

СЛУЧАЙ ПОРОКЕРАТОЗА МИБЕЛЛИ С УНИЛАТЕРАЛЬНЫМ РАСПОЛОЖЕНИЕМ ОЧАГОВ ПОРАЖЕНИЯ

Д.В. ПРОШУТИНСКАЯ, Л.В. ТЕКУЧЕВА, О.Р. КАТУНИНА, И.А. ТРОФИМЧУК, Ф.Г. БАЛАБЕКОВА

A case study of Mibelli's disease with unilateral lesion foci

D.V. PROSHUTINSKAYA, L.V. TEKUCHEVA, O.R. KATUNINA, I.A. TROFIMCHUK, F.G. BALABEKOVA

Об авторах:

Д.В. Прошутинская — старший научный сотрудник отделения детской дерматологии ФГУ «ГНЦД Росмедтехнологий», г. Москва, д.м.н.

Л.В. Текучева — старший научный сотрудник отделения детской дерматологии ФГУ «ГНЦД Росмедтехнологий», г. Москва, к.м.н.

О.Р. Катунина — заведующая лабораторией патоморфологии ФГУ «ГНЦД Росмедтехнологий», г. Москва, к.м.н.

И.А. Трофимчук — младший научный сотрудник отделения детской дерматологии ФГУ «ГНЦД Росмедтехнологий», г. Москва

Ф.Г. Балабекова — младший научный сотрудник отделения детской дерматологии ФГУ «ГНЦД Росмедтехнологий», г. Москва

Приведено описание случая классической формы редкого наследственного дерматоза — порокератоза Мибелли — у ребенка 3 лет, характеризовавшегося унилатеральным расположением очагов. При гистологическом исследовании обнаружены типичные для порокератоза Мибелли скопления паракератотических клеток в эпидермисе.

Ключевые слова: порокератоз Мибелли, наследственные дерматозы, дети.

A case study of the classical form of a rare form of inherited dermatosis, Mibelli's disease, featuring unilateral position of the foci in a child aged 3. A histological examination revealed aggregations of parakeratotic cells in epidermis being characteristic of Mibelli's disease.

Key words: Mibelli's disease, inherited dermatoses, children.

Порокератоз Мибелли — редкий наследственный дерматоз, наследуемый по аутосомно-доминантному типу или возникающий спорадически, характеризующийся нарушением дифференцировки клеток эпидермиса в виде паракератоза [1]. Заболевание впервые описано в 1889 г. итальянским дерматологом V. Mibelli [2]. Ранее считалось, что скопление кератотических масс при данной патологии выявляется исключительно в устьях потовых желез. В настоящее время полагают, что нарушение кератинизации может происходить не только в выводных протоках эккринных желез, но и в устьях волосяных фолликулов и межфолликулярных зонах эпидермиса [3, 4]. Поэтому ряд авторов предлагают называть это заболевание паракератозом.

Порокератоз Мибелли может возникнуть в любом возрасте, но чаще проявляется в детские годы. Лица мужского пола страдают чаще, чем лица женского пола (соотношение 2—3:1) [2]. Заболевание характеризуется хроническим прогрессирующим течением. Предрасполагающими факторами являются иммуносупрессивные состояния, в том числе трансплантация органов, лимфопролиферативные

заболевания, синдром приобретенного иммунодефицита, иммуносупрессивная терапия [5]. Возможен спонтанный регресс высыпаний с сохранением остаточных явлений в виде нежных атрофических рубчиков. У взрослых пациентов в 7—10% случаев возможно озлокачествление очагов поражения [4].

Выделяют несколько клинических вариантов порокератоза [1, 2, 5—7].

Классический порокератоз Мибелли может возникнуть в любом возрасте, чаще в детском. Наиболее частыми местами локализации высыпаний являются лицо, разгибательные поверхности верхних и нижних конечностей. Нередко унилатеральное расположение очагов. Первоначально на коже появляются многочисленные миллиарные сероватые папулы с роговым шипиком в центре. Постепенно папулы увеличиваются в размерах за счет периферического роста и образуют типичные бляшки серовато-коричневого цвета с округлыми, кольцевидными, серповидными или гирляндообразными очертаниями. Центральная часть бляшки слегка западает, отмечается ее слабая атрофия. По периферии имеется роговой валик буроватого цвета, выступающий над поверхностью кожи в виде гребешка. Размеры очагов варьируют от нескольких миллиметров до нескольких сантиметров в диаметре. Субъективные ощущения, как правило, отсутствуют.

