УДК : 616.5-003.871-036

ПОРІВНЯЛЬНИЙ АНАЛІЗ КЛІНІЧНИХ ВАРІАНТІВ ПОРОКЕРАТОЗА

Пустова Н.О.
Харківський національний медичний університет

Ключові слова: порокератоз, кільцеподібні папули, гіперкератотичний край, пацієнти, успадкування.

Вступ. Порокератоз це захворювання, пов'язане з порушенням процесів кератинізації, яке має характерні морфологічні ознаки. Клінічними проявами порокератоза є гіперкератотичні папули або бляшки, оточені піднесеним ниткоподібним краєм, який розширюється по периферії. У всіх варіантах захворювання присутня загальна гістологічний ознака - тонкий стовпчик паракератотичних клітин, що проходить через весь роговий шар. Це гістопатологічне явище відоме як cornoid lamella (рогоподібна пластинка); клінічно воно відповідає піднятому гіперкератотичному краю [1].

Основна частина. Виділяють, шість клінічних варіантів порокератоза, проте клінічна відмінність між цими морфологічними варіантами не завжди виправдана.

Порокератоз Мібеллі. Порокератоз Мібеллі починається в дитячому віці. На шкірі спостерігаються кільцеподібні папули коричневого або тілесного кольору з характерним піднятим краєм. Суб'єктивні відчуття відсутні. Чітко окреслений гіперкератотичний край, висота якого, як правило, перевищує 1 мм, має характерну поздовжню борозенку. Центральна частина вогнища може бути гіперпігментованою, гіпопігментованою, втиснутою або атрофічною. Діаметр ділянок ураження становить від декількох міліметрів до декількох сантиметрів, проте в окремих випадках спостерігаються гігантські осередки діаметром до 20 см, локалізовані переважно на гомілках і стопах. У пацієнтів з великими вогнищами існує підвищений ризик малігнізації. Іноді розвиваються множинні осередки, які, як правило, мають односторонню і обмежену певною ділянкою локалізацію. Захворювання успадковується за аутосомно-домінантним типом. Вогнища існують тривалий час [1,2,3].

Дисемінований поверхневий актинічний порокератоз.

ДПАП є найбільш поширеним типом порокератоза. Характерні вогнища мають форму однорідних кільцеподібних папул діаметром від 2 до 5 мм, симетрично розташованих на кінцівках. Папули безсимптомні або супроводжуються помірною сверблячкою. У порівнянні з іншими формами порокератоза висипання при ДПАП носять більш генералізований характер. У типових випадках спостерігається більш 50 вогнищ, локалізованих переважно на ділянках шкіри, відкритих впливу сонячних променів. Незважаючи на

дисемінований характер висипки, ураження, як правило, не поширюються на долоні, підошви і слизові оболонки. У порівнянні з порокератозом Мібеллі, при ДПАП гіперкератотичний край ледь помітний. У міру того як осередки прогресують, їх центральні області стають атрофічними. У більшості випадків ДПАП успадковується по аутосомно-домінантному типу. Самий ранній вік початку захворювання серед відомих випадків - 7 років. Дерматоз спостерігається не пізніше 30-40 років. Дослідження показали, що ДПАП розвивається під впливом ультрафіолетового випромінювання, а фібробласти шкіри пацієнтів з ДПАП, демонструють гіперчутливість до рентгенівських променів. Але деякі аспекти патогенезу ДПАП досі залишаються нез'ясованими [1,4,5].

Дисемінований поверхневий порокератоз.

ДПП, як і ДПАП, успадковується по аутосомно-домінантному типу і розвивається у віці 30-40 років. Первинні осередки ДПП морфологічно ідентичні вогнищам ураження ДПАП, вони симетричні і розташовані на кінцівках. На відміну від ДПАП при ДПП висип не поширюється на ділянки шкіри, відкриті впливу сонячних променів. Як і при ДПАП, при ДПП може спостерігатися понад 100 осередків, локалізованих переважно на розгинальних поверхнях кінцівок. Необхідно особливо відзначити, що для обох типів порокератоза нехарактерно ураження обличчя. І ДПАП, і ДПП частіше зустрічаються у жінок: співвідношення жінок і чоловіків, які страждають даними формами порокератоза, становить 3:1 [1].

