УДК: 616.5-003.871-031.37/.38.

**КЕРАТОДЕРМИИ. ЛАДОННО-ПОДОШВЕННЫЙ ГИПЕРКЕРАТОЗ**.

*Гончарова И.Н.*

*Харьковский национальный медицинский университет*

***Ключевые слова***: *кератодермии, ладонно-подошвенный гиперкератоз, этиология, классификация, клинические проявления*.

Гиперкератозы или кератозы (чрезмерное ороговение кожи) относятся к распространенным заболеваниям кожи, которые причиняют много неприятных косметических и болевых ощущений и часто завершаются нарушением трудоспособности. Термин гиперкератозы является симбиозом двух греческих слов – «hyper» (много) и «keratosis» (кератин). Наиболее часто развивается утолщение рогового слоя кожи ладоней и подошв, известное под названием кератодермий. Кератодермии подразделяют на первичные и вторичные.

В группу первичных кератодермий входят многочисленные формы ороговения кожи ладоней и подошв, обусловленные наследственной предрасположенностью. Они часто наблюдаются в семьях, где брак заключен между близкими родственниками. Среди наследственных заболеваний особое место занимает ихтиоз (рыбья чешуя), сопровождающееся повсеместным ороговением кожного покрова, отсутствием потоотделения, сухостью и шелушением.

Вторичные кератодермии часто встречаются у рабочих самых различных производств, среди сельского населения, домашних хозяек (от воздействия механических и химических раздражителей). К таким гиперкератозам относятся мозоли и омозолелости ладоней и подошв, которые отличаются большой устойчивостью к терапии [2,3].

Среди причин возникновения данных заболеваний выделяют две группы: внешние (экзогенные ) и внутренние (эндогенные).

К внутренним причинам относятся:

1.Системные патологии организма – сахарный диабет, псориаз, ихтиоз.

2.Нарушение кровообращения в различных участках тела (чаще всего в нижних конечностях), варикозное расширение вен, облитерирующий атеросклероз.

3.Гипо- или авитаминозы.

К внешним причинам относятся:

-длительная ходьба

-тесная и или неудобная обувь

-большая масса тела

-деформация стопы: косолапость, плоскостопие

-наследственные факторы

Гиперкератозы включают в себя большое число заболеваний, которые характеризуются значительным утолщением рогового слоя эпидермиса или задержкой нормального отторжения. Классификация гиперкератозов основана на гистопатологии, эндокринном статусе, врожденной и семейной предрасположенности и клинико-морфологической характеристики. Среди разнообразных клинических форм гиперкератозов выделяют:

1) простые гиперпластические кератозы (ладонно-подошвенный, акрокератоз, эпидермодисплазия, веррукозный невус, фолликулярный кератоз, кератома, ихтиоз, порокератоз, болезнь Кирле); 2) кератозы с дермальными изменениями (эритрокератодермия, ангиокератома, красный волосяной лишай, злокачественная кератома, врожденная ихтиозиформная эритродермия); 3) кератозы с аномалиями созревания эпидермися (фолликулярный дискератоз, акантоз и папилломатоз). Также выделяют по происхождению: 1) приобретенные (имеют множество причин возникновения) и 2) наследственные (различные генетические мутации). По клиническим проявлениям – диффузные, фолликулярные, бородавчатые и др.

Среди врожденных гиперкератозов нередко первичная симптоматика заболевания может проявляться не с момента рождения, а в ближайшие или довольно поздние периоды жизни. К врожденным гиперкератозам относят формы заболевания, которые отражают заметно выраженные врожденные расстройства. Обычно при этих гиперкератозах вовлекаются в патологический процесс многие органы, происходящие из эктодермы. Среди врожденных гиперкератозов принято выделять переходные и комбинированные формы ; они могут быть связанными с гиперемией или не связанными с ней. К врожденным кератозам, связанным с гиперемией, относят: 1) эритродермию ихтиозиформную генерализованную с пузырями и без пузырей, с гиперэпидермотрофией и без нее; 2) эритрокератодермии ограниченные симметричные ладоней и подошв или других участков тела.

Приобретенные кератозы делят на: а) первичные, возникающие без участия предшествующего другого дерматоза, и б) вторичные, обусловленные каким-либо кожным заболеванием. Первичные кератозы вызываются экзогенными и эндогенными причинами с отсутствием воспалительных явлений вокруг роговых наслоений, однако при них нередко наблюдается реактивный венчик гиперемии. Различие между первичными и вторичными приобретенными кератозами довольно условно. Трудно представить себе изолированно возникший кератоз, который мог бы развиться без предшествующего участия сосудов, нервов, придатков кожи, нарушений обмена и других изменений в коже.

