

## 17 Кератодермии

Головкин А. В.

### Введение

**К**ератозы (*keratoses*; от греч. *kéras*, род. падеж *kératos* – рог, роговое вещество + *-ōsis*). В данной главе описаны синдромы с поражением кожных покровов, характеризующимся нарушением процессов ороговения.

Кератодермии – группа дерматозов, характеризующихся нарушением процессов ороговения – избыточным рогообразованием преимущественно в области ладоней и подошв.

По происхождению различают приобретенные и наследственные кератозы.

По клинической картине выделяют:

- диффузные кератозы, характеризующиеся поражением обширных зон или всей кожи;
- фолликулярные кератодермии, отличающиеся нарушением ороговения главным образом в области устьев волосяных фолликулов (фолликулярный гиперкератоз) и диссеминированным характером поражения;
- бородавчатые кератозы, при которых роговые наслоения имеют вид бородавчатых разрастаний;
- кератодермии с преимущественным поражением кожи ладоней и подошв;
- многоформные кератозы, при которых очаги избыточного ороговения кожи обычно сочетаются с поражением нервной и костной системы, слизистых оболочек, изменениями ногтей, волос, зубов и др.

**Диффузные кератозы** наследственного генеза – ихтиоз проявляются обычно при рождении ребенка или в раннем детском возрасте. Кожа покрывается множественными, различной толщины чешуйками от сероватого до темно-коричневого или грязно-серого цвета, напоминающими иглы ежа, кожу крокодила, змеи или панцирь черепахи. Заболевания отличаются длительным течением. Нередко диффузные кератозы сочетаются с поражением внутренних органов, нервной и эндокринной систем (см. Шегрена–Ларссона синдром, Полиневропатии).

Диффузный кератоз, напоминающий ихтиоз, может быть приобретенным. Так, диффузное шелушение, чрезмерная сухость кожи, особенно разгибательных поверхностей конечностей, спины, возможны при гиповитаминозе *A*, *C*, злокачественных новообразованиях внутренних органов, лимфогранулематозе, раке молочной железы; при таких тяжелых заболеваниях, как саркоидоз и лепра. В старческом возрасте диффузное шелушение кожи, наиболее выраженное на разгибательных поверхностях конечностей, спине, пояснице, может быть результатом сенильных изменений кожи. Диффузное шелушение отмечается также при глютеновой болезни (см. Глютеновая болезнь); при этом выраженная сухость кожи сочетается с нарушением ее пигментации (дисхромия кожи), дистрофией ногтей и волос.

**Фолликулярные кератозы.** Наиболее часто встречаются волосяной лишай, Девержи болезнь и монилетрикс. Волосяной лишай наследуется по аутосомно-доминантному типу. Проявляется обычно в детском и юношеском возрасте. На коже разгибательных поверхностей конечностей, спины, живота возникают многочисленные, красноватого цвета или цвета нормальной кожи, изолированные, мелкие, покрытые роговыми чешуйками узелки, в центре которых часто находятся скрученные волоски. При поглаживании такая кожа производит впечатление терки. Субъективные ощущения отсутствуют. Течение заболевания хроническое, обострения отмечаются зимой. Клиническая картина наиболее выражена в период полового созревания, затем симптомы ослабевают.

Фолликулярный гиперкератоз может сочетаться с атрофическими изменениями кожи при червеобразной атрофодермии или с образованием вегетирующих разрастаний при Дарье болезни и болезни Кирле, при проникающем гиперкератозе. Генез болезни Кирле не установлен; определенное значение в ее развитии придают наследственным факторам, нарушению углеводного и жирового обмена, поражению печени. Заболевание проявляется в детском и среднем возрасте. Характерно образование на коже тыла кистей и стоп, реже – туловища мелких конусовидных сероватого цвета узелков с ороговевшей бородавчатой поверхностью и ободком красновато-фиолетового цвета; узелки располагаются диссеминированно или линейно. Постепенно они увеличиваются в размере, покрываются плотно сидящими корками и при слиянии образуют бородавчатые, красноватого цвета, округлые или полициклические бляшки, возвышающиеся над поверхностью кожи. Бляшки покрыты ороговевшими корками и чешуйками; при их удалении обнажаются кратерообразные кровоточащие углубления, заживающие рубцами.