Дисемінований поверхневий порокератоз при імуносупресії (ДППІ) розвивається у наступних груп осіб: у пацієнтів, які перенесли трансплантацію нирок, печінки або серця; у осіб, що піддавалися опроміненню; у хворих, що проходили курс імуносупресивної хіміотерапії або терапії системними кортикостероїдами; у пацієнтів із злоякісними захворюваннями крові; у осіб з інфекцією вірусу імунодефіциту людини. Випадки порокератоза зафіксовані також у осіб, які перенесли трансплантацію кісткового мозку при відсутності безперервної імуносупресивної терапії. Даний факт свідчить про те, що імуносупресія не є єдиною асоціацією при ДППІ. Характер поширення та морфологія вогнищ при ДППІ аналогічні ДПАП, проте в разі ДППІ зв'язок з впливом сонячних променів менш очевидна [1,6].

Лінійний порокератоз - незвичайний варіант, традиційно розглядається як окремий синдром, але все більш і більш визнається як мозаїчний прояв одного з інших типів порокератоза. Як правило, захворювання виникає в ранньому дитячому віці, однак зафіксовані окремі вроджені випадки. Описано два варіанти лінійного порокератоза. У першому з них клінічна картина представлена одностороннім ураженням кінцівки, що поширюється уздовж ліній Блашко. Рідше спостерігається другий - генералізований варіант

лінійного порокератоза, при якому множинні осередки вражають кілька кінцівок і можуть поширюватися на тулуб. У порівнянні з іншими різновидами захворювання лінійний тип порокератоза має найбільш високий злоякісний потенціал, що імовірно пов'язано з втратою алелі внаслідок мутації [1,6,7].

Дисемінований порокератоз долонь і підошов (ДПДП) (точковий порокератоз долонь і підошов) є генодерматозом аутосомно-домінантного типу успадкування. Для захворювання характерні невеликі, відносно однорідні вогнища, які спочатку виникають на долонях і підошвах. Згодом ураження поширюється на інші ділянки тіла, включаючи слизові оболонки і зони, які не піддаються відкритому впливу сонця. Вогнища на долонях і підошвах, як правило, носять більш виражений гіперкератотичний характер, а специфічні поздовжні борозенки, що проходять уздовж цих виступів, нерідко приймають досить чітку форму. У типових випадках вогнища розвиваються в підлітковому або юнацькому віці, для них характерно двостороннє симетричне розташування. ДПЛП зустрічається у чоловіків в два рази частіше, ніж у жінок. Точковий порокератоз в типових випадках виявляється в підлітковому або юнацькому віці. Захворювання може поєднуватися з іншими типами порокератоза. Клінічна картина представлена численними дрібними розрізненими точковими гіперкератотичними вогнищами на долонях і підошвах, оточеними тонкими піднятими краями. Вогнища можуть розташовуватися лінійно або зливатися, утворюючи бляшки. Точковий порокератоз необхідно клінічно і гістологічно диференціювати від точкової кератодермії, також відомої як точкова порокератотична кератодермія або точковий порокератоз долонь і підошов [1].

КЗАУШ-синдром. КЗАУШ-синдром (краніосиностоз і ключична гіпоплазія, затримка закриття роднічка, анальні аномалії, урогенітальні пороки розвитку, шкірні висипання), також відомий як КАП-синдром (краніосиностоз, анальні аномалії, порокератоз), є рідкісним генодерматозом. До теперішнього часу захворювання спостерігалось лише в чотирьох етнічно різних сім'ях. Основні фенотипічні ознаки синдрому включають краніосиностоз з гіпоплазією ключиць, аномалії ануса і порокератоз. Захворювання успадковується за аутосомно-рецесивним типом і, можливо, пов'язано з хромосомної смугою 22q12-13. Шкірні прояви синдрому відрізняються сталістю. Починаючи з місячного віку у хворих розвивається поширене ураження, представлене маленькими порокератотичними папулами, локалізованими переважно на обличчі і кінцівках. Зафіксовані загострення вогнищ внаслідок впливу сонячних променів. Передбачається, що причиною захворювання є порушення регуляції численних сигнальних механізмів під час ембріогенезу [1].