Развитию вторичных кератодермий предшествуют патологические изменения кожи, главным образом какие – либо дерматозы. В этих случаях разрастание рогового слоя является только одним из возможных симптомов заболевания. Вторичный гиперкератоз наблюдается при дискоидной красной волчанке, красном плоском и остроконечном лишае, при вторичном и третичном сифилисе, туберкулезе кожи конечностей. Некоторые вторичные кератозы относятся к ложным кератозам, при которых происходит не разрастание или уплотнение рогового слоя, а только склеивание чешуек медленно выделяющимся экссудатом. Подобный псевдокератоз наблюдается при норвежской чесотке, волосяном лишае[2,3].

Кератодермия – характеризуется избыточным рогообразованием преимущественно в области ладоней и подошв. По характеру клинической картины кератодермии могут быть диффузными, со сплошным поражением всей поверхности ладоней и подошв (кератодермии Унны-Тоста, Меледа, Папийона- Лефевра и др.) и локализованными, при которых участки избыточного ороговения располагаются очагами (кератодермия Сименса, кератодермия линейная Фукса, кератодермия Бушке-Фишера-Брауэрв и др.)

**Кератодермия Унны-Тоста** (кератома врожденная ладонно-подошвенная) – распространенная форма наследственной диффузной кератодермии, для которой характерен кератоз ладоней и подошв без перехода на другие участки кожи. Наследуется по аутосомно-доминантному типу. Заболевание проявляется в первые годы жизни в виде легкого утолщения кожи, постепенно к 4 – 5 годам кератоз нарастает. Заболевание характеризуется массивным сплошным ороговением ладоней и подошв. Роговые наслоения гладкие, толстые, желтого цвета, нередко с трещинами. Характерным признаком является узкая полоса ливидного цвета на границе со здоровой кожей. Наблюдается локальный гипергидроз. Ногти могут быть утолщены, деформация ногтей с гребешками на их поверхности, возможны остеопороз и остеолизис фаланг, осложнение процесса грибковой инфекцией.

 **Кератодермия Меледа** (кератоз наследственный трансградиентный) – форма диффузной кератодермии, отличающаяся переходом кератоза с ладонно-подошвенных поверхностей на тыл кистей, стоп, области локтевых, коленных суставов ( трансградиентный кератоз). Впервые описан среди кровных родственников населения острова Меледа. Первые проявления болезни возникают в детском возрасте в виде стойкой эритемы с шелушением кожи ладоней и подошв. В дальнейшем ороговение усиливается , к 15-20 годам видны массивные роговые наслоения желто-коричневого цвета, локальный гипергидроз, поверхность очагов кератоза влажная , с черными точками выводных протоков потовых желез. Характерны сочетания с атопической экземой, возможно осложнение процесса пиококковой инфекцией, дистрофия ногтей др.

**Кератодермия диссеминированная Бушке-Фишера –Брауэра**- наиболее распространенная форма очаговой наследственной кератодермии. На коже ладоней и подошв появляются роговые узелки – «жемчужины» величиной от 2 до 10 мм в диаметре, которые превращаются в плотные роговые желтовато –коричневые пробки с кратерообразным краем. При отторжении центральных роговых масс остается углубление. Узелки местами располагаются внутрикожно, местами же возвышаются над окружающей поверхностью. На ощупь они тверды, спаяны с близлежащими частями и малочувствительны. Узелки располагаются изолированно или группами, и при проведении рукой по их поверхности возникает ощущение грубой терки. При ходьбе, вследствие сильного надавливания на узелки, чувствуется болезненность, ощущение хождения по камням. На подошвах гиперкератотические высыпания преимущественно располагаются на местах, больше подвергающихся травматизации (на пятках). Влажность кожи ладоней и подошв повышена. Ногти без изменений.

**Кератодермия Папийона – Лефевра** – наследственная диффузная кератодермия, сочетающаяся с парадонтозом и пиогенными инфекциями кожи и десен. Тип наследования аутосомно-рецессивный. Наблюдаются снижение функции щитовидной и поджелудочной желез, нарушение функциональной активности лейкоцитов. На коже ладоней и подошв наблюдаются роговые наслоения, интенсивность которых постепенно увеличивается. Участки кератоза иногда выходят за пределы ладоней и подошв на тыл кистей и стоп, область пяточного сухожилия. Наблюдается гипергидроз. Ногти тусклые, ломкие. Волосы не изменены. В возрасте 4 – 5 лет развивается прогрессирующий пародонтоз, кариес.

**Кератодермия очаговая Сименса (Сименса синдром)** – редкая форма наследственной очаговой кератодермии. Тип наследования аутосомно-доминантный. Заболевание проявляется чаще в 4-5 лет. Затем развиваются очаги кератоза от 1 до 5 см в местах наибольшего давления на коже ладоней и подошв, затрудняющие ходьбу и сопровождающиеся болезненностью. Возможны краевые линейные участки ороговения латеральных поверхностей стоп. Предполагают, что в основе патологии лежит нарушение образования кератогиалиновых гранул.

**Кератодермия линеарная Фукса** - форма наследственной очаговой кератодермии, отличающаяся симметричными линеарными участками кератоза ладоней и подошв. Тип наследования аутосомно-доминантный. Наблюдаются островки роговых наслоений вытянутой ( линеарной ) формы на коже ладоней и подошв, а также в виде роговых гребней вдоль сухожильных влагалищ, выступающих над уровнем окружающей кожи; поверхность их изборождена мелкими и глубокими трещинами.

