym naskórkiem. Włosy skąpe, delikatne, umiejscowione w okolicy skroniowej i potylicznej w postaci wieńca. Oczy otwarte, powieki wywinięte i niedokształcone, gałki oczne wystają z oczodołów, rogówka zmętniała, źrenic nie widać. Nos siodełkowaty pokryty nawarstwieniami naskórka przechodzącymi z policzków. Otwory nosowe zwężone, otoczone zgrubiałym naskórkiem. Wargi sinoszare, zgrubiałe, szeroko rozwarte, język wysunięty ku przodowi, dziąsła widoczne, obraz ten przypomina „rybę łapiącą powietrze”. Rzęs i brwi brak. Małżowiny uszne nieukształtowane, naskórek w tych miejscach tworzy półkoliste pęknięcia zarysowujące kształty małżowin. W miejscu przewodu słuchowego zewnętrznego bardzo liczne, drobne pęknięcia zgrubiałego naskórka. Narządy płciowe zewnętrzne niedorozwinięte, worek mosznowy i prącie pokryte grubymi popękanymi nawarstwieniami rogu. Odbyt tworzy zięjący, okrągły otwór z wywiniętą i popękaną śluzówką.

Rozpoznanie anatomiczne: *Ichthyosis congenita gravis*. *Hydrocephalus internus*. *Ecchymoses punctatae omnium organorum*. *Hyperaemia passiva omnium organorum*.



Ryc. 1, 2. *Ichthyosis congenita gravis*. Przypadek I, ♂
Ichthyosis congenita gravis. Case I,

Drogą wywiadu z matką i ojcem udało się uzyskać następujące dane: matka lat 26, ma dwie zdrowe córki. Poronień nie miała, chorób zakaźnych nie przecho-
dziła. W 6 tygodni po drugim porodzie dostała miesiączki, wkrótce zaszła w ciążę
po raz trzeci. Początkowo czuła się normalnie. Pomiedzy 5 a 6 miesiącem ciąży,
zaczęła wyczuwać twardość brzucha. Męczyła się szybko, czuła się gorzej niż w po-
przednich ciążach. Na trzy dni przed porodem odeszły wody. Jak podaje położna,

poród pośladowy, łożysko normalne, odeszło po 30 minutach. Urodzone dziecko wyglądało jakby otoczone grubym, suchym, białym pęcherzem. Dłonie i stopy robiły wrażenie oblepionych białym plastrem. Oczy stale otwarte, powieki po urodzeniu krwawiły. Wargi białe, zgrubiałe. Nos płaski, nozdrza zatkałe. Dziecko kwiliło wydając głos nienaturalny, lecz głośny. Ruchy słabe, niezgrabne. Nie było karmione piersią. Matka położnicy oraz matka męża nie pamiętają w rodzinie takiego porodu. Ustalono pokrewieństwo — matka żony jest cioteczną siostrą matki męża.

Przypadek II. Matka lat 26, ciąża 3, poród 3. Poprzednie porody odbyły się siłami natury o czasie. W ostatniej ciąży czuła parcie ku dołowi oraz bóle w lewym boku. Szybko się męczyła, miała trudności w chodzeniu. Chorób zakaźnych nie przechodziła. Badaniem radiologicznym stwierdzono: położenie płodu podłużne. Z obrysów główki widoczna jedna kość, prawdopodobnie potyliczna. Poród trwał godzinę, samodzielnie urodził się płód płci żeńskiej, niedonoszony (7 mies.), żywy. Pępowina długości 75 cm, łożysko grube, mięsiste, wagi 750 g, odeszło całe po 15 minutach. Ojciec zdrowy, nie łączy go z żoną pokrewieństwo. Dwoje żyjących dzieci rozwija się normalnie. Nikt w rodzinie nie pamięta podobnego porodu. Następne dziecko tej kobiety zmarło w 4 dniu życia z powodu wrodzonego wodogłowia.