**Бородавчатые кератозы** – большая группа заболеваний, к которым относятся бородавчатые невусы, кожный рог и др. Они могут развиваться под воздействием следующих факторов:

- лучевых (лучевой кератоз);
- химических (мышьяковистый кератоз);
- механических (омозолелость).

Профессиональные бородавчатые кератозы обычно возникают на открытых участках кожи, чаще – рук; например:

- у врачей-рентгенологов, рентгентехников через 20-25 лет работы от длительного, хотя и в малых дозах, лучевого воздействия, особенно при недостаточной защите, на коже тыла кистей могут появиться сухие плотные роговые бородавчатые наросты желтовато-серого цвета с трещинами;

- у рабочих, длительно контактирующих со смолой, песком, каменноугольным маслом, нефтью, гудроном, на кистях развиваются кератозы в виде плотных бляшек с бородавчатыми разрастаниями; на ладонях образуются диффузные роговые наслоения значительной толщины, с глубокими трещинами; на коже лица, предплечий, шеи – роговые бляшки и шипики, постепенно увеличивающиеся в размерах; в дальнейшем на отдельных участках кожи может развиваться кожный рог, плоскоклеточный рак – так наз. рак трубочистов, дегтярный и пековый рак.

У лиц пожилого возраста часто появляется старческий кератоз – предраковое изменение кожи, иногда переходящее в рак кожи, представляющий собой плоские, резко ограниченные, сухие или жирные, желто-коричневого цвета бляшки диаметром 1-2 см, плотно спаянные с подлежащими тканями; возникают на носу, щеках, шее, в области лба и висков.

**Кератодермии.** Существует два основных варианта кератодермий:

- диффузный, характеризующийся сплошным поражением кожи ладоней и подошв;
- очаговый, при котором участки избыточного ороговения располагаются в виде островков, линейно, точечно, но не покрывают кожу ладоней и подошв сплошь.

К диффузным кератодермиям относятся следующие заболевания:

- кератодермия Унны–Тоста;
- кератодермия Меледа;
- кератодермия Папийона–Лефевра;
- мутилирующая кератодермия;
- синдромы, включающие диффузную кератодермию как один из основных симптомов:
  - 1) синдром Рихнера–Ханхарта;
  - 2) синдром Фишера;
  - 3) синдром Бека;
  - 4) синдром Хоуэла–Эванса (I вариант);
- склероатрофический и кератодермический генодерматоз.

Кроме того, диффузная кератодермия может быть одним из симптомов (обычно не основным) при следующих заболеваниях наследственного генеза:

- красном отрубевидном волосяном лишае;
- фолликулярном кератозе Морроу–Брука;
- недержании пигмента;
- пахидермопериостозе Турена–Соланта–Голе;
- врожденной пахионихии;
- синдроме Сименса;
- синдроме Шеффера;
- ихтиозе;
- гидротической эктодермальной дисплазии;
- болезни Дарье;
- синдроме Ван-Богарта–Озе.

## 17.1 Диффузные кератодермии

**17.1.1 Кератодермия Унны–Тоста** (син.: врожденный ихтиоз ладоней и подошв; врожденная ладонно-подошвенная кератома; синдром Унны–Тоста) наследуется аутосомно-доминантно. Характеризуется диффузным избыточным ороговением кожи ладоней и подошв (иногда только подошв), которое развивается на 1-2 году жизни, начинаясь с легкого утолщения кожи ладоней и подошв. Роговые наслоения гладкие, желтоватого цвета. Иногда их резко очерченный край окружен полосой эритемы. Отмечается локальный гипергидроз. Могут образоваться глубокие трещины. Очень редко поражение

выходит за пределы ладоней и подошв на тыльную поверхность запястий или тыльную поверхность пальцев. Гиперкератотическая поверхность гладкая или как бы истыкана, изборождена глубокими, болезненными трещинами. Могут отмечаться пальцы в виде «барабанных» палочек с утолщением и деформацией ногтей, клинодактилией.

Ряд авторов выявили при рентгенологическом исследовании костей остеопороз и атрофию фаланг, подвывихи и деформирующий артроз межфаланговых суставов кистей и стоп. Возможно поражение ногтей (утолщение). Зубы и волосы нормальные. Иногда кератодермия Унны–Тоста сочетается с липомами, олигофренией, кератитом.

