

Порокератоз Мибелли (описание 3 больных)

Федотов В.П., Святенко Т.В.

Днепропетровская государственная медицинская академия

ПОРОКЕРАТОЗ МИБЕЛЛИ (ОПИС 3 ХВОРИХ) Федотов В.П., Святенко Т.В.

Представлено три хворих у віці від 16 до 60 років (1 чоловік та 2 жінки) з різними варіантами порокератоза Мібеллі. Гістологічна картина в усіх досліджених хворих була ідентичною, характерною для порокератоза Мібеллі.

MIBELLI'S POROKERATOSIS Fedotov V.P., Svyatenko T.V.

This article describes 3 patients aged from 16 to 60 years (1 men and 2 woman) with different variants Mibelli's porokeratosis. Histological characteristics of all examined tissues were virtually identical.

Порокератоз Мибелли – редкий наследственный дерматоз, характеризующийся мультифокальным нарушением процесса дифференцировки эпидермиса. Первыми описали порокератоз итальянские дерматологи V. Mibelli (1893) и Respighi (1896), отнеся его к наследственным заболеваниям, развивающимся на любом участке тела и без лечения сохраняющимися на всю жизнь, не причиняя особых субъективных ощущений [1]. Предположение автора о локализации кератотических масс исключительно в устьях потовых желез впоследствии не нашло всеобщего подтверждения [2]. В настоящее время ряд авторов считают, что правильнее называть это заболевание паракератозом, поскольку нарушение кератинизации может быть приурочено не только к выводным протокам потовых эккринных желез, но и устьям волосяных фолликулов и межфолликулярным зонам эпидермиса [3].

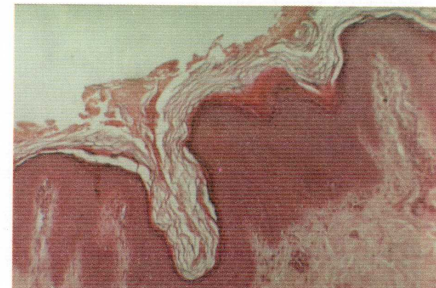
Установлено, что заболевание генетически детерминировано и его передача осуществляется по аутосомно-доминантному типу. Гипотеза о наследственном характере заболевания нашла свое подтверждение еще в 1987 г.,

когда Gilchrist наблюдал 11 случаев порокератоза в четырех поколениях одной семьи. Частота встречаемости болезни среди близких родственников позволила некоторым авторам считать порокератоз разновидностью эпидермальных невусов [4]. Однако в литературе имеются сообщения о начале дерматоза у лиц с отсутствием семейного анамнеза [5].

Порокератоз Мибелли характеризуется хронически прогрессирующим течением. Возможен спонтанный регресс высыпаний. Описаны случаи злокачественного перерождения очагов с развитием болезни Бовена, базалиомы и плоскоклеточного рака кожи [6]. При дифференциальной диагностике следует исключить вульгарные бородавки, веррукозный туберкулез кожи, ихтиоз [1].

Классическая форма порокератоза Мибелли может начинаться в любом возрасте, но чаще проявляется в детском возрасте. Порокератоз часто локализуется на конечностях, реже на туловище и лице в виде групповых эфлоресценций без всякой системы. Первичный элемент – маленькая цилиндроконическая, довольно твердая на ощупь, бледно-серая или бледно-коричневатая роговая эфлоресценция, величиной от 1-1,5 до

**Фотографии к статье: Федотов В.П., Святенко Т.В.
Порокератоз Мибелли (описание 3 больных)**



о 60 years
s Mibelli's
examined

кератоз
Частота
ответствен
считать
альных
ся сооб
ствыми

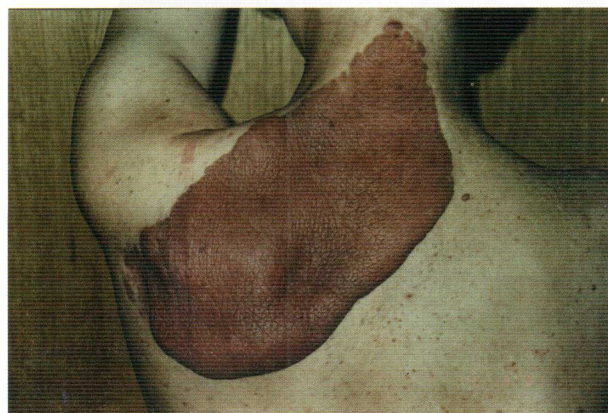
хрониче
может
случае
разви
деточ
ой де
боро
в [1].
белли
чаще
ратоз
туло
енной
ент -
ерды
ватая
.5 до

2001

Дерматовенерология в фотографиях



**Эпителиома
плоская
рубцовая**



**Болезнь
Реклингхаузена**



**Токсидермия
медикаментозная**

5-6 мм, иногда незначительно возвышающаяся над уровнем кожи. Некоторые элементы сохраняют цвет нормальной кожи. В центральной части рогового образования имеется углубление, которое увеличивается пропорционально росту элемента; при этом роговой слой окружает центр уже в виде высокого валика. Периферический вал, плотно обхватывающий центральную часть, резко ограничивается от нормальной кожи. Все начальные высыпания сохраняют круглую форму, а более старые в большинстве своем имеют овальную или слегка вытянутую форму. Цвет периферического валика во всех случаях остается бледнее центральной части [1]. Субъективные ощущения, как правило, отсутствуют [2].

