

ФГБОУ ВО «Красноярский Государственный Медицинский Университет им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого» Министерства Здравоохранения РФ

Кафедра дерматовенерологии с курсом косметологии и ПО
им. проф. В.И. Прохоренкова

Зав. Кафедрой

д.м.н., проф.

Карачева Ю.В.



РЕФЕРАТ

Порокератоз Мибелли

Выполнила:

Ординатор 1 года обучения

Яновская Я.А.

Проверила:

д.м.н., проф.

Карачева Ю.В.

Красноярск, 2019

| | |
|---------------------------|---|
| Оглавление | |
| Введение..... | 3 |
| Этиология..... | 3 |
| Клиническая картина..... | 3 |
| Диагностика..... | 4 |
| Лечение..... | 5 |
| Заключение..... | 5 |
| Список литературы..... | 6 |

Введение.

В 1893 г. Витторио Мибелли описал заболевание кожи, сопровождавшееся нарушением ороговения, которое впоследствии назвали порокератозом Мибелли (ПМ). В последующем были описаны различные клинические формы порокератоза, каждая из которых имела свои характерные особенности клинической и гистологической картины. В настоящее время считается, что порокератоз — это группа редких приобретенных или наследственных заболеваний кожи, характеризующихся нарушением кератинизации и проявляющихся четко отграниченными кольцевидными или линейными бляшками.

Этиология и патогенез.

Считается, что в основе развития порокератоза лежит появление клонов кератиноцитов с различной степенью дисплазии и последующей клональной пролиферацией кератиноцитов. Этому способствует генетическая предрасположенность и иммуносупрессия.

Все случаи наследственного ПМ описаны в семьях китайского происхождения. Предполагается, что наследование ПМ — аутосомно-доминантное с различной пенетрантностью гена. Роль нарушений иммунитета в развитии ПМ состоит в том, что ослабление иммунного надзора затрудняет распознавание атипичных клонов кератиноцитов и приводит к появлению и пролиферации мутантных клонов. Экзогенными факторами, способными подавлять иммунитет и индуцировать пролиферацию клонов мутантных кератиноцитов, являются УФ-излучение и лекарственные препараты. Описано развитие ПМ у больных после трансплантации почек, получающих иммуносупрессивную терапию метилпреднизолоном и азатиоприном, а также у больной вульгарной пузырчаткой, получавшей лечение дексаметазоном и циклофосфамидом.

Клиническая картина.

Классическая форма ПМ начинается в любом возрасте, но, как правило, проявляется в детские годы. Наиболее частой локализацией является разгибательная поверхность верхних и нижних конечностей, нередко с

унилатеральным расположением очагов. На коже конечностей, реже туловища, лица или головки полового члена возникают многочисленные милиарные сероватые папулы с роговым шипиком в центре. Постепенно папулы увеличиваются в размерах за счет периферического роста и местами, сливаясь друг с другом, образуют типичные бляшки серовато-коричневого цвета, с округлыми, кольцевидными, серповидными или гирляндобразными очертаниями. Центральная часть бляшки слегка западает, отмечается ее слабая атрофия. По периферии бляшки располагается неглубокий беловатый желобок, в который заключен роговой валик буроватого цвета, выступающий над поверхностью неизменной кожи в виде "изгороди". Размеры очагов варьируют от 2-3 до 15 мм в диаметре. Субъективные ощущения, как правило, отсутствуют.

Линейный порокератоз характеризуется зостериформным линейным или кольцевидным расположением типичных папул и бляшек и клинически весьма напоминает линейный веррукозный эпидермальный [невус](#).

Точечный порокератоз наблюдается редко, отличается мелкими (до 1 мм) изящными красноватыми папулами, напоминающими комедоны и расположенными преимущественно на коже ладоней и подошв. Заболевание может носить врожденный характер.

Порокератоз ладонно-подошвенный и диссеминированный наследуется по аутосомно-доминантному типу. В подавляющем большинстве страдают лица мужского пола. Заболевание начинается, как правило, на II декаде жизни и проявляется коричнево-желтыми папулами с кратерообразным углублением в центре, окруженным роговым валиком. Имитируя точечную кератодермию, высыпания локализуются вначале на коже внутренней поверхности предплечий, ладоней и подошв, распространяясь впоследствии на тыльную поверхность кистей и стоп, а также на участки кожного покрова, не доступные для солнечного света. В последующем возможно озлокачествление процесса. Дифференциальная диагностика основывается главным образом на данных гистологического исследования и проводится с другими ладонно-подошвенными кератозами, вульгарными [бородавками](#), болезнью Дарье.

Диагностика.

Гистологическая картина при всех формах ПМ сходна и весьма типична: в краевой зоне очага обнаруживается гиперкератоз в виде столбика по типу роговой пластинки, в центральной части которой видны плохо окрашивающиеся паракератотические клетки. Пластинка обычно расположена в устье выводного протока потовой железы или волосяного фолликула и находится в глубоком желобке в толще эпидермиса. Зернистый

слой под ней отсутствует, шиповатый слой атрофичен. Клетки базального слоя могут быть изменены по типу вакуольной дистрофии. В дерме под роговым валиком лимфоцитарно-гистиоцитарный инфильтрат, в сосочковом слое выражен фиброз

Лечение.

Лечение всех вариантов ПМ малоэффективно. Наилучший результат получен при применении рег ос тигазона в дозе 50 - 75 мг/сут в течение нескольких месяцев. Назначают препарат витамина А, аевит. Опробовано также применение местных ретиноидов (третиноин 0,05%). Отмечен эффект от применения 5-фторурациловой мази. Используются электрокоагуляция, криодеструкция отдельных очагов жидким азотом, лазертерапия и дермабразия. При ПМ обязательно назначение фотозащитных кремов.

Заключение.

Количество больных ПМ в последнее время, видимо, увеличилось. Распознавание этого заболевания представляет значительные трудности. У всех больных до поступления к нам диагноз был ошибочным, в связи с чем проводилась неэффективная терапия с необоснованным назначением различных лекарственных средств.

Список литературы.

1. Скрипкин Ю.К., Мордовцев В.Г. Кожные и венерические болезни. Руководство для врачей. М. 1999.
2. Самцов А.В., Барбинов В.В. Дерматовенерология: учебник для медицинских вузов. 2008.
3. Иванов О.Л. Кожные и венерические болезни. 2006.
4. Беренбейн Б.А., Кряжева С.С. Наследственные болезни ороговения. Кожные и венерические болезни. Руководство для врачей. 1995.
5. Каламкарян А.А., Чистякова И.А., Балашова М.Б. и др. Вестник дерматовенерологии. 1989.