

Порокератоз

Презентацию выполнила
студентка 6 курса
Нефедова Анастасия

Порокератоз

- Порокератоз Мибелли – наследственный кератоз, характеризуется нарушением ороговения эпидермиса преимущественно в зоне выводных протоков потовых желез.
- Нарушение кератинизации проявляется очагами фокальной потери зернистого слоя и образованием компактных паракератотических масс, характерны кольцевидные, четко очерченные бляшки с приподнятыми гиперкератотическими краями и запавшим центром.



Этиология и патогенез



- Несмотря на то что порокератоз изучается уже более 100 лет, его этиология и патогенез до сих пор не выяснены, а данные, полученные в ряде исследований, в которых изучался патогенез порокератоза, весьма противоречивы.
- Порокератоз принято считать **аутосомно-доминантным** заболеванием. **Состояние иммунодепрессии, СПИД, ультрафиолетовое облучение** могут вызвать или обострить порокератоз. В очагах поражения выявлены дисплазия различной степени выраженности. В культивированных фибробластах обнаружена **нестабильность 3 хромосомы**, что повышает риск развития кожной неоплазии. В литературе имеется описание семейных случаев.

Классификация Порокератоза

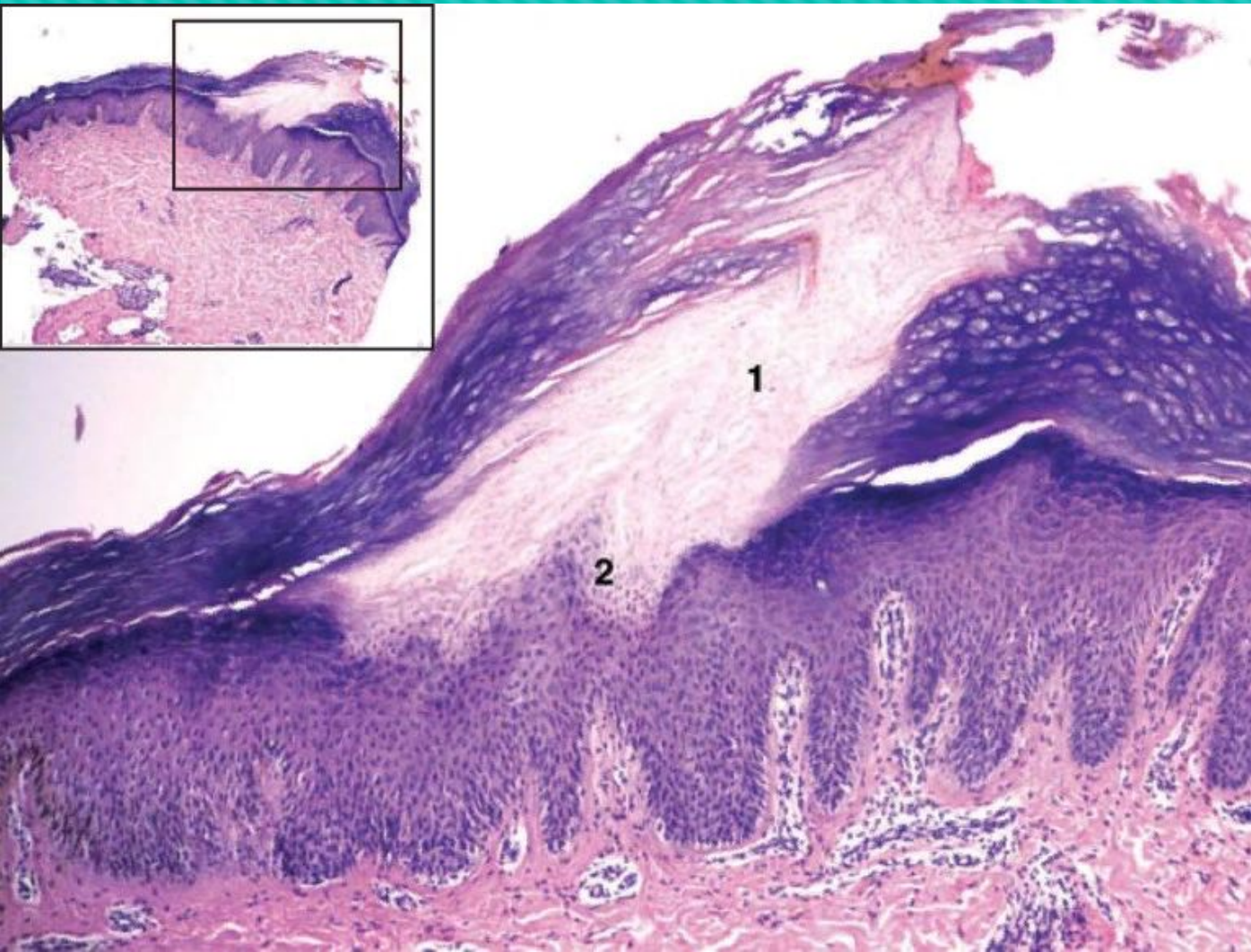
- **Классический (бляшечный)**
- Диссеменированный
 - **поверхностный актинический**
 - поверхностный неактинический
 - эруптивный папулезный зудящий
 - ретикулярный
- Локализованные и атипичные формы
 - Гигантский
 - **Линейный**
 - **Точечный**
 - **Фолликулярный**
 - **Ладонно-подошвенный**
 - Лицевой
 - Аногенитальный (классический, птихотропный, пенильно-мошоночный)