Поверхностный диссеминированный актинический порокератоз Респиги характеризуется множественными очагами поражения, развивающимися чаще в возрасте старше 30 лет. В детском возрасте не наблюдается. Предполагается провоцирующая роль УФ-облучения в развитии заболевания.

Линейный порокератоз характеризуется линейным расположением типичных папул или бляшек. Заболевание обычно развивается с рождения или в раннем детском возрасте. Высыпания могут быть ограниченными или распространенными с локализацией вдоль линий Блашко. Клинически эта форма напоминает линейарный веррукозный эпидермальный невус, что предполагает невоидное происхождение дерматоза.

Точечный порокератоз наблюдается редко, отличается мелкими диффузными красноватыми папулами, напоминающими комедоны. Преимущественная локализация — кожа пальцев, ладоней и подошв. Заболевание может иметь врожденный характер.

Порокератоз ладонно-подошвенный наследуется по аутосомно-доминантному типу. Заболевание начинается, как правило, в возрасте 20—30 лет. Характеризуется коричнево-желтыми папулами с кратерообразным углублением в центре, окруженным роговым валиком. Высыпания локализуются вначале на коже внутренней поверхности предплечий, ладоней и подошв, распространяясь впоследствии на тыльную поверхность кистей и стоп, а также на туловище.

Диагноз заболевания устанавливается на основании клинической картины и данных результатов гистологического исследования. У детей наблюдаются только классическая и линейарная формы порокератоза. При всех вариантах порокератоза гистологическая картина сходна и весьма типична. Патогномичным является обнаружение гиперкератоза по типу роговидной пластинки, представляющей собой столбик из паракератотических клеток. Зернистый слой под столбиком паракератотических клеток отсутствует, шиповатый слой атрофирован. Роговая пластинка обычно расположена в устье выводного протока потовой железы или волосяного фолликула [6].

Нами в отделении детской дерматологии ФГУ «ГНЦД Росмедтехнологий» наблюдалась девочка, 2006 г. рождения, родители которой обратились с жалобами на наличие у нее высыпаний на коже правых верхней и нижней конечностей.

Родители больной около полугода назад заметили появление высыпаний на коже правой верхней и нижней конечностей. В декабре 2009 г. ребенок консультирован в Научном центре здоровья детей РАМН, где были поставлены предварительные диагнозы: склеродермия? склероатрофический лихен? атопический дерматит? С целью уточнения диагноза родители обратились в Государственный научный центр дерматовенерологии.

При сборе анамнеза выяснено, что ребенок от первой беременности, первых родов. Беремен-

ность протекала с токсикозом в I триместре. Масса тела при рождении 3500 г, длина тела 51 см. До года девочка находилась на естественном вскармливании. Привита по возрасту.

Перенесенные заболевания: ОРВИ, отит. Наблюдается у нефролога по поводу хронического пиелонефрита.

Наследственный анамнез: у матери отмечалась непереносимость пенициллинов, бабушка по материнской линии страдает псориазом.

Аллергологический анамнез: у девочки имеется аллергия на цефазолин, поливалентная пищевая сенсibilизация (пищевые красители, консерванты).

При осмотре: кожный патологический процесс имеет распространенный характер с поражением разгибательной поверхности правой верхней конечности и внутренней поверхности правой нижней конечности. Представлен отдельными бляшками серовато-коричневого цвета, размером 7—10 мм, округлых очертаний, не склонными к слиянию, с нерезкими границами. Центральная часть бляшек с признаками атрофии, гладкая, блестящая, с легким западением и депигментацией. По периферии располагается узкий, приподнятый над поверхностью неизменной кожи гиперкератотический ободок (рис. 1). Придатки кожи и видимые слизистые интактны. Субъективных ощущений нет.

Предварительный диагноз: порокератоз Мибелли. С целью уточнения диагноза произведена диагностическая биопсия очага высыпаний на коже внутренней поверхности правого бедра.

Результаты гистологического исследования. Эпидермис обычной толщины, слои дифференцированы. Очаговая вакуолярная дистрофия базальных кератиноцитов. В углублениях эпидермиса обнаруживаются роговидные пластинки в виде паракератотических столбиков, под которыми зернистый слой истончен или отсутствует. Вокруг сосудов сосочковой дермы слабая инфильтрация из гистиоцитов и лимфоцитов. Коллагеновые волокна обычной толщины. При дополнительной окраске по Вейгерту эластичные волокна — без признаков патологических изменений (рис. 2).

Заключение: выявленные изменения могут наблюдаться при порокератозе Мибелли.

