

Редкий вариант ладонно-подошвенной кератодермии

Л.Д. Калюжная, А.В. Петренко

Национальная медицинская академия последипломного образования имени П.Л. Шупика

Резюме

В статье представлен редкий вариант ладонно-подошвенной кератодермии – точечная кератодермия.

Ключевые слова: генодерматозы, кератин, кератозы, ладонно-подошвенные кератодермии.

DOI: 10.33743/2308-1066-2019-3-39-40

При нормально протекающих процессах ороговения физиологическое шелушение бывает незаметным для глаз. В нормальных условиях организм теряет примерно один слой роговых клеток в два дня. Жизненный цикл клеток эпидермиса, заставляющий двигаться вновь образовавшиеся клетки к поверхности кожи, способствует, таким образом, продвижению и любых веществ, попадающих в эпидермис.

Современная молекулярная классификация наследственных заболеваний кожи различает следующие дефекты: кератина, внутриклеточных соединений, трансмембранного транспортера, ядерной оболочки, в кератин-экстрацеллюлярном матриксе адгезии, в ДНК-восстанавливающих генах, генах опухолевых супрессоров и онкогенах, а также сочетанные генные синдромы [3].

Между тем, в дерматологической практике традиционно используется клиническая классификация, которая в значительной степени учитывает молекулярные основы генодерматозов. К наследственным заболеваниям кератинизации относят ихтиозы, ладонно-подошвенные кератодермии, болезнь Дарье, порокератоз и др. В классификации наследственных заболеваний кератинизации выделяют: классические ихтиозы и эритрокератодермии, описанные вновь редкие ихтиозы, ладонно-подошвенную кератодермию.

При значительном утолщении рогового слоя эпидермиса или задержке отторжения роговых клеток речь идет о нарушении кератинизации, приводящей к развитию заболеваний кожи, относящихся к кератозам. О нарушении кератинизации первым написал в 1889 г. Р. Унна. На протяжении длительного времени не существовало четкой классификации кератозов (или гиперкератозов). По достаточно упрощенной классификации гиперкератозов выделяли: 1) диффузные, или универсальные, формы кератозов и 2) ограниченные, или регионарные, кератозы, состоящие из отдельных элементов. Вместе с тем, такая классификация использовала лишь клинические, и то не все, признаки различных гиперкератозов. Со временем появилась классификация, которая была построена с учетом гистопатологических особенностей, эндокринологического статуса, семейной и врожденной предрасположенности, клинико-морфологической характеристики.

После неоднократного пересмотра классификации А. Thouaine в 1957 г. останавливается на следующем разделении гиперкератозов, выделяя 4 группы: 1) чистые нарушения кератинизации; 2) кератозы с изменением дермы; 3) кератозы с аномалиями развития эпидермиса (наличие

акантоза, папилломатоза); 4) кератозы, ассоциированные с аномалиями придатков кожи, нервной системы, мезодермы и общей трофики.

Различают врожденные и приобретенные кератозы. Врожденные кератозы проявляются в различном возрасте и отнюдь не обязательно только в момент рождения, а приобретенные кератозы делят на первичные, возникающие вне связи с существовавшим до того дерматозом, и вторичные – вызванные предшествующим заболеванием кожи [2]. Ладонно-подошвенные кератодермии могут быть наследственными (аутосомно-доминантными или рецессивными) и приобретенными. По клинической картине кератодермии различают диффузные, фокальные и точечные [4]. Дополнительными признаками при установлении диагноза могут быть: эритематозный край, гипергидроз, переход на соседние области.

Кератины являются промежуточными филаментами кератиноцитов, и они прямо связаны с множеством субклеточных структур, включая десмосомы, гемидесмосомы и протеины ороговевающей клетки. Десмосомы представляют собой межклеточное соединение промежуточного цитоскелета в клеточной мембране и образуют плотную, в разной степени склеенную структуру между клетками. Клеточное соединение реализует протеин коннексин. Кератины же являются гетерополимерными протеинами, формирующими промежуточные нити цитоскелета в эпителиальных клетках [6]. Гены, кодирующие кератины, расположены в двух компактных кластерах на хромосомах 17q (тип I кератинов) и 12q (тип II кератинов) [5]. Наследственные ладонно-подошвенные кератодермии являются редкими заболеваниями, и поэтому еще не сложилась их четкая систематика, однако сформировалась рабочая классификация, которая выделяет три объемных субтипа. Она основана на морфологии и распространенности кератодермий, на связи с кожными и некожными патологиями, на наличии или отсутствии эпидермолитического гиперкератоза в гистологии.

Итак, кератодермии делят на диффузные, занимающие всю поверхность ладоней и подошв, на фокальные – локализованные на местах наибольшего давления, и на точечные – с мелкими кератотическими папулами на ладонях и подошвах. К приобретенным кератодермиям относят только 4 варианта: кератодермия климактерическая Хастгаузена, аквагенная кератодермия, кератодермия при микседеме, кератодермия и рак.

Определение точечной кератодермии затруднено по причине беспорядочности терминов и номенклатуры.

При анализе нескольких случаев кровного родства, несмотря на нечеткое определение природы точечной кератодермии, было показано ограничение локуса заболевания между 15q22.2 и 15q22.31. Заболевание наследуется аутосомно-доминантно с равной гендерной склонностью. Встречается патология 1 на 100 000. В отличие от других кератодермий, начинающихся в детстве, точечная кератодермия появляется у взрослых, в возрасте после 20 лет [1].