Protokół sekcyjny nr 724/50 — noworodka dostarczono z Wojskowego Szpitala Rejonowego w Lublinie z rozpoznaniem: *saebodermia*. Sekcja wykazała: noworodek niedonoszony wagi 2000 g, wzrost 40 cm, obwód głowy 29 cm, obwód klatki piersiowej 30 cm. Skóra o odcieniu brunatno-żółtawym, bruzdy nieliczne, szczególnie na tułowiu. Nos płaski. Małżowiny uszne niewykształcone, skóra w tym miejscu tworzy liczne, nieregularne, głębokie szczeliny. Brak półkolistych pęknięć zarysowujących małżowiny. Palce rąk i nóg niedokszałcone. Stopy szpotawe. Srom otwarty, zięjący. Rzęs i brwi brak. Pod opłucną płucną obecne liczne wybroczyny punkcikowate. Nadnercza wyraźnie powiększone. Przekrwienie wszystkich narządów.

Rozpoznanie anatomiczne: *Ichthyosis congenita gravis*. *Ecchymoses punctatae subpleurales*. *Hyperplasia glandularum suprarenalium*. *Hyperaemia omnium organorum*. *Praematuritas*.

W obu przypadkach histologicznie wykazano odoskrzelowe zapalenie płuc oraz ogniska rozedmy zastępczej. Wyniki badań histologicznych skóry pokrywają się mniej więcej z opisami podawanymi w piśmiennictwie. Skóra ma charakter zanikowy, jej warstwa właściwa jest cienka, a tkanka łączna jednolicie zabarwiona eozyną robi wrażenie zeszkliwiającej. Tkanka podskórna tłuszczowa słabo rozwinięta, w niektórych miejscach brak jej całkowicie. Brodawki skóry wykazują dużą zmienność zarówno w długości, jak i szerokości. W skórze głowy są wysokie i grube, porożgałżone w skórze ramion i boków oraz niskie i cienkie w skórze brzucha. W obrębie brodawek obecne są bardzo liczne, wydłużone i poszerzone naczynia włosowate wypełnione erytrocytami. Włosy, gruczoły łojowe i potowe usadowione w skórze właściwej, rzadko w tkance podskórnej, posiadają cechy zaniku. Zagłębienia naskórka odpowiadające przewodom wyprowadzającym gruczołów łojowych i potowych oraz

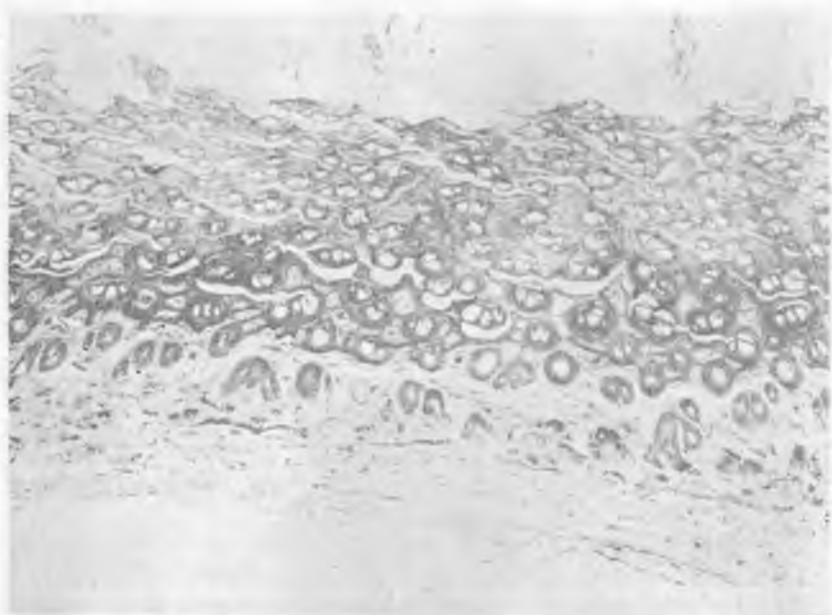
mieszków włosowych wykazują cechy hiperkeratozy i parakeratozy. Zrogowaciały nabłonek przewodów gruczołowych, układając się koncentrycznie, nie zamyka ich światła, lecz je poszerza. W skórze właściwej widoczne są pierścienie rogowe o kształcie okrągłym lub owalnym. Występują one pojedynczo bądź łączą się po dwa, trzy, rzadziej cztery.