Линейный порокератоз характеризуется зостериформным линейным или кольцевидным расположением типичных папул и бляшек [7] и клинически весьма напоминает линейный веррукозный эпидермальный неvus [8].

Точечный порокератоз наблюдается редко, отличается мелкими (до 1 мм) красноватыми папулами, напоминающими комедоны и расположенными преимущественно на коже ладоней и подошв [9].

Возможно, в качестве отдельного варианта порокератоза Мибелли в литературе описывается близкое заболевание, именуемое *porokeratosis spinulosa*, которое локализуется преимущественно на ладонях и подошвах [1]; в подавляющем большинстве им страдают лица мужского пола. Заболевание проявляется коричнево-желтыми папулами с кратерообразным углублением в центре, окруженным роговым валиком [3].

Порокератоз гигантский – чрезвычайно редкая форма с высоким риском злокачественного перерождения. Обычно одиночный очаг поражения, окруженный широким и толстым роговым гребнем, характеризуется большими размерами (до 10-20 см) [10].

Порокератоз поверхностный актинический диссеминированный наследуется по аутосомно-доминантному типу, чаще встречается у женщин, живущих в зонах с высокой инсоляцией, и проявляется на третьей-четвертой декаде жизни. Очаги представлены миллиарными роговыми папулами. В отличие от классической формы, в данной картине высыпаний более выражен воспалительный компонент [2].

Гистологическая картина – в центральной части элемента отмечается инвагинация кератина в эпидермис в виде конуса, иногда

захватывающего всю его толщу. В центре инвагинации в роговых массах виден паракератотический столбик, так называемая роговидная пластинка, – характерный признак заболевания. Паракератотический столбик состоит из неправильно расположенных роговых клеток с пикнотичными ядрами и перинуклеарным отеком. Под столбиком зернистого слоя нет, но в месте инвагинации кератина он сохранен. По мнению Мибелли, пробки находятся в устьях выводных протоков потовых желез, однако это не всегда так [11]. Эпидермис в центральной части поражения уплощен, а по периферии – утолщен. В дерме под роговидной пластинкой обнаруживают неспецифический лимфоцитарный инфильтрат. Гистологические изменения кожи при поверхностном диссеминированном актиническом порокератозе сходны с описанными выше, но кератотические пробки меньших размеров и лежат более поверхностно [11].

Лечение: 5-процентная фторурациловая мазь, 0,1-процентная мазь с ретиноидной кислотой, при распространенном процессе – тигазон, этретинат по 50-75 мг/сут в течение нескольких недель или месяцев; криотерапия, лазеротерапия, электрокоагуляция отдельных очагов; фотозащитные средства назначают при актиническом порокератозе.

Приводим наши наблюдения.

Больная А. (рис. 1, 2) 16 лет, учащаяся ПТУ, жительница Днепродзержинска, была направлена на консультацию на кафедру кожных и венерических болезней ДГМА с диагнозом: линейный веррукозный эпидермальный неvus (?). При поступлении предъявляла жалобы на высыпания на тыльной поверхности левой кисти, в левой подмышечной впадине, не сопровождаемые субъективными ощущениями. Считает себя больной с двухлетнего возраста. Тогда впервые, без видимой причины, появились единичные высыпания на тыльной поверхности левой кисти. Неоднократно находилась на стационарном лечении с диагнозом атопический дерматит. От проводимой терапии эффекта не наблюдалось. Процесс постепенно прогрессировал, площадь очага поражения медленно увеличивалась. Со слов матери больной, в семье подобным заболеванием никто не страдает. Сопутствующей патологии у девочки не выявлено. При осмотре: бляшки серовато-коричневого цвета, с неправильными очертаниями и зостериформным линейным расположением. Центральная часть бляшки слегка западает, по периферии – неглубокий беловатый желобок, в который заключен роговой валик буроватого цвета. Размеры очага – 7 см в диаметре. В общих анализах крови и мочи изменений не выявлено. При гистологическом обследовании – в центральной части элемента отмечается инвагинация кератина в эпидермис в виде конуса. В центре инвагинации в роговых массах имеется паракератотический столбик. Паракератотический столбик состоит из неправильно

расположенных роговых клеток с пикнотичными ядрами и перинуклеарным отеком. Под столбиком зернистый слой отсутствует, но в месте инвагинации кератина он сохранен. Эпидермис в центральной части поражения уплощен, а по периферии – утолщен. В дерме под роговидной пластинкой обнаруживается неспецифический лимфоцитарный инфильтрат. На основании клинико-морфологического обследования был поставлен диагноз: линейарный порокератоз Мибелли и назначено соответствующее лечение: внутрь – аевитом и местно – мазь «Ретин А».

