



Л.А. Анисимова, О.А. Сидоренко, В.В. Старостенко

ПОРОКЕРАТОЗ ПОВЕРХНОСТНЫЙ ДИССЕМИНИРОВАННЫЙ АКТИНИЧЕСКИЙ: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

*Ростовский государственный медицинский университет,
кафедра кожных и венерических болезней № 1.
Россия, 344022, г. Ростов-на-Дону, пер. Нахичеванский, 29. E-mail: ola_ps@mail.ru*

Приведено клиническое наблюдение порокератоза диссеминированного поверхностного актинического у мужчины 56 лет. Описаны клинические и лабораторные критерии диагностики, обсуждаются вопросы лечения.

Ключевые слова: порокератоз, патоморфология, ПУВА-терапия..

L.A. Anisimova, O.A. Sidorenko, V.V. Starostenko

DISSEMINATED SUPERFICIAL ACTINIC POROKERATOSIS: A CLINICAL CASE REPORT

*Rostov State Medical University,
Department of Skin and Venereal Diseases
29 Nakhichevansky st., Rostov-on-Don, 344022, Russia. E-mail: ola_ps@mail.ru*

We present a case of superficial disseminated actinic porokeratosis in a 56-year-old male patient. Clinical and laboratory criteria of the disease and approaches to its treatment are discussed in the article.

Key words: superficial disseminated actinic porokeratosis, pathomorphological examination, PUVA-therapy..

Введение

Порокератоз – хроническое прогрессирующее заболевание, связанное с нарушением кератинизации и проявляющееся характерными морфологическими признаками. В литературе описано шесть клинических вариантов порокератоза, несмотря на это четкого разграничения между ними нет, так как для разновидностей заболевания характерно множество перекрестных признаков [1]. Порокератоз является генетически гетерогенным заболеванием. Дерматоз развивается вследствие нарушения кератинизации не только в выводных протоках эккринных потовых желез, но и в устьях волосяных фолликулов и межфолликулярных зонах эпидермиса, что дает основание называть его паракератозом [1, 2]. Образование роговидной пластинки происходит, по мнению некоторых авторов, в результате двух процессов: внутриэпидермального разрушения клеток (апоптоз) и нарушения кератинизации по типу дискератоза. Т. Wade и А.В. Askerman (1980) в формировании роговидной пластинки основное значение придают воспалительным из-

менениям в дерме, S. Margheseu и соавт. (1987) – микроциркуляторным нарушениям, а R. Heed и P. Leone (1970) высказали предположение, что в основе гистогенеза порокератоза лежит появление клона измененных эпителиоцитов в основании паракератотического столбика, формирующего роговидную пластинку

Клиническая картина порокератоза характеризуется поверхностными, эксцентрически растущими очагами с центральной атрофией и приподнятым гиперкератотическим краем.

Выделяют несколько клинических вариантов порокератоза [2-7]:

- классический Мибелли;
- поверхностный диссеминированный эруптивный Респики;
- диссеминированный поверхностный актинический;
- точечный ладонно-подошвенный;
- ладонно-подошвенный и диссеминированный, сетчатый;
- гиперкератотический веррукозный, гиперпластический, линейный.



Для всех клинических вариантов характерна общность клинических проявлений и идентичная гистологическая картина. В зоне рогового гребешка отмечается резко отграниченный акантоз и порокератотическое утолщение рогового слоя, отсутствие зернистого слоя под ним, истончение мальпигиевого, в дерме – расширение сосудов, периваскулярные лимфогистиоцитарные инфильтраты. При актиническом и ладонно-подошвенном вариантах эти изменения менее выражены. В очагах нарушения кератинизации по типу дискератоза выявлена патологическая плоидность ДНК, а также неопластические клоны в эпидермальных клетках, что может привести к трансформации в плоскоклеточный рак, реже – в базальный, что свойственно актиническому кератозу [1,7]. Чаще заболевание встречается в виде классического порокератоза Мибелли и диссеминированного поверхностного актинического.