Висновки. У даній статті ми нагадали лікарям дерматовенерологам і лікарям загальної практики про такий рідкісний дерматоз як порокератоз. Ми провели порівняльний аналіз клінічних варіантів порокератоза. Ми описали форми порокератозу, які частіше зустрічаються в практиці лікаря і дуже рідкі форми цього захворювання: порокератоз Мібеллі, дисемінований поверхневий актинічний порокератоз, дисемінований поверхневий порокератоз, дисемінований поверхневий порокератоз при імуносупресії, лінійний порокератоз, дисемінований порокератоз долонь і підошов та КЗАУШ-синдром. Сподіваємося, що представлена в статті інформація буде сприяти розумінню змін, які відбуваються в шкірі хворих на порокератоз, полегшить діагностику цього дерматозу та допоможе лікарям в їх практичній роботі.

СПИСОК ЛІТЕРАТУРИ:

1. Дерматология Фицпатрика в клинической практике: в 3 т./Л.А. Голдсмит, С.И. Кац, Б.А. Джилкрест и др.; пер. с англ.; общ. ред Н.Н. Потекаева, А.Н. Львова. Изд. 2-е, исп., перер., доп. – М.: Издательство Панфилова, 2015, Т. 1. - 2015.1168 с.: ил.
2. Schamroth JM et al: Porokeratosis of Mibelli. Overview and review of the literature. *Acta Derm Venereol* 77:207,1997
3. Happle R: Mibelli revisited: A case of type 2 segmental porokeratosis from 1893. *J Am Acad Dermatol* 62 (1): 136-138,2010
4. Анисимова Л.А., Сидоренко О.А., Старостенко В.В.. Порокератоз поверхностный диссеминированный актинический: клинический случай. //Медицинский вестник юга России. - 2013, с. 130-133.
5. Happle R: Somatic recombination may explain linear porokeratosis associated with disseminated superficial actinic porokeratosis. *Am J Med Genet* 39:237, 1991
6. Bencini PL et al: Porokeratosis and immunosuppression. *Br J Dermatol* 132:74,1995
7. Otsuka F., Umebayashi Y., Watanabe S. et al. Porokeratosis large skin lesions are susceptible to skin cancer development: histological and cytological explanation for the susceptibility //J Cancer Res Clin Oncol, 1993, 119, P. 395—400.
8. Lin JH et al: Coexistence of three variants of porokeratosis with multiple squamous cell carcinomas arising from lesions of giant hyperkeratotic porokeratosis. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 20:621,2006

СРАВНИТЕЛЬНЫЙ АНАЛИЗ КЛИНИЧЕСКИХ ВАРИАНТОВ ПОРОКЕРАТОЗА

Пустовая Н.А.

Харьковский национальный медицинский университет

Ключевые слова: порокератоз, кольцевидные папулы, гиперкератотический край, пациенты, наследование.

Резюме. В данной статье мы напомнили врачам дерматовенерологам и врачам общей практики о таком редком дерматозе как порокератоз. Мы провели сравнительный анализ клинических вариантов порокератоза. Мы описали формы порокератозу, которые чаще встречаются в практике врача и очень редкие формы этого заболевания: порокератоз Мибелли, диссеминированный поверхностный актинический порокератоз, диссеминированный поверхностный порокератоз, диссеминированный поверхностный порокератоз при иммуносупрессии, линейный порокератоз, диссеминированный порокератоз ладоней и подошв, и КЗАУК-синдром. Надеемся, что представленная в статье информация будет способствовать пониманию изменений, которые происходят в коже больных порокератозом, облегчит диагностику этого дерматоза и поможет врачам в их практической работе.

COMPARATIVE ANALYSIS OF CLINICAL VARIANTS OF POROCERATOSIS

Pustova N.O.

Kharkiv National Medical University

Key words: porokeratosis, annular papules, hyperkeratotic edge, patients, inheritance.

Resume. In this article, we reminded dermatovenereologists and general practitioners of such a rare dermatosis as porokeratosis. We conducted a comparative analysis of clinical variants of porokeratosis. We have described the forms of porokeratosis that are more common in the practice of physicians and very rare forms of this disease: Mibelli's porokeratosis, disseminated superficial actinic porokeratosis, disseminated superficial porokeratosis, disseminated superficial porokeratosis in immunosuppression, linear porokeratosis, disseminated porokeratosis of the palms and soles and CAP-syndrome. We hope that the information presented in the article will help to understand the changes that occur in the skin of patients with porokeratosis, facilitate the diagnosis of this dermatosis and help doctors in their practice.