**Гистологически** обнаруживают:

- выраженный гиперкератоз;
- гранулёз;
- акантоз;
- небольшие воспалительные инфильтраты в сосочковом слое дермы.

**Дифференциальный диагноз.** Заболеванию надо дифференцировать от кератодермий других типов:

- от кератодермии Меледа эта форма отличается:
  - 1) типом наследования (аутосомно-доминантный);
  - 2) ранним развитием заболевания (на 1-2 году жизни ребенка, а не к 15-20 годам, как кератодермия типа Меледа);
  - 3) отсутствием, как правило, распространения поражения за пределы ладоней и подошв, что характерно для кератодермии Меледа;
  - 4) возможными поражениями костной ткани кистей и стоп, чего не наблюдается при кератодермии Меледа;
- от склероатрофического и кератодермического генодерматоза эта форма отличается отсутствием:
  - 1) поражений кожи склероатрофического характера;
  - 2) гипоплазии ногтей.

**17.1.2 Кератодермия Меледа** (*keratodermia Meleda*) (*син.*: болезнь Меледа; врожденная прогрессирующая акрокератома; ладонно-подошвенный трансградиентный кератоз Сименса; наследственный ладонно-подошвенный прогрессивный кератоз Когоя) наследуется аутосомно-рецессивно. Характеризуется толстыми желто-коричневого цвета роговыми наслоениями (твердыми неровными или в виде компактных пластин) с глубокими трещинами. По периферии очага поражения видна фиолетово-лиловая кайма шириной несколько миллиметров. Выражен локальный гипергидроз, в результате чего поверхность пораженных участков слегка влажная, с черными точками (выводные протоки потовых желез). Гиперкератоз с ладоней и подошв переходит на тыльную поверхность кистей и стоп, предплечья и голени. Наблюдается кератоз в зоне локтевых и коленных суставов. Заболевание может развиваться к 15-20 годам. Ногти утолщаются, деформируются.

**Гистологически** выявляют гиперкератоз, иногда акантоз, в сосочковом слое дермы – хронический воспалительный инфильтрат.

**17.1.3 Кератодермия Папийона–Лефевра** (*син.*: ладонно-подошвенный гиперкератоз с периодонтитом) наследуется аутосомно-рецессивно. Заболевание проявляется на 2-3 году жизни в виде роговых наслоений (скорее – эритемато-сквамозных поражений), возникающих на ладонях и подошвах, иногда распространяющихся на тыльную поверхность кистей и стоп, область коленных суставов. Характерны гипергидроз ладоней и подошв, изменения зубов (аномалии прорезывания молочных и постоянных зубов с развитием кариеса, гингивита, быстро прогрессирующего парадонтоза с преждевременным выпадением зубов).

**Гистологически** выявляют:

- утолщение всех слоев эпидермиса, особенно рогового;
- в дерме – незначительные клеточные скопления лимфоцитов и гистиоцитов.

**Дифференциальный диагноз.** Определяющим моментом является характерная патология зубов, не встречающаяся при других формах наследственных диффузных кератодермий.

**17.1.4 Мутилирующая кератодермия** (*keratodermia mutilans*) (*син.*: синдром Фонвинкеля; наследственная мутилирующая кератома) – разновидность диффузной кератодермии, наследуемая аутосомно-доминантно. Развивается на 2-м году жизни, характеризуется диффузными роговыми наслоениями на коже ладоней и подошв с гипергидрозом. Патологический процесс постепенно приводит к формированию шнуровидных борозд на пальцах, контрактур и спонтанной ампутации пальцев. На тыльной поверхности кистей, а также в области локтевых и коленных суставов выражен фолликулярный кератоз. Ногтевые пластины типа часовых стёкол. Характерен гипогонадизм. Возможно сочетание кератодермии с рубцовым облысением, потерей слуха, пахионихией и околоуставными невусами на пальцах рук.

**Гистологически** выявляют:

- мощный гиперкератоз;
- гранулез;
- акантоз;
- в дерме – небольшие воспалительные инфильтраты, состоящие из лимфоцитов и гистиоцитов.

**Дифференциальный диагноз.** При дифференциации мутилирующей кератодермии от других форм диффузных кератодермий следует учитывать прежде всего эффект мутиляции, не характерный для других форм.