Ryc. 3, 4. *Ichthyosis congenita gravis*. Przypadek II, ♀
Ichthyosis congenita gravis. Case II,

Pierścienie te otoczone są kilkoma warstwami komórek nabłonkowych, podobnych do komórek warstwy podstawnej. Występowanie kilku pierścieni rogowych w jednej otoczce nabłonkowej, wydaje się być spowodowane jednoczesnym rogowaceniem przewodów wyprowadzających gruczołów oraz mieszków włosowych. Warstwa podstawna naskórka

w wielu miejscach składa się z kilku warstw komórek, figury podziałów są niezbyt liczne. Jeżeli jednak przyjmiemy, że komórki otaczające pierścienie rogowe w obrębie skóry właściwej, są komórkami podstawnymi, należałoby przypuszczać, że mamy w tym schorzeniu do czynienia z nadmiernym rozrostem komórek warstwy podstawnej naskórka. Pozostałe warstwy naskórka, pomieszane ze sobą, są trudne do rozpoznania. W miejscach odpowiadających warstwie kolczystej, w komórkach wi-

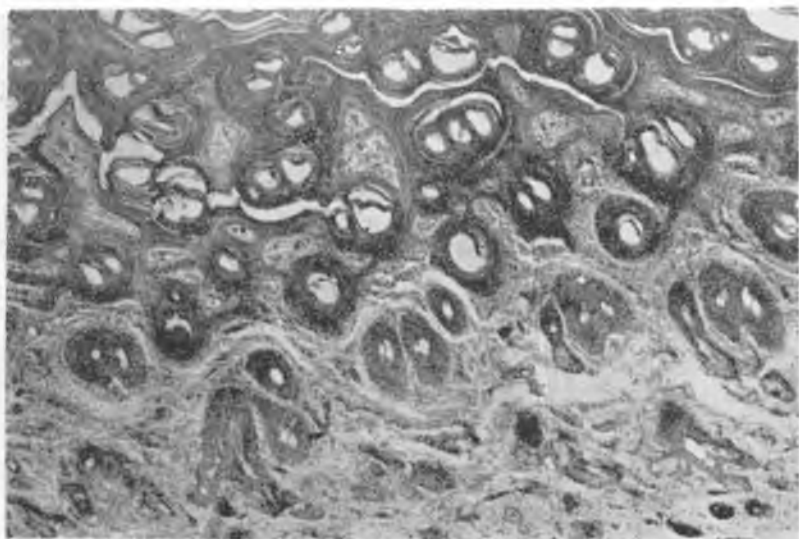


Ryc. 5. *Ichthyosis congenita gravis*. Przekrój przez skórę ramienia. Widoczna nadmiernie zgrubiała warstwa rogowa o utkaniu blaszkowatym. Barw. H + E. Powiększenie ca 80 X. Mikrotar.

Ichthyosis congenita gravis. Section through skin of arm. Excessively thickened horny layer of laminated texture. Stain: H + E. Magnification ca. 80 X, Microtar.

doczne są ziarnistości silnie wysyczone eozyną, prawdopodobnie jest to eleidyna. Komórki warstwy ziarnistej są bardzo nieliczne, częściowo, leżą już wśród mas rogowych. Jądra komórek naskórka z owalno-kulistych stają się coraz bardziej płaskie, znikając w warstwowo ułożonych złogach, silnie wysyconych eozyną. Warstwa rogowa naskórka wyraźnie zgrubiała, szerokości od 500 do 800 mikronów, o utkaniu blaszkowatym, mocno spojonym w wyniku równoczesnego rogowacenia komórek i mostków protoplazmatycznych. Masy rogowe układają się koncentrycznie i warstwowo, tworząc w pewnych miejscach, w obrębie jednolicie wybarwionych na różowo mas rogowych, blaszki barwy czerwono-fioleto-

wej o strukturze drobnoziarnistej. W środku niektórych pierścieni rogowych widoczne są komórki nabłonkowe obwodowo rogowacujące. Wydaje się, że obecność komórek nabłonkowych w środku pierścieni rogowych jest wynikiem skośnych przekrojów przez nadmiernie rozgałęzione brodawki skórne. Mielibyśmy więc tu obrazy z różnych etapów rogowacenia naskórka, na różnych wysokościach brodawek skórnych. Reasumując należy podkreślić, że najbardziej charakterystyczną cechą jest