Классическая форма порокератоза – порокератоз Мибелли – редкое наследственное заболевание, передающееся аутосомно-доминантно или возникающее спорадически, впервые описано в 1889 году итальянским дерматологом V. Mibelli [6].

Классический порокератоз Мибелли (ПМ) начинается в детстве, но может возникнуть в любом возрасте, в 2 раза чаще у мальчиков [6]. Наиболее типичной локализацией высыпаний являются лицо, разгибательные поверхности верхних и нижних конечностей. Очаги поражения могут быть одиночными и множественными, линейными, в виде исключения располагаться на слизистых оболочках, роговице глаз, на половом члене. Высыпания начинаются с появления точечных сероватых папул с роговым шипиком в центре, которые по мере роста приобретают округлую, кольцевидную или фестончатую форму, сливаются в бляшки диаметром до 5 – 10 см. Центр очага западает, становится атрофичным, по периферии отмечается приподнятый на 1 – 2 мм плотный роговой валик в виде гребешка. Субъективные ощущения, как правило, отсутствуют.

Поверхностный актинический диссеминированный порокератоз (ПАДП), впервые описанный в 1937 г. Andrews, наследуется по аутосомно-доминантному типу. В культуре фибробластов нередко выявляется нестабильность короткого плеча хромосомы 3, что может служить причиной малигнизации данного варианта порокератоза [8]. Дерматоз чаще встречается у женщин, живущих в зонах с высокой инсоляцией, и проявляется обычно во второй половине жизни, в молодом возрасте – редко, не раньше 16 лет. Первые высыпания появляются в весенне-летние месяцы и локализуются на участках кожного покрова, доступных инсоляции (преимущественно на разгибательных поверхностях предплечий, голеней, на тыле кистей, лице). В дальнейшем может происходить диссеминация высыпаний на другие участки кожного покрова, в том числе и защищенные от воздействия солнечных лучей. Очаги представлены милиарными роговыми папулами, постепенно формирующими элементы более крупных размеров с возвышающимся краевым валиком и атрофичной розовой центральной частью. В отличие от классической формы порокератоза Мибелли в картине высыпаний при поверхностном актиническом диссеминированном порокератозе более выражен воспалительный компонент. Поражение часто сопровождается зудом. Ухудшение наступает летом.

ПАДП необходимо дифференцировать от кольцевидной гранулемы, дискоидной красной волчанки, стойкого лентиккулярного гиперкератоза Флегеля, солнечного кератоза, красного плоского лишая, псориаза.

Приводим собственное клиническое наблюдение.

Пациент Г., 56 лет, житель Ростовской области, поступил с жалобами на распространенные высыпания на коже туловища и конечностей, сопровождающиеся постоянным легким зудом. Считает себя больным в течение 10 лет, когда впервые, без видимой причины, появились высыпания по разгибательным поверхностям плеч, которые постепенно распространились на туловище и нижние конечности. При появлении новых высыпаний отмечался умеренный зуд. По мере разрешения элементы сыпи оставляли после себя поверхностную атрофию. В течении заболевания отмечалось улучшение в зимнее время. Через 3 года после начала заболевания пациент обращался к врачу дерматологу, диагноз поставлен не был. В связи с отсутствием изменений в самочувствии к другим врачам не обращался, лечения не проводил.

17.05.2012 г. пациент госпитализирован в клинику кожных болезней РостГМУ с диагнозом направления лимфоматозидный папулез?

При осмотре: кожный патологический процесс носит распространенный характер с поражением преимущественно разгибательной поверхности плеч, предплечий, бедер, голеней, спины, груди (рис. 2, 4). Высыпания представлены изолированно расположенными бляшками округлой формы, размером 5 – 12 мм, коричневатого-розового цвета. Центральная часть бляшек с признаками атрофии, слегка западает, гипопигментирована, гладкая и блестящая. Периферическая – приподнята в виде нечетко выраженного гиперкератотического ободка. Субъективно умеренный зуд в области свежих высыпаний.