Точечная кератодермия характеризуется множественным мелким кератозом диаметром 2–8 мм, который возникает последовательно. Заболевание начинается в виде папулы размером с булавочную головку, плотной, полупрозрачной, которая может оставаться полупрозрачной и впредь или становиться опаловой и бородавчатой. Иногда образуется кератотическая корочка, после отпадения которой остается центральное вдавление. Папулы могут увеличиваться, напоминая омозолелость, которая обычно спровоцирована ручным трудом, а крупные поражения становятся болезненными. Дифференцируют точечную ладонно-подошвенную кератодермию с омозолелостями, точечным порокератозом, болезнью Дарье, болезнью Коудена. Любопытно, что при дифференциальной диагностике с мозолями указывают, что при подрезании папулы не возникает точечная кровоточивость.

Для авторов данная патология представляла клиническую редкость, что заставило в курс лекций по генодерматозам, иллюстрированным своими наблюдениями и фотографиями, включить только одну неавторскую фотографию с комментариями, что это фотография из зарубежного атласа. Поэтому представленный клинический случай показался казуистикой.

Пациентка С., 56 лет, была направлена на консультацию молодым дерматологом, усомнившимся в очевидности многолетнего диагноза «Ладонно-подошвенные бородавки». Пациентка болеет на протяжении 30 лет. Первые единичные узелки на ладонях и подошвах врачи трактовали как подошвенные бородавки, однако самым любопытным было то, что вне зависимости от постоянных

попыток избавиться от образований процесс неуклонно прогрессировал. А попытки были самые разные: неоднократная криохирургия, солкодерм, лазеротерапия, мозольный пластырь и т. д.

При осмотре обращает на себя внимание своеобразный вид узелков. На ладонях (в большей степени, чем на подошвах) имеется большое количество папул, фокусно расположенных, телесного цвета, плотной консистенции, размером от 2 до 5 мм в диаметре (см. рисунок). Но основным клиническим признаком, насторожившим при осмотре и позволившим сменить диагноз, было следующее: папулы полупрозрачные, слегка блестящие, с кратерообразным, полого спускающимся к центру вдавлением. На подошвах папул крайне мало (единичные), но именно они доставляют пациентке неприятности при ходьбе. Поскольку больной почти постоянно проводит кератолитические попытки, она отмечает болезненность пораженной кожи. Кроме того, пациентку более всего волнует эстетическая сторона, связанная с особенностями ее публичной работы.



Рисунок. Плотные полупрозрачные папулы на ладонях у пациентки С.

Семейный анамнез по данной патологии не отягощен: якобы, подобная проблема была у двоюродной тети. Сама клиническая картина, крайне своеобразная, и анамнез – возникновение не в раннем детстве, а после 20 лет (точнее, в 25 лет) – позволили остановиться на диагнозе «Точечная ладонно-подошвенная кератодермия».

Список литературы

1. Keratosis punctata of the palmar creases: case report and prevalence study in Caucasians / PF Penas, L Rios-Busceta, J Sanchez-Perez et al. *Dermatology*. 1994. Vol. 188. P. 200–2.
2. Krol AL. Keratodermas. In: *Dermatology*, Mosby, 57. P. 777–789.
3. Lane EB, McLean WHI. Keratins and skin disorders. *J Pathol*. 2004. Vol. 204. P. 355–66.
4. McLean WHI. Genetic disorders of palm skin and nail. *J Anat*. 2003. Vol. 202. P. 133–42.
5. Refined localization of a punctate palmoplantar keratoderma gene to a 5.06-cM region of 15q22.2–15q22.31 / M Gao, M Yang, KL Li, et al. *Br J Dermatol*. 2005. Vol. 152. P. 874–8.
6. Rugg EL, Leigh IM. The keratins and their disorders. *Am J Med Genet, C Semin Med Genet*. 2004. Vol. 131C. N1. P. 4–11.

References

1. Penas PF, Rios-Busceta L, Sanchez-Perez J, et al. Keratosis punctata of the palmar creases: case report and prevalence study in Caucasians. *Dermatology*. 1994;188:200–2.
2. Krol AL. Keratodermas. In: *Dermatology*, Mosby, 57:777–789.
3. Lane EB, McLean WHI. Keratins and skin disorders. *J Pathol*. 2004;204:355–66.
4. McLean WHI. Genetic disorders of palm skin and nail. *J Anat*. 2003;202:133–42.
5. Gao M, Yang M, Li KL, et al. Refined localization of a punctate palmoplantar keratoderma gene to a 5.06-cM region of 15q22.2–15q22.31. *Br J Dermatol*. 2005;152:874–8.
6. Rugg EL, Leigh IM. The keratins and their disorders. *Am J Med Genet, C Semin Med Genet*. 2004;131C(1):4–11.

РІДКІСНИЙ ВАРІАНТ ДОЛОННО-ПІДОШОВНОЇ КЕРАТОДЕРМІЇ

Л.Д. Калюжна, А.В. Петренко

Національна медична академія післядипломної освіти імені П.Л. Шупика

Резюме

В статті подано рідкісний варіант долонно-підшовної кератодермії – точкову кератодермію.

Ключові слова: генодерматози, кератин, кератози, долонно-підшовні кератодермії.

THE RARE VARIANT OF PALMOPLANTAR KERATODERMA

L. D. Kaliuzhna, A. V. Petrenko

Shupik National Medical Academy of Postgraduated Education

Abstract

The article presents a case of rare variant of palmoplantar keratoderma – punctata keratoderma.

Key words: genodermatoses, keratin, keratoses, palmoplantar keratodermas.

Сведения об авторах:

Калюжная Лидия Денисовна – д-р мед. наук, профессор, заслуженный деятель науки и техники Украины, кафедра дерматовенерологии Национальной медицинской академии последипломного образования им. П.Л. Шупика

Петренко Анастасия Вадимовна – канд. мед. наук, ассистент кафедры дерматовенерологии НМАПО им. П.Л. Шупика.

E-mail: anastasiia.v.petrenko@gmail.com.