Классический порокератоз Мибелли (бляшечный порокератоз)

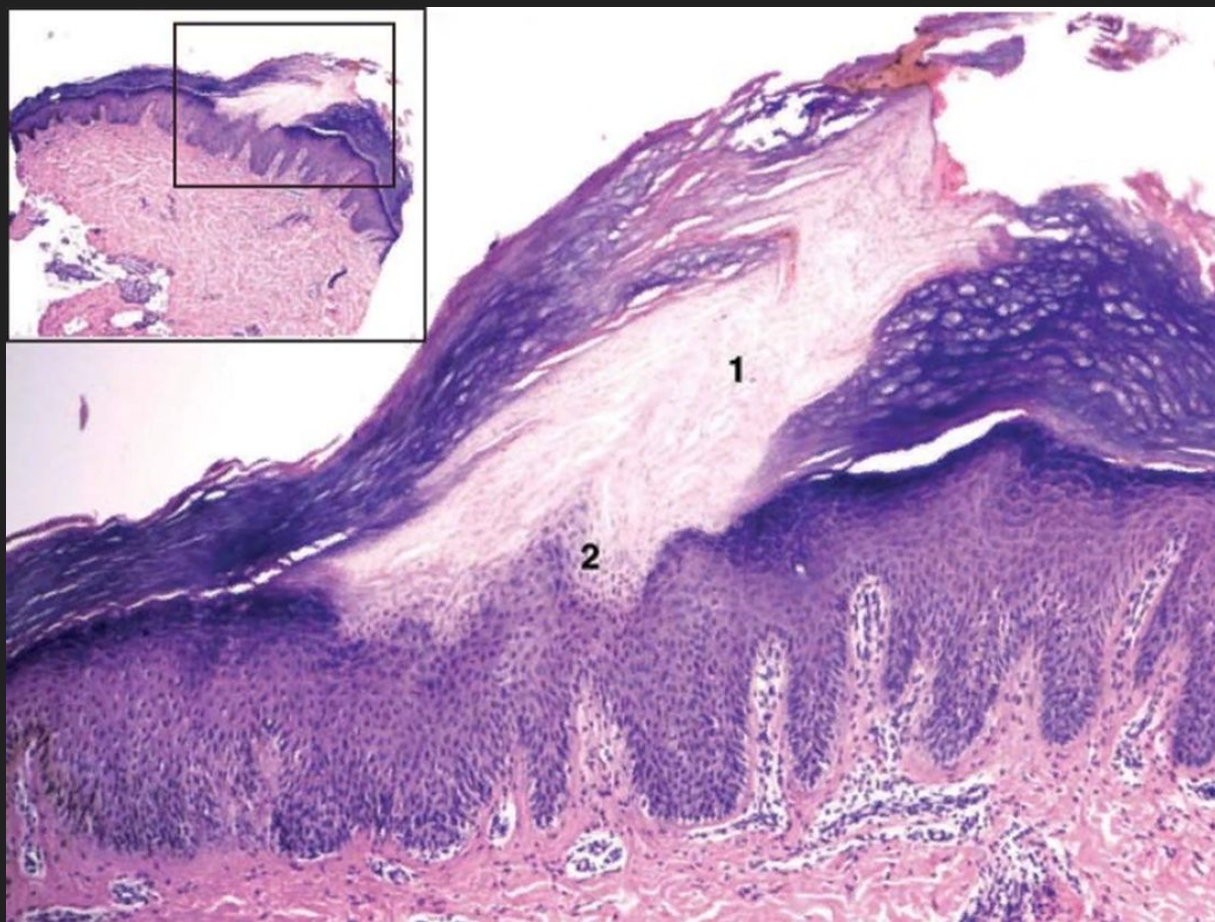
- Появляется в детском возрасте. Локализация чаще **на тыле кистей**, нередко односторонне, 2-3 очага, в виде роговых милиарных папул, переходят в **небольшие бляшки** серовато-коричневого или медно-красного цвета, округлых или неправильных очертаний, диаметром до 6-10 мм. **Центральная часть бляшки слегка западает, становясь атрофичной**. По краю бляшки сохраняется коричневатый роговой валик, который заключен в желобок и выступает в виде гребешка «сдвоенный край».
- Медленно растут, могут достигать 6-7 см в диаметре, распространяются по коже конечностей, шеи, реже туловища, лица. Возможна **линейная форма**. При этом на лице очаги могут напоминать дискоидную красную волчанку. Возможны поражения **слизистых оболочек, роговицы**.