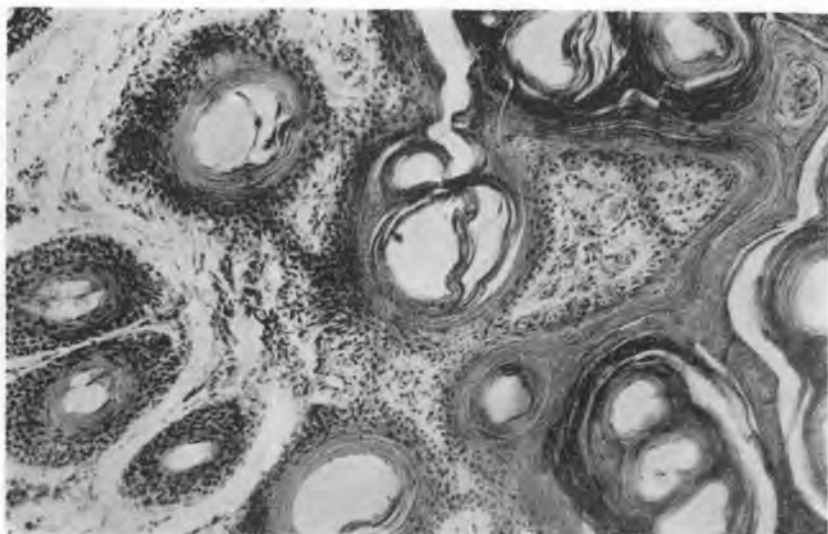


Ryc. 6. *Ichthyosis congenita gravis*. Wycinek ze skóry ramienia. Widoczne ogniska komórek podstawnych wnikających w głąb skóry właściwej. Barw. H + E. Powiększenie ca 120 ×. Mikrotar.

Ichthyosis congenita gravis. Skin taken from arm. Foci of basal cells invading dermis. Stain: H + E. Magnification 120 ×, Microtar.

nadmierne rogowacenie przy równoczesnym wzmożonym rozroście warstwy komórek podstawnych. Dzieci z takimi zmianami rodzą się zwykle przedwcześnie nieżywe, względnie żyją od kilku godzin do kilku dni. Dlaczego dzieci z *ichthyosis congenita* umierają? Wykluczając dzieci niedonoszone, prawie w każdym przypadku możemy się doszukać infekcji zewnętrznej (zapalenie płuc, ropnie, ropienie bruzd rozdzielających zgrubiały naskórek) spowodowanej prawdopodobnie brakiem bariery ochronnej skóry. Poza zadaniem bariery ochronnej, skóra odgrywa również dużą rolę w oddychaniu, regulacji ciepła, przemianie wodnej i elektrolitowej, a także w procesach odpornościowych. Brak spełniania tych funkcji przez skórę, nie zaś nadmierne rogowacenie, jest prawdopodobnie przyczyną śmierci dzieci z *ichthyosis congenita gravis*.

W *ichthyosis congenita larvata* natężenie nadmiernego rogowacenia jest bardzo zmienne. Wyróżniamy przypadki zajmujące całą powierzchnię skóry lub tylko jej części, np. zniekształcenie powierzchni twarzy i narządów rodnych może nie wystąpić lub być tylko nieznaczne, podobnie porost włosów może być normalny lub skąpy. Niektóre części ciała mogą być pokryte grubymi płytami rogowymi, podczas gdy na innych częściach widoczne są tylko małe tarczki rogowo.



Ryc. 7. *Ichthyosis congenita gravis*. Wycinek ze skóry ramienia. Widoczne koncentryczne rogowacenie w obrębie gniazd komórek nabłonkowych znajdujących się w skórze właściwej. Barw. H + E. Powiększenie ca 300 ×.

Ichthyosis congenita gravis. Skin taken from arm. Concentric keratinization inside foci of epithelial cells situated in dermis. Stain: H + E. Magnification ca. 300 ×.