Проводя дифференциальную диагностику всех форм диффузной кератодермии, необходимо помнить, что она может быть одним из основных симптомов ряда наследственных синдромов.

**17.1.5 Синдром Рихнера–Ханхарта** (*syndromus Richner–Hanhart*) – аутосомно-рецессивный наследственный симптомокомплекс. Помимо диффузного ладонно-подошвенного кератоза, развивающегося в третьем десятилетии жизни и особенно вы-

раженного на кончиках пальцев (без явлений гипергидроза), заболевание клинически характеризуется:

- отставанием в физическом и психическом развитии;
- врожденной катарактой;
- складчатым языком;
- недоразвитием лицевого скелета.

**17.1.6 Синдром Бека** (*syndromus Böök*) наследуется предположительно аутосомно-доминантно. Кроме диффузного ладонно-подошвенного кератоза в сочетании с гипергидрозом, характеризуется аномалиями развития зубов (а не периодонтитом, как при кератодермии Папийона–Лефевра) и преждевременным поседением.

**17.1.7 Синдром Фишера** (*syndromus Fisher*) наследуется аутосомно-доминантно. Кроме диффузной кератодермии с гипергидрозом, развивающейся в раннем детском возрасте, при синдроме Фишера наблюдается:

- своеобразное поражение ногтей (вначале по типу онихогрифоза, к которому затем присоединяется онихолизис);
- поредение волос в области волосистой части головы, бровей, ресниц;
- изменения костей фаланг с образованием палицеобразных утолщений в их концевых отделах.

Возможны нарушения функции щитовидной железы.

**17.1.8 Синдром Хоуэла–Эванса** (*syndromus Howel–Evans*) наследуется аутосомно-доминантно. Различают два варианта его развития:

- в возрасте до 1 года – в виде диффузной кератодермии;
- в возрасте 5-15 лет – в виде островковой кератодермии.

И тот, и другой вариант кератодермии сочетается с раком пищевода, развивающимся обычно в четвертом-пятом десятилетии жизни.

**17.1.9 Склероатрофический кератодермический генодерматоз** (*genodermatosis scleroatrophicans et ceratodermikus*). Заболевание наследуется аутосомно-доминантно. Характеризуется диффузными склероатрофическими изменениями кожи конечностей (от эритроцианоза с атрофией до склеродактилии, но без синдрома Рейно). Ногтевые пластины – в состоянии гипоплазии различной степени: от образования продольного желоба с разрушением свободного ногтевого края до тотальной аплазии. Возможны коилонихия, платонихия, лейконихия. Характерна также диффузная кератодермия средней степени выраженности, не переходящая на кожу запястий и в области пяточного (ахиллова) сухожилия. Указанные изменения кожи возникают сразу после рождения и постепенно усиливаются с возрастом. Отмечена склонность к развитию злокачественных новообразований внутренних органов (сквамозно-клеточная карцинома).

**Гистологически** выявляют:

- атрофические изменения эпидермиса и дермы;
- ортокератотический гиперкератоз;

- небольшой инфильтрат, состоящий из лимфоцитов, в сосочковом слое дермы.

**Дифференциальный диагноз.** Заболевание следует дифференцировать от диффузной склеродермии и кератодермии Унны–Тоста.

От склеродермии заболевание отличается:

- отсутствием синдрома Рейно;
- проявлением первых признаков заболевания сразу после рождения;
- отсутствием поражения кожи лица, туловища, слизистых оболочек, суставов, внутренних органов, характерного для диффузной склеродермии;
- наличием гипоплазии ногтей и кератодермии, которые обычно не наблюдаются при склеродермии.

При дифференциальной диагностике необходимо иметь в виду, что диффузная кератодермия может быть также одним из симптомов (обычно не основным) при наследственных заболеваниях.

**17.1.10 Красный отрубевидный волосяной лишай.** При этом заболевании ладонно-подошвенный кератоз отличается пластинчатым характером шелушения и красновато-желтоватым цветом эритемы, на фоне которой он формируется.

**Дифференциальный диагноз.** Основным дифференциально-диагностическим признаком в отношении наследственных кератодермий служат проявления фолликулярного кератоза на коже туловища и конечностей, обычно доминирующие в клинической картине.