В детском возрасте встречаются классический порокератоз Мибелли и линейарный порокератоз. Унилатеральное расположение очагов, наблюдавшееся в приведенном случае, может свидетельствовать в пользу последней формы. В то же время высыпания при линейарном порокератозе часто бывают клинически сходны с линейным веррукозным эпидермальным невусом. Но поскольку у наблюдавшейся нами больной имелись множественные очаги высыпаний без выраженной линейности, а клинические и гистологические признаки значительного гиперкератоза отсутствовали, данной пациентке был поставлен диагноз классического порокератоза Мибелли.



а



б

Рис. 1. Классическая форма порокератоза Мибелли, унilaterальное расположение очагов на нижней конечности (а). Очаг порокератоза на внутренней поверхности правого бедра (б)

В настоящее время для лечения порокератоза Мибелли применяют системные ретиноиды, наружную медикаментозную терапию, включающую крем с 5-флуоурацилом, имиквимод, топические кортикостероидные средства, салициловую кислоту, внутривенное введение кортикостероидных препаратов, а также деструктивные методы — криотерапию, эксцизию, дермабразию [5, 7—9]. В то же время существующие методы терапии обладают невысокой эффективностью, часто сопровождаются развитием нежелательных явлений. Учитывая детский возраст пациентки, а также вероятность самопроизвольного регресса высыпаний, нами было рекомендовано наблюдение больной районным дерматологом, прием внутрь 3,44% раствора ретинола ацетата по 20 000 МЕ 1 раз в день в течение 1 мес., применение короткими курсами топических кортикостероидных мазей и наружных средств, содержащих салициловую кислоту или мочевины. Кроме того, пациентке рекомендовано ограничение инсоляции, использование в летний период детских фотозащитных средств с высоким фактором защиты.

Таким образом, порокератоз Мибелли представляет собой сравнительно редкий наследственный дерматоз, диагностика которого нередко вызывает сложности у практических врачей. Представленный клинический случай свидетельствует о важном значении в верификации диагноза не только клинической картины, но и гистологического исследования пораженной кожи.

Литература

1. Кубанова А.А., Акимов В.Г. Дифференциальная диагностика и лечение кожных болезней. Атлас-справочник. М.: ООО «Медицинское информационное агентство», 2009. 304 с.
2. Textbook of pediatric dermatology. Edited by J. Harper, A. Oranje, N. Prose. Second edition published 2006. P. 2251.

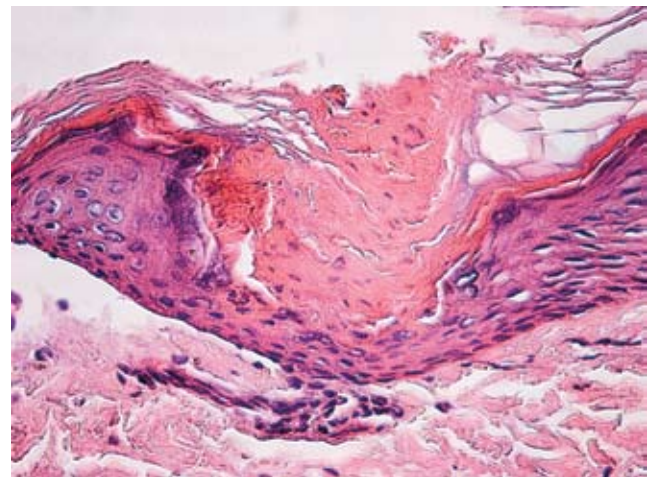


Рис. 2. Роговидная пластинка в углублении эпидермиса, под которой истончен зернистый слой. Окраска гематоксилином и эозином. × 400

3. Jurecka W., Neumann A., Knobler R.M. Porokeratoses: immunohistochemical, light and electron microscopic evaluation. *J Am Acad Dermatol.* 1991; 24: 96—101.
4. 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: 395—400.
5. Color Textbook of Pediatric Dermatology. Fourth Edition, 2007. William L. Weston, Alfred T. Lane, Joseph G. Morelli. P. 446.
6. Кожные и венерические болезни. Руководство для врачей. Под ред. Ю.К. Скрипкина, В.Н. Мордовцева. М.: Медицина, 1999. 880 с.
7. Shimizu's Textbook of dermatology. Hiroshi Shimizu, MD, PhD, 2007. P. 547.
8. Мордовцев В.Н., Мордовцева В.В., Мордовцева В.В. Наследственные болезни и пороки развития кожи. Атлас. М.: Наука, 2004. 174 с.
9. Bhushan, Craven, Beck et al. Linear porokeratosis of Mibelli: successful treatment with cryotherapy. *Br J Dermatol.* 1999; 141: 389.