Порокератоз Мирбелли. Пациентке 5 лет.



Порокератоз/отсутствие патологии



Диссеминированный поверхностный актинический порокератоз

- Чаще после 30 лет. Тип наследования аутосомно-доминантный. Выявлена взаимосвязь клиники с инсоляцией, но некоторые авторы выражают сомнение в отношении определяющего значения УФ-облучения.
- Локализация на открытых участках кожного покрова, доступных инсоляции, - преимущественно на разгибательных поверхностях предплечий, голеней, тыле кистей, лице. Поражения ладоней и подошв, волосистой части головы, ягодиц, слизистых оболочек не наблюдалось.



Диссеминированный поверхностный актинический порокератоз

Высыпания состоят из милиарных роговых папул, постепенно образующих **бляшки** небольшого размера, неровных или неправильно овальных очертаний с **четким слегка приподнятым краем и обычно атрофированным центром** коричневатого или розоватого цвета. Некоторые роговые папулы имеют центральное вдавление. Под лупой обнаруживается очень тонкий роговой бортик более темного цвета, окаймляющий пятно. При пальпации - легкая шероховатость. Постепенно количество очагов поражения возрастает, особенно в летнее время года .



Диссеминированный
поверхностный
актинический порокератоз



Линейный порокератоз

- Проявляется **с рождения или в детстве**. Отличается линейным расположением высыпаний. Эта форма сочетает в клинической картине как гиперкератотический (роговой гребень по краю очага), так и атрофический компонент и соответствует клинически линейному веррукозному эпидермальному невусу.
- Сообщается как о спорадических, так и семейных случаях с аутосомно-доминантным наследованием. Факторами риска считаются воздействие ультрафиолетового излучения и ионизирующей радиации, вирусные инфекции (герпетическая, гепатиты В и С и др.), иммунодефицитные состояния.



Линейный порокератоз

Характерны мелкие гиперкератотические папулы и (или) **кольцевидных бляшек с западающим атрофическим центром**, коричневого цвета, иногда с фиолетовым оттенком. Редко розовые или красные элементы. По периферии бляшек наблюдается **валик телесного или красновато-коричневого** цвета.

Различают:

- **локализованную форму** с линейным односторонним расположением по линиям Блашко, чаще на дистальных отделах конечностей, реже на туловище и лице
- **генерализованную форму**, при которой высыпания захватывают туловище и конечности, при этом могут наблюдаться крупные бляшки и зостериформное расположение элементов на туловище.

В редких случаях наблюдается поражение ногтей в виде формирования продольных гребней, расщепления дистальной части ногтевой пластинки.



Точечный порокератоз

- Наблюдается редко и отличается малым размером красноватых папул (1 мм) с роговыми пробками, похожими на комедоны, и отдельным, изолированным их расположением на локтях, пальцах, ладонях, подошвах. Проявления заболевания могут быть врожденными. Возможно сочетание с другими вариантами порокератоза.



Ладонно-подошвенный порокератоз

- Проявляется обычно в 20-30 лет коричневато-желтыми папулами диаметром 2- 5 мм с **кратерообразным валиком**. Высыпания локализуются вначале лишь на коже ладоней и подошв, напоминая точечную кератодермию. Затем процесс распространяется на тыльную поверхность кистей и стоп, может также поражаться кожа туловища.