Ichthyosis congenita tarda jest najłżejszą postacią. Dzieci rodzą się zdrowe, a dopiero po kilku dniach, tygodniach lub miesiącach występują u nich objawy podobne do postaci wyżej opisanej. W rzadkich przypadkach zmiany te mogą postępować dalej i doprowadzać do obrazu *ichthyosis congenita gravis*. W obu ostatnich postaciach niejednokrotnie udaje się utrzymać dzieci przy życiu.

Podczas gdy Brocq stanowczo odróżniał *ichthyosis congenita* od erythrodermii wrodzonej ichtiotycznej, inni uważają, że *ichthyosis congenita* jest ostrą postacią erythrodermii wrodzonej ichtiotycznej (D a r i e r). Stanowisko to jest podtrzymywane przez D e g a s a szczególnie w stosunku do postaci łagodniejszych *ichthyosis congenita* (II i III postać R i e c k e g o). L a y m o n i M u r p h y uważają za właściwszą nazwę

ichthyosis congenita mitis s. inversa aniżeli *erythrodermia ichthyosiformis congenita* Brocq, ponieważ zmiany charakterystyczne dla *ichthyosis congenita* są o wiele częstsze i bardziej nasilone aniżeli nie stała erythrodermia. Brocq w roku 1902 ustalił następujące, charakterystyczne cechy dla erythrodermii wrodzonej ichtiotycznej: 1) obecność zmian już w chwili urodzenia, 2) trwanie zmian przez całe życie z możliwością nieznacznej poprawy, szczególnie po okresie pokwitania, 3) uogólnione za-

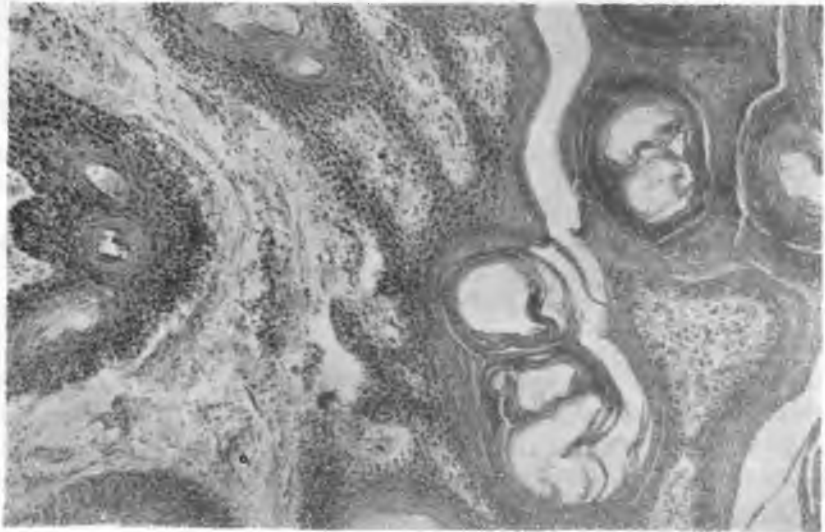
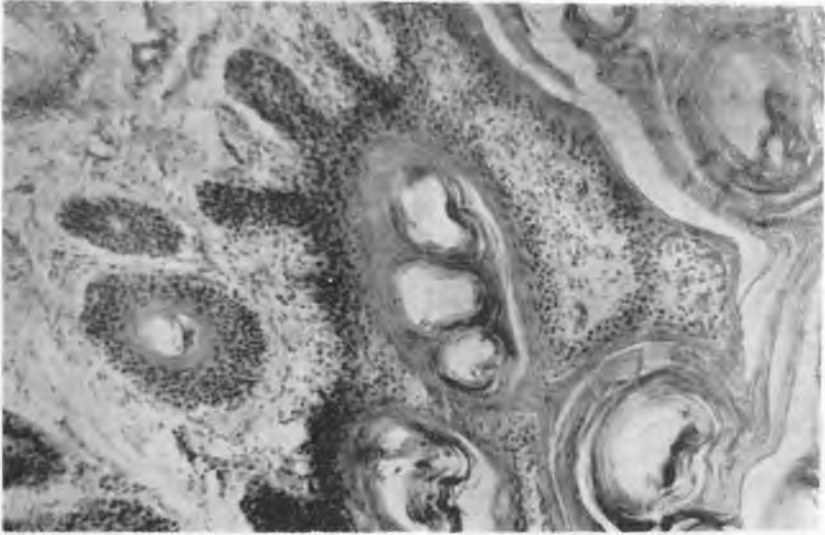