**17.1.11 Фолликулярный кератоз Морроу–Брука** проявляется сухостью кожи ладоней и подошв, которая на высоте заболевания переходит в резко выраженную кератодермию. Помимо этого, основным проявлением заболевания является диссеминированный фолликулярный кератоз кожи туловища и волосистой части головы.

**17.1.12 Врожденная пахионихия,** так же как и многоформный кератоз Сименса и синдром Шефера, при котором диффузная кератодермия является одним из симптомов, характеризуется, кроме того, пахионихией, лейкокератозом слизистых оболочек, фолликулярным кератозом туловища и конечностей, а также рядом других дистрофий.

**17.1.13 Недержание пигмента** отличается наличием ведущих симптомов нарушения пигментации, помимо явлений кератодермии и фолликулярного кератоза, что особенно характерно для типа Негели, сопровождающегося также аномалиями зубов и гипогидрозом.

При ихтиозе основное проявление – диффузное поражение всего кожного покрова, а поражение ладоней и подошв наблюдается обычно лишь при ламеллярном ихтиозе.

**17.1.14 Пахидермопериостаз** – наследственный симптомокомплекс, включающий, кроме диффузной кератодермии (только подошв), гиперостоз и гиперплазию кожи конечностей, увеличение сальных желез на коже лба с обвисанием и утолщением век. Пахидермопериостоз может сочетаться с раком легких.

**17.1.15 Гидротическая эктодермальная дисплазия** – наследственный симпто-

мокомплекс, включающий, помимо диффузного кератоза ладоней и подошв, переходящего на тыльную поверхность кистей и стоп:

- кератоз кожи в области коленных и локтевых суставов;
- гиперпигментацию кожи на этих участках с проявлениями типа черного акантоза в подмышечных впадинах.

В клинической картине доминируют:

- изменения ногтей с явлениями паронихии, которые часто приводят к их полному разрушению;
- алопеция, часто – тотальная (отсутствие волос на голове, в подкрыльцовых впадинах, на лобке).

**17.1.16 Болезнь Дарье** нередко сопровождается диффузной кератодермией, но при этом в клинической картине обычно доминируют сыпь в виде фолликулярно расположенных папул, покрытых жирными серовато-бурыми корками, и другие проявления заболевания, а также характерные гистологические изменения по типу дискератоза.

**17.1.17 Синдром Ван-Богарта–Озе** служит проявлением эктодермальной дисплазии и, помимо диффузной кератодермии (ладоней и подошв) с дистрофией ногтевых пластин и акроцианозом, характеризуется дисплазией костей черепа, остеолизом костей конечностей и их укорочением. Возможны также аномалии зубов, дебильность, нарушение зрения, что отличает это состояние от различных вариантов кератодермии.

Наследственные формы диффузных кератодермий следует дифференцировать от следующих приобретенных форм заболеваний.

**17.1.18 Симметричная эритематозная кератодермия Бенье** развивается в любом возрасте, обычно после перенесенных тяжелых заболеваний или повреждений нервной системы. Заболевание расценивают как трофоневроз. При этом на несколько покрасневшей коже ладоней и подошв, а также тыльных поверхностях кистей и стоп на фоне растрескавшейся кожи появляются плотно прилегающие, крупнопластинчатые, беловатые чешуйки. На предплечьях, голенях, реже на плечах и бедрах кожа сухая, слегка шелушится.

**17.1.19 Климактерическая кератодермия Хакстхаусена** наблюдается у женщин в климактерическом периоде. Заболевание обусловлено эстрогенной недостаточностью и расстройствами функции щитовидной железы. Обычно оно развивается у женщин, страдающих ожирением, гипертонией, деформирующим артритом, и характеризуется избыточными роговыми наслоениями на коже ладоней и подошв, особенно выраженными по краю пяток.

**17.1.20 Синдром Валавсека** – проявление сирингомиелии в виде диффузной кератодермии с ониходистрофией и изменением пальцев по типу барабанных палочек. Признаки сириномиелии в этом случае являются решающими при дифференциальной диагностике синдрома и наследственных кератодермий.