Течение и прогноз

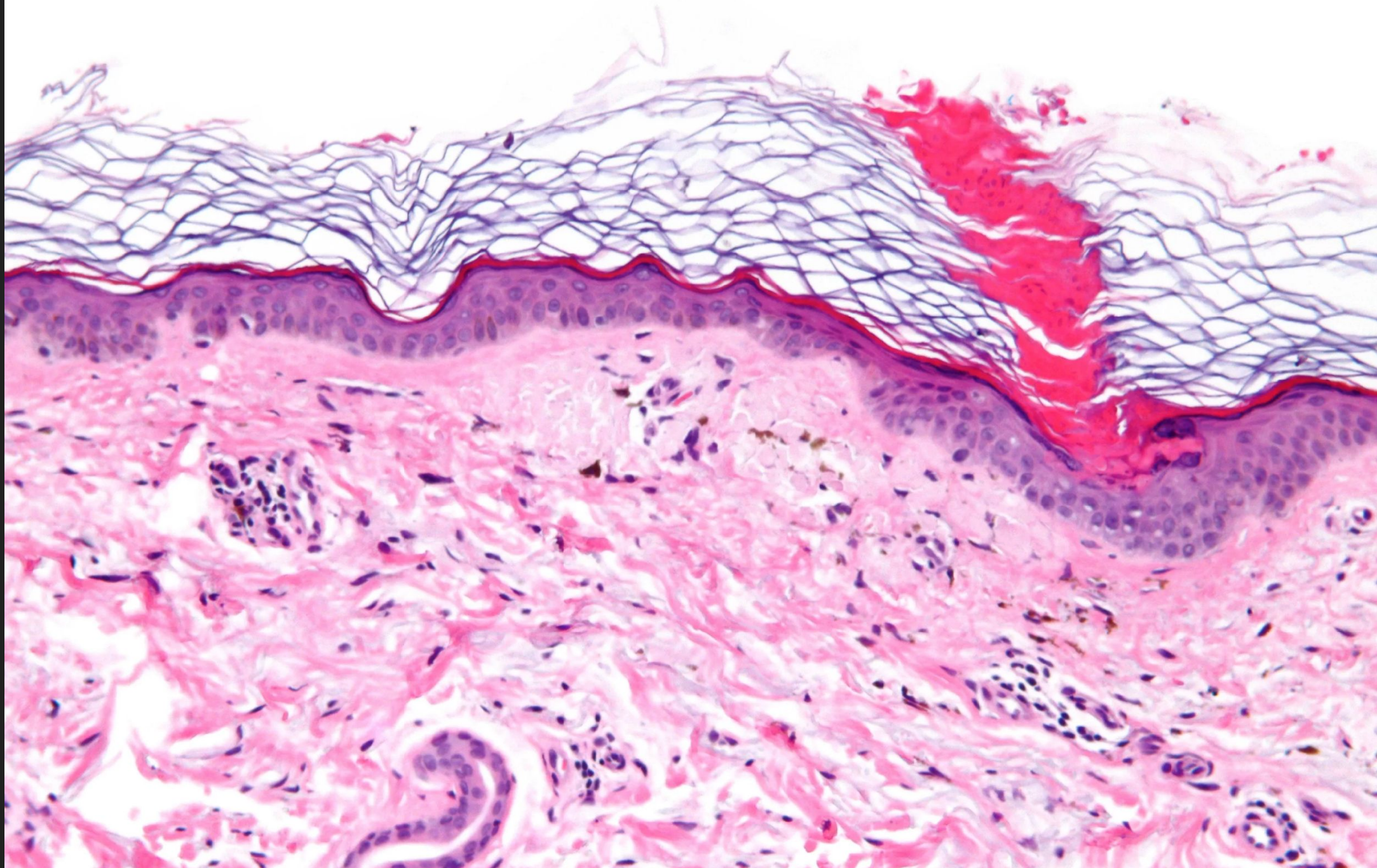
Течение заболевания хроническое. Возможно злокачественное перерождение очагов порокератоза с развитием плоскоклеточного рака кожи, реже базальноклеточного. Наиболее часто злокачественная трансформация наблюдается при линейной и гигантской форме, наиболее редко при распространенном поверхностном актиническом порокератозе.