Ryc. 8. *Ichthyosis congenita gravis*. Wycinek ze skóry głowy. Widoczne warstwowo układające się masy rogowe. W jednym z pierścieni rogowych obecne komórki nabłonkowe obwodowo rogowaczące. Barw. H + E. Powiększenie ca 300 ×.

Ichthyosis congenita gravis. Skin taken from head. Horny masses arranged in layers. Epithelial cells with periferal keratinization present in one of horny rings. Magnification ca. 300 ×.

czerwienienie skóry różnego stopnia, 4) uogólniona hiperkeratoza obejmująca zgięcia stawowe i lokalizująca się w innych miejscach aniżeli przy *ichthyosis vulgaris*, 5) zwiększona ilość gruczołów łojowych i nadmierne owłosienie, 6) szybki wzrost włosów i paznokci, 7) czasami obecność wykwitów pęcherzowych.

Obecnie wiemy, że do ustalenia erythrodermii ichtiotycznej wrodzonej nie są konieczne wszystkie powyższe cechy. Czasami zmiany te mogą pojawić się dopiero po urodzeniu, a zaczerwienienie może być znikome lub całkowicie nieobecne. Z powodu niestałego występowania pęcherzy jednostka ta została podzielona na postać „suchą” (bez pęcherzy) i wilgotną z pęcherzami. Lepiere (1953) na podstawie obszernych badań



Ryc. 9, 10. *Ichthyosis congenita gravis*. Wycinek ze skóry ramion. Widoczny nadmierny rozplem komórek warstwy podstawnej oraz duża ilość naczyń włosowatych na przekrojach nadmiernie porozgałęzionych brodawek skórnych. Barw. H + E. Powiększenie ca. 300 X.

Ichthyosis congenita gravis. Skin taken from arm. Excessive multiplication of cells of basal-cell layer; great number of capillaries visible in sections of excessively ramifying papillae. Stain: H + E. Magnification ca. 300 X.

klinicznych, histologicznych i genetycznych dochodzi do wniosku, że te dwie postacie erythrodermii wrodzonej ichtiotycznej są odrębnymi schorzeniami, należącymi do wspólnej grupy. Sposoby dziedziczenia tego schorzenia były studiowane przez Cockaynea (cyt. wg Helliera). Na ogół dziedziczy się jako cecha recesywna, u trzech rodzin występowała cecha dominująca. Tworzące się pęcherze w postaci wilgotnej tego schorzenia są według nowszych badań wynikiem akantolizy naskórka spowodowanej wrodzonym defektem a nie wtórną infekcją. Ponieważ pokrewieństwo pomiędzy tymi dwoma jednostkami chorobowymi nie zostało jeszcze całkowicie udowodnione, słuszniej będzie gdy pozostaniemy przy nazwie Brocqa wskazującej na odrębność erythrodermii ichtiotycznej wrodzonej i wrodzonej rybiej łuski.

Złuszczenie płatowe skóry noworodków znane w piśmiennictwie anglosaskim, jako *congenital ichthyosis* (persistent epitrighial layer), jest tylko nadmiernym fizjologicznym rogowaceniem powierzchownej warstwy naskórka płodowego i z tego powodu powinno być odróżniane od *ichthyosis congenita*. Jednakże opisano wiele przypadków stojących na pograniczu wrodzonej erythrodermii ichtiotycznej, co powoduje trudności w odróżnieniu tych dwóch schorzeń.