**17.1.21 Инфекционные кератодермии** развиваются при лепре, сифилисе, гонорее и сопровождаются комплексом других симптомов, специфичных для этих ин-



фекций и являющихся решающим при дифференциальной диагностике. При ладонно-подошвенном папулезном сифилиде в процессе эволюции могут возникнуть кератотические наслоения серовато-желтого цвета размером от 2 мм до 3 см в поперечнике. Иногда появляются более крупные гиперкератотические образования в виде бляшек.

**Дифференциальный диагноз:**

- мозоли;
- омозолелости;
- красный плоский лишай;
- псориаз;
- бородавки;
- наследственная кератодермия.

**17.1.22 Экзогенные кератодермии** диффузного характера могут развиваться при длительном контакте с мышьяком (мышьяковистая кератодермия); при этом обычно на коже туловища наблюдается диффузная и мелкоточечная гиперпигментация. Могут наблюдаться также признаки отравления мышьяком (диспепсические явления, конъюнктивит). Диффузная кератодермия (чаще ладоней) наблюдается при работе с холодной водой, выполняемой незащищенными руками на холоде (например, в рыбной промышленности), а также при длительном контакте со смолой, нефтью, гудроном. В этом случае определяющими критериями дифференциальной диагностики являются время возникновения начальных проявлений заболевания и анамнестические данные (указанием контакта с раздражителями).

**17.1.23 Тилотическая экзема, ладонно-подошвенный псориаз, микоз стоп.** Эти заболевания, помимо роговых наложений, отличают характерные для них клинические признаки:

- везикулы, хотя и единичные при экземе;
- папулы-бляшки с характерной триадой и своеобразным поражением ногтей, суставов при псориазе;
- воспалительные явления и обнаружение возбудителя при микозах стоп.

**17.2 Очаговые кератодермии**

Очаговые кератодермии включают следующие формы:

- диссеминированная пятнистая кератодермия Бушке–Фишера;
- рассеянная кератодермия Брауэра;
- перипоральный кератоз Ганса;
- акрокератоэластоидоз Косты;
- ограниченная кератодермия Брюнауэра–Франчискетти;
- линейная кератодермия Фукса;
- кератоз Рили;
- диссеминированная кератодермия с дистрофией роговицы Фукса, – а также синдромы, включающие очаговую кератодермию как один из основных симптомов:

- синдром Брюнауэра;
- синдром Шпанланга–Таппейнера;
- синдром Хоуэла–Эванса, II вариант;
- синдром Грейтера.

Очаговая кератодермия может быть также одним из симптомов (обычно не основным) при следующих наследственных кератозах:

- фолликулярном шиловидном подрывающем кератозе Сименса;
- бородавчатом акрокератозе Хопфа;
- синдроме Варденбурга–Клейна.

Наследственные формы очаговой кератодермии следует дифференцировать от следующих кератозов приобретенного характера:

- папилломатозного порокератоза ладоней и подошв Манту;
- краевой кератодермии ладоней Рамос-и-Сильвы;
- идиопатического кератоза;
- инфекционной кератодермии;
- подошвенных бородавок;
- оmozолелостей.

Проводят также дифференциацию от некоторых форм дерматозов, симулирующих очаговую кератодермию:

- красного плоского лишая;
- папулезного сифилида (ороговевающего).

**17.2.1 Диссеминированная пятнистая кератодермия Бушке–Фишера** (*keratoderma maculosa disseminata Bushke–Fischer*) (*син.*: наследственная ладонно-подошвенная рассеянная кератома; рассеянный точечный кератоз Бушке–Фишера) наследуется аутосомно-доминантно. Заболевание проявляется в юношеском возрасте. На коже ладоней, подошв, пальцев возникают мелкие внутримоховые «жемчужины», превращающиеся в роговые, плотные, коричневые пробки диаметром до 1 см с кратерообразными краями. Очаги поражения не сливаются. После отторжения роговых пробок остаются кратерообразные углубления с роговыми стенками. Иногда они покрываются твердыми корками и становятся бугристыми. Потоотделение не нарушено.

**Гистологически** выявляют ограниченный гиперкератоз с конусовидными пробками и проникающими в них клеточными структурами, гранулез; шиповатый слой слегка утолщен. В дерме воспалительная инфильтрация практически не развивается. Встречаются многочисленные скопления гистиоцитов и фибробластов в верхних слоях дермы.

**Дифференциальный диагноз.** Заболевание следует отличать от:

- рассеянной кератодермии Брауэра;
- перипорального кератоза Ганса;
- акрокератозластоидоза.