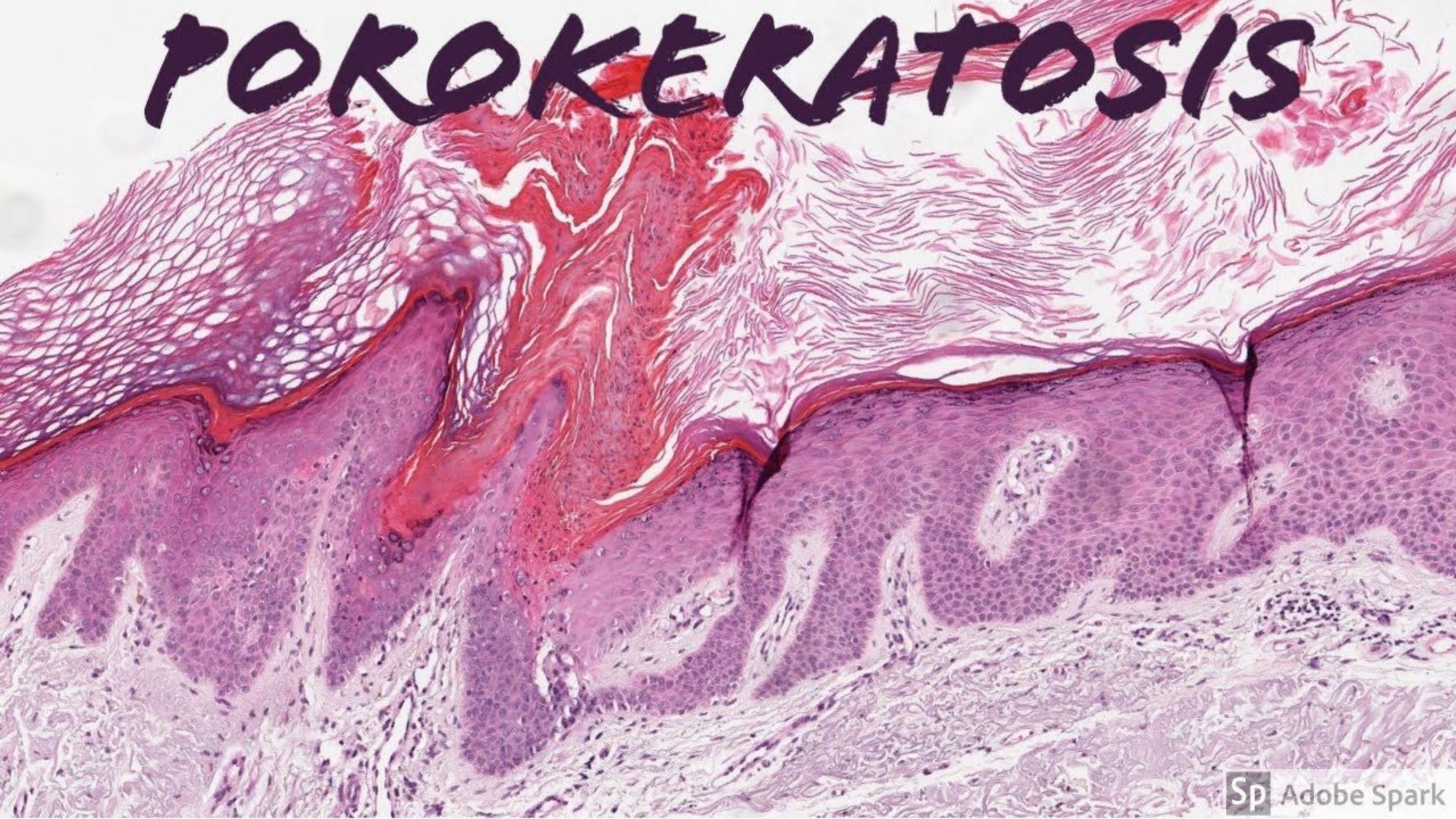
Гистологическое исследование

При всех формах порокератоза гистологическая картина сходна. Характерен гиперкератоз типа **роговой пробки (пластины)**, в центральной части которой видны **паракератотические клетки**. Зернистый слой в зоне пробки отсутствует, шиповатый - атрофичен. В дерме под роговым валиком расположен **воспалительный инфильтрат** из лимфоцитов и гистиоцитов, в сосочковом слое дермы выражен фиброз.