Больная М., 58 лет, пенсионерка, находилась на обследовании и лечении с 12 по 28 мая 2001 г. с клиническим диагнозом: порокератоз поверхностный актинический диссеминированный. При поступлении предъявляла жалобы на высыпания, локализующиеся на открытых участках кожного покрова, возникшие после чрезмерного пребывания на солнце три года назад; зуд средней интенсивности. В летний период наблюдалось ухудшение кожного процесса в виде усиления интенсивности окраски сыпи. Самостоятельно не лечилась. Из сопутствующей патологии – ишемическая болезнь сердца. Со слов больной, у ее матери аналогичное поражение кожи носит более ограниченный характер. При осмотре – высыпания локализовались на разгибательных поверхностях предплечий, голеней, на тыле кистей, лице; очаги представлены милиарными роговыми папулами с возвышающимся красным валиком и атрофичной бурой центральной частью, с выраженным воспалительным компонентом. Придатки кожи и видимые слизистые не изменены. При обследовании в лабораторных анализах, показатели – в пределах возрастной нормы. Гистологические изменения кожи сходны с описанными выше, но кератотические пробки меньших размеров и лежат более поверхностно. Диагноз: порокератоз Мибелли, поверхностная актиническая диссеминированная форма.

Больной З., 60 лет, предприниматель, находился на обследовании и лечении с 6 по 26 июня 2000 г. с клиническим диагнозом: порокератоз Мибелли, поверхностная актиническая диссеминированная форма. При поступлении жалобы на высыпания на

верхних и нижних конечностях, не сопровождающиеся субъективными ощущениями. Данных о возможных родственных поражениях кожи у ближайших родственников больной сообщить не может. Со слов больного, заболевание началось в летний период, два года назад, после длительного пребывания на солнце. К врачам не обращался, самостоятельно не лечился. Объективно – сыпь симметричная, мономорфная, представлена роговыми папулами, с четкими неровными краями, окруженные периферическим валиком, с необильными наслоениями беловатых чешуек, плохо снимающихся при поскабливании, с выраженными воспалительными явлениями. Сопутствующей патологии у больного не выявлено. При гистологическом исследовании – изменения кожи сходны с описанными в первом случае, но кератотические пробки меньших размеров и лежат более поверхностно. На основании клинико-морфологического обследования был поставлен диагноз: порокератоз Мибелли, поверхностная актиническая диссеминированная форма. Было назначено следующее лечение: внутрь – Неотигазон в дозе 30 мг 1 раз в сутки и местно – мазь «Ретин-А». Следует отметить, что на фоне проводимого лечения отмечался клинический эффект в виде уменьшения воспалительных явлений и инфильтрации. Однако в виду выраженных побочных действий в процессе приема Неотигазона в виде хейлита, гингивита, стоматита и носовых кровотечений, данное лечение было отменено и продолжено аевитом без существенного клинического эффекта.

Таким образом, описанные нами больные различными клиническими формами порокератоза Мибелли с однотипными характерными для данного дерматоза патогистологическими изменениями представляют определенный клинический интерес благодаря необычной клинической картине и сложностям при диагностике заболевания. Также обращаем внимание практических врачей на необходимость патогистологического исследования для подтверждения диагноза порокератоз Мибелли.

ЛИТЕРАТУРА

1. *Потоцкий И.И.* Гиперкератозы. – К.: Здоров'я. – 1977. – С. 100-102.
2. *Потекаев Н.С., Потекаев Н.Н., Львов А.Н. и др.* Порокератоз Мибелли // Вестник дерматологии и венерологии. – 1999. – № 2. – С. 48-50.
3. *Steger O., Schwab U., Braen-Falco O. et al.* Porokeratosis plantaris, palmaris et disseminata // Hautarzt. – 1985. – 36. – S. 403-407.
4. *Акимов В.Г.* Порокератоз Мибелли // Дерма. – 2001. – № 4. – С. 12-13.
5. *Gomez Orbaneja J., Hernandez Moro B., Gallego Garbajosa P.* // Derm. esp. – 1978. – № 3. – P. 5-10.
6. *Каламкарян А.А., Чистякова И.А., Балашова М.Б. и др.* Порокератоз Мибелли // Вестник дерматологии и венерологии. – 1989. – № 11. – С. 64-67.
7. *Беренбейн Б.А., Кряжева С.С.* Наследственные болезни ороговения / Кожные и венерические болезни: Руководство для врачей. Под ред. Скрипкина Ю.К. - М: Медицина, 1995. – Т. 2. – С. 275-276.
8. *Иванов О.Л.* Кожные и венерические болезни: Справочник. - М: Медицина, 1997. - С. 210-211.
9. *Larrequé M., Prigent F. et al* // Ann Dermatol Venerol. – 1981. – 108, № 2. - P.151-156.
10. *Bacharach-Buhles M., Weindorf N., Altmeyer P.* Porokeratosis Mibelli gigantea // Hautarzt. – 1990. – 41. – P. 633-635.
11. *Цветкова Г.М., Мордовцев В.Н.* Патоморфологическая диагностика заболеваний кожи. – М.: Медицина, 1986. – 146 с.