**Кератодермия краевая ладоней Рамос-и-Сильвы** – форма приобретенной ограниченной кератодермии, которая проявляется роговыми наслоениями по краю ладонных поверхностей. Развивается у больных со злокачественными новообразованиями внутренних органов, артритами, при нарушениях функции половых желез.

**Кератодермия климактерическая** – форма приобретенной диффузной кератодермии, развивающаяся у женщин в климактерическом периоде. Развитию заболевания способствуют эстрогенная недостаточность, снижение функциональной активности щитовидной железы. Первые симптомы болезни появляются на 5-м десятилетии жизни в виде эритемы на коже подошв. Количество роговых масс постепенно нарастает, появляется болезненность при ходьбе, зуд. Затем роговые наслоения появляются на ладонях. Наблюдается ухудшение в зимнее время года. Возможны осложнения в виде пиококковой инфекции.

**Кератодермия эпидермолитическая** – очень редкая форма наследственной диффузной кератодермии. Мужчины и женщины болеют одинаково часто. Тип наследования аутосомно-доминантный. Заболевание прогрессирует постепенно .Гипергидроз отсутствует ,волосы, ногти, не изменены [1].

**Диагностика:** Диагностика кератодермий основывается на особенностях клиники и симптомах сопутствующих заболеваний. Дифференциальный диагноз проводят с омозолелостями, ладонно-подошвенным псориазом, ороговевающей экземой и вульгарным аутосомно-доминантным ихтиозом. [4].

**Лечение**

Лечение пациентов может быть местным и или системным.

При наследственных формах лечение только симптоматическое. Генетическое консультирование пациента и его семьи имеет важное значение для точного диагноза с целью прогнозирования течения заболевания и риска передачи его по наследству.

Пациентам с приобретенными формами следует:

-Ограничить или устранить воздействие провоцирующих факторов (инфекции, токсины).

-Кератолитики, солевые ванны.

Регулярное использование теплых ручных и ножных ванн с добавлением соды, соли, отрубей очищает и увлажняет области ороговения. Это облегчает механическое удаление гиперкератоза. После бальнеотерапии необходимо использовать мази на основе мочевины, которые улучшают гидратацию кожи и оказывают кератолитический эффект ( мочевину можно сочетать с молочной кислотой, витамином А, хлоридом натрия).

При климактерической кератодермии используют также 0,05% эстрадиоловый крем.

-Ретиноиды (тигазон,неотигазон), витамин А (аевит), ангиопротекторы (теоникол, трентал).

Системная терапия ретиноидами приводит к заметному улучшению, однако необходимо принимать во внимание побочные эффекты лечения.

-Лазеротерапия

Для профилактики применяют топические антибактериальные и противогрибковые средства.

При болезненных поражениях кожи стопы для защиты участка ороговения могут дать облегчение и способствовать улучшению мягкие прокладки, протекторы, которые рекомендуются ортопедами для коррекции положения стопы или отдельных ее частей.

Список литературы:

1. Вулф К. Дерматология по Томасу Фицпатрику / К. Вулф, Р.Джонсон,Д.Сюрмонд. - Второе русское издание. Пер.с англ.-М.,»Практика»,2007.1248с.,с.128-129.

2. Иванов О.Л. Кожные и венерические болезни. Справочник / О.Л. Иванов Справочник - М.: Медицина,1997.-352с.с.120-122.

3. Потоцкий И.И. Гиперкератозы / И.И.Потоцкий. – Киев, “Здоров'я”,1977 . - 151 с. с.11-24.

4. Скрипкин Ю.К. Руководство по детской дерматовенерологии / Ю.К. Скрипкин, Ф.А.Зверькова, Г.Я.Шарапова,А.А. Студницин – Л.: Медицина , 1983. 480 с., 306-310 с.

**KERATODERMA . HYPERKERATOSIS OF THE PALMS AND SOLES.**

*Honcharoya I.*

Summary: The article focuses on the variety of clinical forms of hyperkeratosis, also known as keratoderma. It analyzes the factors causing the disease, its classification, clinic manifestation and treatment of keratoderma characterized by thickening of the skin of palms and soles.

Key words: keratodermia, hyperkeratosis of the palms and soles, etiology, classification, clinical manifestation.

**КЕРАТОДЕРМІЇ. ГІПЕРКЕРАТОЗ ДОЛОНІВ ТА ПІДОШВ.**

*Гончарова І.*

Резюме: У статті висвітлюються різноманітні форми гіперкератозів ( кератодермій). Аналізуються причини виникнення захворювань, їх класифікація,клінічні прояви та лікування кератодермій, при яких спостерігається потовщення шкіри долонів та підошв.

Ключові слова : кератодермії, гіперкератоз долонів та підошв, етіологія, класифікація, клінічні прояви.