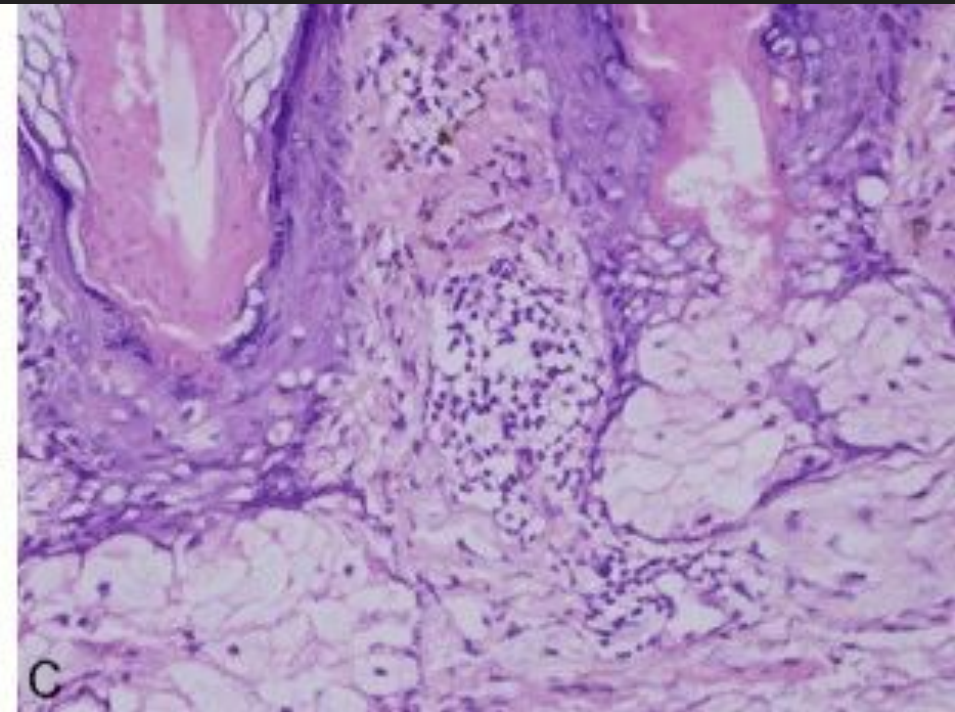
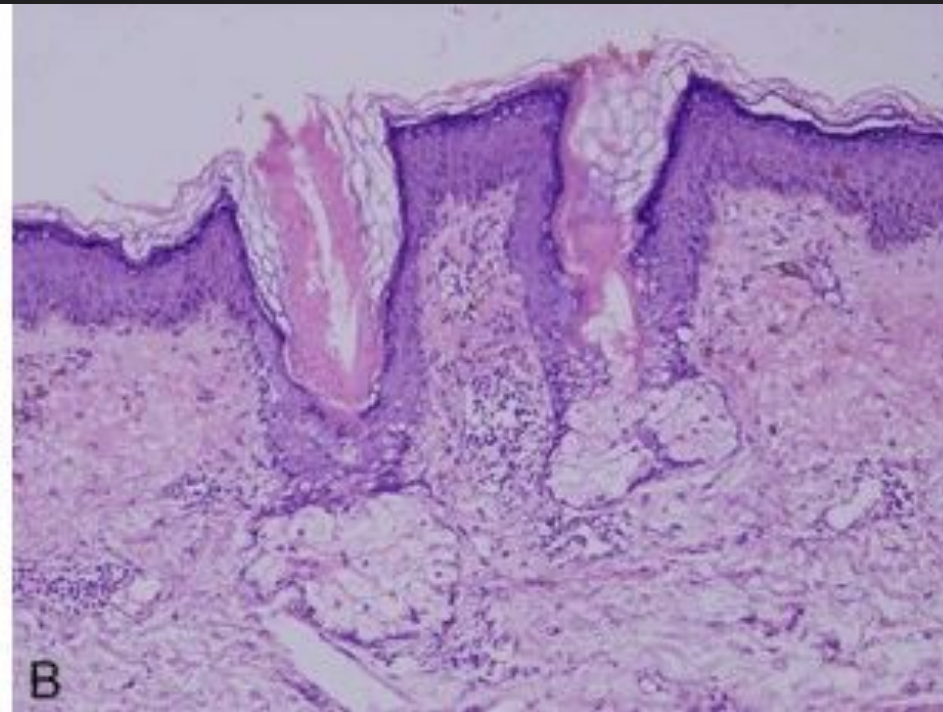
При электронно-микроскопическом исследовании в роговых пластинах обнаружены **аномальные роговые клетки** с уплотненной цитоплазмой, содержащей вакуоли и клеточный детрит, а также единичные **пикнотические ядра**. Вакуолизация цитоплазмы клеток шиповатого и зернистого слоев. Базальная мембрана имеет многочисленные складки с ветвеобразными выступами. При фолликулярном порокератозе роговая пластинка может вовлекать фолликулярный инфундибулум .