Предварительный диагноз: порокератоз актинический диссеминированный поверхностный. Предположение о лимфоматозидном папулезе отвергнуто в связи с отсутствием на поверхности бляшек кровоизлияний, изъязвлений, корочек. С целью уточнения диагноза произведена диагностическая биопсия очага высыпаний на коже левой голени.

Результаты гистологического исследования. Гиперкератоз. В устье волосяного фолликула и углублениях эпидермиса располагается паракератотический столбик по типу роговой пластинки. Под пластинкой вакуолизированные дискератотические эпидермоциты. Эпидермис атрофичен. Вакуолярная дистрофия клеток базального слоя. В сосочковом слое дермы отек и базофилия коллагеновых волокон. Сосуды поверхностной сети расширены, стенки утолщены. Под эпидермисом диффузные, периваскулярные и перифолликулярные гистиолимфоцитарные инфильтраты с примесью меланофагов.

Заключение: морфологическая картина с учетом клинических данных соответствует порокератозу актиническому диссеминированному поверхностному (рис. 1).

Лечение. Порокератоз характеризуется хроническим медленно прогрессирующим, зачастую бессимптомным течением. Универсального терапевтического подхода при данном дерматозе не существует. При распространенных формах заболевания, при наличии косметических дефектов назначают длительный прием витамина А, в случае актинического варианта – в комбинации с хлорохином, местно – топические кортикостероиды сильного действия, кератолитики, наружные ретиноиды, возможно разрушение с помощью криотерапии, дермобразии, лазерного испарения.