Etiologia i patogeneza *ichthyosis congenita gravis* nie jest jasna. Należy jednak sądzić, że mamy tu do czynienia z chorobą dziedziczną, przenoszoną przez gen recesywny. W przypadku gdy oboje rodzice mają po jednym genie chorobowym recesywnym, potomstwo może dziedziczyć dwa geny recesywne, co już spowoduje wystąpienie choroby. Pokrewieństwo sprzyja powstaniu takiej możliwości. Istota schorzenia, być może, leży w dziedzicznym braku pewnych enzymów, które powodują prawidłowe przejście komórek kolczystych w komórki warstwy rogowej. Wiemy bowiem, że w stanie fizjologicznym podział komórek w warstwie podstawnej, różnicowanie w warstwie kolczystej oraz wytwarzanie keratyny w warstwie rogowej, jest procesem wysoce zsynchronizowanym. Tej synchronizacji brak jest we wszystkich schorzeniach należących do grupy *ichthyosis* a szczególnie w rybiej łusce wrodzonej. Możliwe, że zależy to od niedoboru witaminy A, która działa antikeratogenicznie wskutek hamowania różnicowania się nabłonka pokrywnego. Działanie to ma zależeć od wpływu witaminy A na metabolizm grup sulfhydrylowych (Flesch, cyt. wg Helliera). Anghelescu i Leibovici sądzą, że leczniczy wpływ witaminy A w przypadkach *ichthyosis* polega przede wszystkim na zależności pomiędzy witaminą A a czynnością tarczycy, a dopiero w dalszym stopniu od jej wpływu na metabolizm. Niektórzy autorzy doszukują się przyczyny *ichthyosis congenita* w niedoczynności tarczycy, inni w zmianach grasicy, a jeszcze inni w procesach zapalnych, które miały miejsce w życiu płodowym i spowo-

dowały zaburzenia w ukrwieniu warstwy podstawnej naskórka. Być może istota tkwi w zaburzeniu hipotetycznego „ośrodka”, regulującego prawidłowy rozwój skóry (Rendelstein), albo w zaburzeniu rozwojowym ektodermalnej blaszki zarodkowej (Touraine, Jabłońska). Wydaje się, że dopatrywanie się istoty schorzenia w kile wrodzonej czy też alkoholizmie nie ma uzasadnienia. Prace współczesne podejmowane przez Rothmana i jego szkołę starają się tłumaczyć patogenezę *ichthyosis* zaburzeniami w krążeniu wody i płynów tkankowych. Odnosi się to jednak raczej do *ichthyosis vulgaris*. Jest pewne, że przyczyną tego schorzenia, jest czynnik powodujący nadmierny rozrost warstwy podstawnej naskórka oraz zaburzenie w czasie przechodzenia komórek kolczystych w komórki warstwy rogowej. Być może jest to czynnik natury enzymatycznej.

P I Ś M I E N N I C T W O

1. Anghelescu M., Leibovici W.: Contributti la tratamentul ihtiozei cu doze massive de vitamina A, Clin. Derm. Venerol. (Bucuresti), 247—254, 1957.
2. Barker L. P., Sachs W.: Bullous congenital ichthyosiform erythroderma, Arch. Derm. and Syph., 67, 443—455, 1953.
3. Color Atlas of Pathology, 2, 1954, London.
4. Finlay H. V., Bound J. P.: Collodion skin in the neonate due to lamellar ichthyosis, Arch. Diseases Childhood, 27, 438—441, 1952.
5. Hellier F. F.: Ichthyosis and allied conditions, Excerpta Medica, Sec. XIII, 12, 193—195, 1958.
6. Jabłońska S.: Choroby skóry. Warszawa, 1955.
7. Kerher E.: Drei Präparate von Ichthyosis congenita, Klin. Wochenschrift, 6, 283, 1927.
8. Krzyżanowski J.: Przypadek wrodzonej skóry rybiej, Pol. Gaz. Lek. 9, 366, 1930.
9. Laymon C. W., Murphy R.: Congenital ichthyosiform erythroderma, Arch. Derm. and Syph., 57, 615—624, 1948.
10. Lever W. F.: Histopathology of the Skin, 1954, London.
11. Mierosławski W. i współpr.: Rybia łuska wrodzona w dwu kolejnych ciążach, Przeg. Derm. i Wenerolog., 8, 621—625, 1958.
12. Modzelewska J.: O rzadkim przypadku *ichthyosis congenita gravis* u noworodków, Ped. Pol. 27, 1074—1076, 1952.
13. Mogilnicki T.: Przypadek wrodzonej skóry rybiej, Ped. Pol., 6, 249—252, 1926.
14. Rendelstein F.: Beitrag zur Frage der Ichthyosis congenita. Wiener Klin. Wochenschrift, 60, 355—357, 1948.
15. Riecke E.: Arch. Derm. Syph. (Berlin), 54, 289, 1900.
16. Rothman S.: Physiology and Biochemistry of the Skin, 1954, London.
17. Siemens H. W.: Studien über Vererbung von Hautkrankheiten; Ichthyosis congenita, Arch. Derm. Syph. (Berlin), 158, 111—127, 1929.