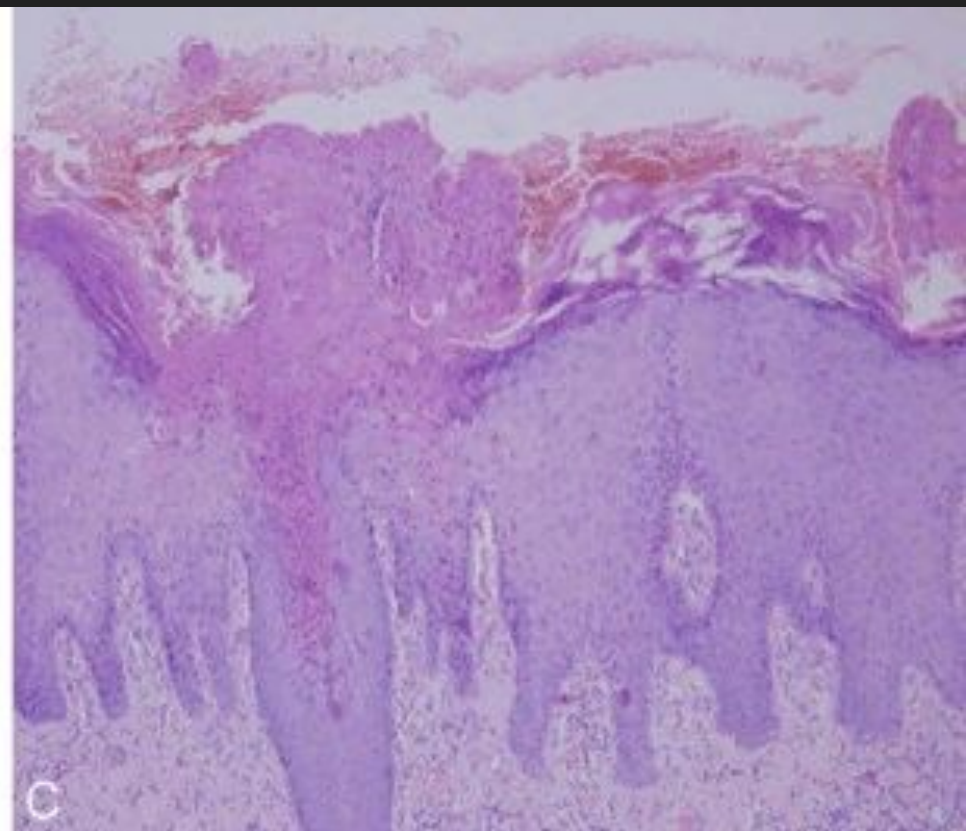
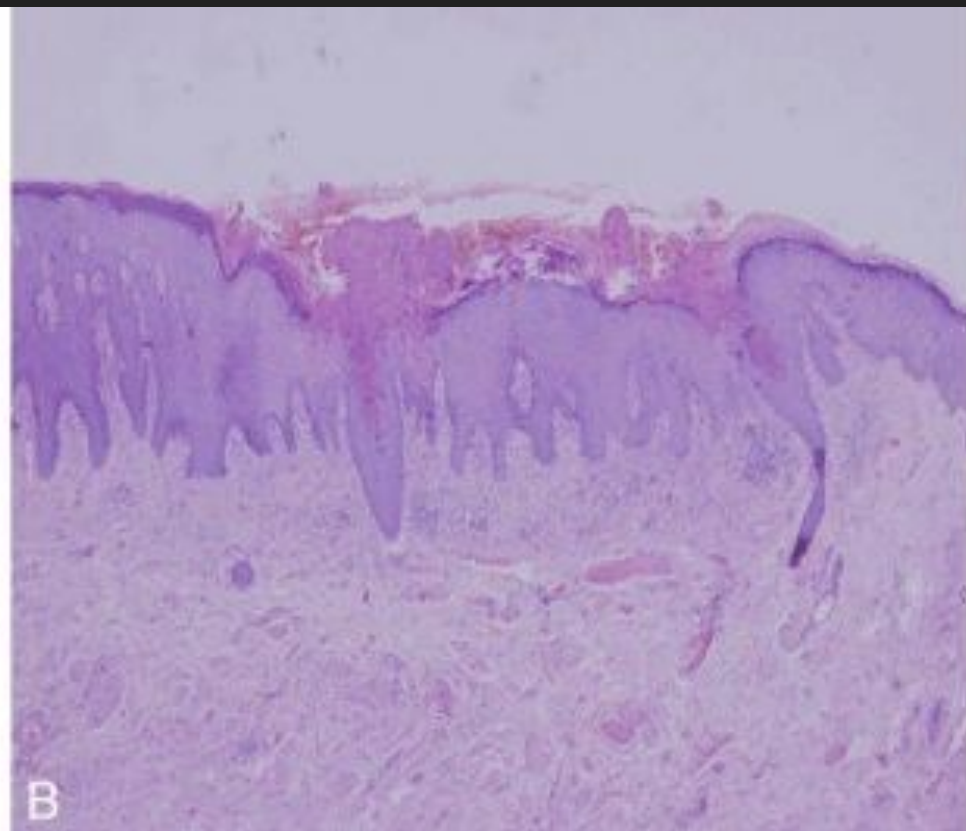
POKOKEKATOSIS