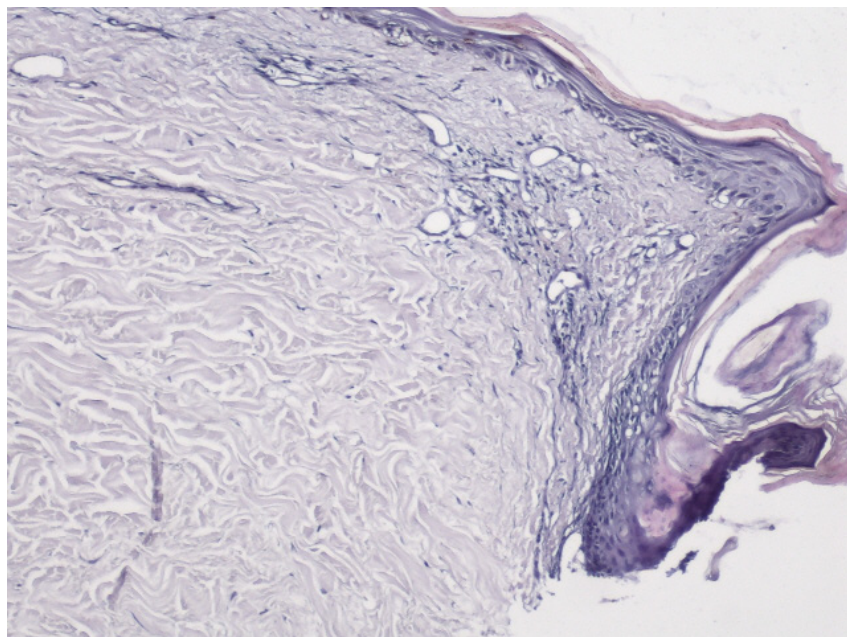


Рис. 1. Гисталогия пациента

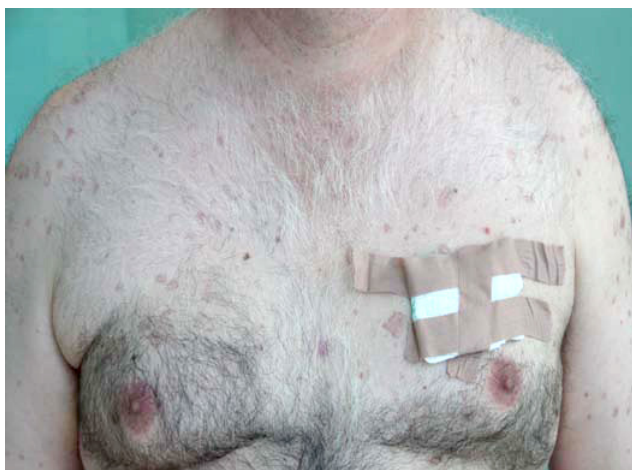


Рис. 2. До лечения



Рис. 3. Через 1 месяц после лечения



Рис. 4. До лечения



Рис. 5. Через 1 месяц после лечения



Имеющиеся данные о патоморфологических изменениях, указывающих на наличие нарушений процессов кератинизации, явлений апоптоза, присутствие воспалительных изменений в дерме, возможных иммунологических сдвигах с аутоиммунным компонентом позволили нам использовать ПУВА-терапию как основную терапевтическую модальность.

Была применена стандартная методика ПУВА-терапии с использованием ламп УФА облучения длиной волны 320-400 нм, фотосенсибилизатор - оксорален внутрь, на курс 20 процедур. Следует отметить ухудшение в течение заболевания в середине курса лечения на фоне облучения в виде усиления эритемы и появления геморрагического компонента высыпаний, что явилось причиной временного прерывания курса процедур. Продолжение ПУВА-терапии привело к полному разрешению высыпаний (рис. 3, 5). Данное осложнение было расценено как реакция самого дерматоза на ПУ-

ВА-терапию, а не нарушение проведения методики или индивидуальная реакция со стороны кожи пациента. Возможно подобные осложнения и приводили многих авторов к выводу о непереносимости или противопоказанию к использованию ПУВА-терапии в лечении порокератоза. Приведенный клинический случай демонстрирует сложность постановки диагноза редкого дерматоза в течении ряда лет, что обусловлено удовлетворительным состоянием пациента, доброкачественным течением заболевания и отсутствием четкой клинической картины ПАДП с локализацией высыпаний и на коже туловища. Решающее диагностическое значение в таких случаях играет морфологическое исследование. Диспансерное наблюдение пациентов с данной формой порокератоза требует повторных диагностических биопсий с целью исключения злокачественной трансформации. Особый интерес представляет высокая клиническая эффективность ПУВА-терапии.

ЛИТЕРАТУРА

1. Дерматология Фицпатрика в клинической практике: ДЗ6 В 3 т./ Клаус Вольф, Лоуэлл А. Голдсмит, Стивен И. Кац и др.; пер. с англ.; общ. ред. акад. А.А. Кубановой. – М.: Издательство Панфилова; БИНОМ. Лаборатория знаний, 2012 – Т. 1. – 2012. С. 482 – 486.
2. Кубанова А.А., Акимов В.Г. Дифференциальная диагностика и лечение кожных болезней: Атлас-справочник. – М.: ООО «Медицинское информационное агентство», 2009. – 304 с.: ил.
3. Клиническая дерматовенерология : в 2 т. / под ред. Ю.К. Скрипкина, Ю.С.Бутова. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2009. – Т. 1. С. 750 – 753.
4. Кожные и венерические болезни. Руководство для врачей. Под ред. Ю.К. Скрипкина, В.Н. Мордовцева. М.: Медицина, 1999. 880 с.
5. Прошутинская Д.В., Текучева Л.В. и др. Случай порокератоза Мибелли с унилатеральным расположением очагов поражения //Вестн. дерматол. и венерол. - 2010. - №6. – С.68—70.
6. Textbook of pediatric dermatology. Edited by J. Harper, A. Oranje, N. Prose. - 2006. - P. 2251.
7. Shimizu's Textbook of dermatology. Hiroshi Shimizu, MD, PhD. - 2007.
8. 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.

ПОСТУПИЛА 14.04.2013