18. Siemens H. W.: Zur Differentialdiagnose und Prognose der Überlebenden Fälle von Ichthyosis congenita., Arch. Derm. Syph. (Berlin), 156, 624—655, 1928.
19. Stapiński A., Tor Piekłowa: Rybia łuska płodowa. Ped. Pol., 30, 463—472, 1955.
20. Touraine A.: Essai de Classification des Keratoses congenitales, Ann. Derm. Syph, 85, 257—266, 1958.
21. Zieler K.: Lehrbuch u. Atlas d. Haut und Geschlechtskrankheiten, Textband, Berlin — Wien 1939.
22. Zierhut: Ichthyosis congenita gravis. Wiener Klin. Wochenschrift. 60, 660, 1948.

Р Е З Ю М Е

Авторы, обсуждая патогенез болезни на основании научной литературы, а также двух собственных случаев, приходят к заключению, что причиной этого заболевания является врожденный рецессивный фактор, вызывающий дисфункцию в физиологическом дифференцировании многослойного плоского эпителия.

Рис. 1 и 2. *Ichthyosis congenita gravis*. Случай I, мужчина.

Рис. 3 и 4. *Ichthyosis congenita gravis*. Случай II, женщина.

Рис. 5. *Ichthyosis congenita gravis*. Разрез через кожу плеча. Виден чрезмерно утолщенный ороговевший слой с пластинчатой стромой. Препарат окрашенный гематоксилином и эозином. Увелич. ок. 80 ×. Микротар.

Рис. 6. *Ichthyosis congenita gravis*. Отрезок кожи плеча. Видны очаги базальных клеток, внедряющихся в глубь собственно кожи. Препарат окрашенный гематоксилином и эозином. Увелич. ок. 120 ×. Микротар.

Рис. 7. *Ichthyosis congenita gravis*. Отрезок кожи плеча. Видно концентрическое роговение в скоплениях эпителиальных клеток, находящихся в собственно коже. Препарат окрашенный гематоксилином и эозином. Увелич. ок. 300 ×.

Рис. 8. *Ichthyosis congenita gravis*. Отрезок кожи головы. Видны слоями укладываемые ороговевшие клетки. В одном из роговых колец на лицо эпидермальные клетки, ороговевшие по периферии. Препарат окрашенный гематоксилином и эозином. Увелич. ок. 300 ×.

Рисс. 9 и 10. *Ichthyosis congenita gravis*. Отрезки из кожи плеч. Видно чрезмерное размножение клеток базального слоя, а также огромное количество капиллярных сосудов, на разрезах чрезмерно разветвленных кожных сосочков. Препарат окрашенный гематоксилином и эозином. Увелич. ок. 300 ×.

S U M M A R Y

The authors analyse the pathogenesis of the disease on the strength of the data given in the literature and of two of their own cases; they arrive at the conclusion that *ichthyosis congenita gravis* is caused by a recessive hereditary factor, which is responsible for a disfunction in the physiological differentiation of flat stratified epithelium.

apier druk. sat. III kl. 80 g
Annales U.M.C.S. Lublin 1960.
800 + 125 egz. W-4

Format 70x100

Lub. Druk. Prasowa—Lublin, Unicka 4.

Data otrzymania manuskryptu 2.II.61

Druku 14 str.

Zam. 535 2.II.61.

Data ukończenia druku 8.IX.61.