Фоликулярный порокератоз



Фоликулярный порокератоз



Дерматоскопия

- Центральная область (**коричневая пигментация** с множеством **серо-голубых точек, пунктирные сосуды, красные глобулы**, гомогенная область). Видна выраженная гиперпигментация по краю высыпания.
- Периферическая область (**двойная белая линия** в виде рельсовой дороги, которая соответствует роговой пластинке, выявляемой при гистологическом исследовании)



Лечение

Рандомизированных контролируемых исследований не проводилось, поэтому не существует международных клинических рекомендаций по стандартам лечения. Следующие методы лечения применяются с переменным успехом:

□ Местное лечение

сильнодействующий кортикостероиды 2 раза в сутки в течении нескольких недель

Мазь 5-фторурацила – вызывает ремиссию при всех типах кератоза

кератолитики (мочевина, малициловая кислота)

топические ретиноиды (третиноин крем, ретиноевая мазь) – при линейном порокератозе

имиквимод 5% крем – при классическом порокератозе

Диссеминированный порокератоз можно успешно лечить местными производными витамина D

□ при актинической форме - фотозащитные кремы

Лечение

- Системное лечение

изотретиноин 20 мг/сутки в сочетании с местным лечением – при линейном порокератозе

- Фотодинамическая терапия

- Хирургические методы часто сопровождаются рецидивами

Криотерапия, электродесикация и кюретаж могут быть использованы для лечения небольших поражений. Сообщалось, что дермабразия и рентген Гренца полезны. Хотя лазерная абляция углекислым газом используется с успехом, существует высокая частота рецидивов. Импульсный лазер на красителях с накачкой 585 Нм был эффективен в одном случае линейного порокератоза, а удвоенный по частоте Nd:YAG-лазер был полезен для одного пациента с DSAP.

Диссеминированный поверхностный актинический порокератоз.

- Клиническое улучшение обработанной кожи FP100-1 с местным применением ловастатина. Пациент брил руки до 4-й недели терапии.



LP1



Baseline



5 weeks

LP2



Baseline



12 weeks

Литература

- Яковлев А.Б., Голанова О.А. Порокератоз: варианты клиники и терапии. *Медицинский алфавит*. 2020;(6):87-90. <https://doi.org/10.33667/2078-5631-2020-6-87-90>
- Ricci C, et al. Bullous and pruritic variant of disseminated superficial actinic porokeratosis: successful treatment with grenz rays. *Dermatology* 199:328, 1999.
- Анисимова Л.А., Сидоренко О.А., Старостенко В.В. Порокератоз поверхностный диссеминированный актинический: клинический случай // *Медицинский вестник Юга России*. 2014. №1. URL: <https://cyberleninka.ru/article/n/porokeratoz-poverhnostnyy-disseminirovanny-aktinicheskiy-klinicheskiy-sluchay>
- Liu HT. Treatment of lichen amyloidosis (LA) and disseminated superficial porokeratosis (DSP) with frequency-doubled Q-switched Nd:YAG laser. *Dermatol Surg* 26: 958, 2000.
- Порокератоз. Уильямс Г.М., департамент здравоохранения Сан-Антонио; Филлман Э.П., Военно-медицинский центр Сан-Антонио вт., 09/02/2021 - 11:24 — tu2261t01
- Topical cholesterol/lovastatin for the treatment of **porokeratosis**: a pathogenesis-directed therapy Lihi Atzmony, Young H. Lim, Claire Hamilton, Jonathan S. Leventhal, Annette Wagner, Amy S. Paller, Keith A. Choate *J Am Acad Dermatol*. Author manuscript; available in PMC 2021 Jan 1. Published in final edited form as: *J Am Acad Dermatol*. 2020 Jan; 82(1): 123–131.
- Squamous cell carcinoma arising from giant **porokeratosis** and rare postoperative recurrence and metastasis: A case report Fang Zhang, Wenzhe Bai, Shuna Sun, Na Li, Xiaojie Zhang *Medicine (Baltimore)* 2020 Jan; 99(2): e18697.
- **Porokeratosis** with follicular involvement: report of three cases and review of literatures. Mengjie Zhao, Tutyana Sanusi, Yun Zhao, Changzheng Huang, Siyuan Chen. *Int J Clin Exp Pathol*. 2015; 8(4): 4248–4252.