При этом необходимо иметь в виду образование роговых кратеров на местах массивных, порой бугристых роговых пробок и результаты гистологических исследова-

ний (глубоко внедряющиеся конусовидные пробки с проникающими в них клеточными структурами, типичные для кератодермии Бушке–Фишера и не характерные для других форм кератодермий). Не наблюдаются также паракератоз, свойственный кератодермии Брауэра, и гибель эластической ткани, характерная для акроэластоза.

**17.2.2 Рассеянная кератодермия Брауэра** (*keratodermia disseminata Brauer*) (син.: невивормная рассеянная наследственная кератома) наследуется аутосомно-доминантно. По клинической картине эта форма кератодермии очень близка к диссеминированной пятнистой кератодермии Бушке–Фишера, и многие авторы считают их идентичными; однако другие отстаивают ее самостоятельность.

**Клиническая картина** этой формы кератодермии характеризуется образованием многочисленных роговых (паракератотических) наложений различной величины (диаметр от нескольких миллиметров до 1,5–2 см), окруженных роговым валиком. Центральная (паракератотическая) часть крошится, выпадает. По мере ее выпадения вновь продуцируются новые рыхлые роговые массы. Заболевание выявляется во втором десятилетии жизни.

**Дифференциальный диагноз.** Заболевание следует отличать от:

- акрокератоэластоидоза;
- кератодермии Бушке–Фишера;
- кератоза перипорального Ганса.

При дифференциации от акрокератоэластоза необходимо иметь в виду образование крошащихся паракератотических масс в центре очагов ороговения, характерных лишь для кератодермии Брауэра, и своеобразные гистологические признаки: паракератоз – в центре очага с гиперкератозом в краевой зоне, а в дерме – умеренно выраженный воспалительный инфильтрат, что не свойственно другим перечисленным кератодермиям из этой группы.

**17.2.3 Перипоральный кератоз Ганса** (*keratosis periporalis Gans*). Характер наследования заболевания не установлен. Некоторые авторы относят этот кератоз к позднему невусу. По клинической картине кератоз Ганса очень близок к рассеянной кератодермии Брауэра и пятнистой диссеминированной кератодермии Бушке–Фишера. Характеризуется образованием участков гиперкератоза около устьев потовых желез на ладонях и подошвах с воронкообразными углублениями, заполненными роговыми пробками, а также ладонно-подошвенным гипергидрозом.

**Гистологически** выявляют:

- гиперкератоз вокруг устьев выводных протоков потовых желез;
- атрофию прилегающего эпидермиса;
- истончение сосочкового слоя дермы.

**Дифференциальный диагноз:**

- кератодермия Бушке–Фишера;
- рассеянная кератодермия Брауэра;
- акрокератоэластоидоз Косты, для которого характерны мелкие (до 3 мм) роговые папулы ярко-желтого цвета (при диаскопии элементов).

Гистологически обнаруживают расширение сосудов дермы и разрушение эластической ткани, не наблюдающиеся при перипоральном кератозе Ганса. Не отмечается также преимущественной локализации гиперкератоза в устьях потовых желез, как при перипоральном кератозе.

**17.2.4 Акрокератозэластоидоз Косты** (*akrokeratoelastoidosis Costa*). Тип наследования заболевания не уточнен. Оно возникает только у женщин в возрасте 18-20 лет, характеризуется появлением на кистях (сгибательные поверхности пальцев, ладони) и стопах множественных, расположенных группами роговых папул овальной или полигональной формы, диаметром до 3 мм, с шероховатой поверхностью и вдавлением в центре желтовато-белого цвета. Элементы почти не возвышаются над уровнем кожи. Их можно скорее прощупать, нежели увидеть. При диаскопии отчетливо выявляется желтизна элементов. Характерен гипергидроз ладоней и подошв.

**Гистологически** обнаруживают:

- умеренно выраженный гиперкератоз;
- гранулез;
- акантоз;
- в дерме – расширение сосудов, гибель эластических волокон.

**Дифференциальный диагноз:**

- кератодермия Буссе–Бушке;
- рассеянной кератодермии Брауэра;
- перипорального кератоза Ганса.

Необходимо учитывать желтый цвет элементов, усиливающийся при диаскопии, уровень их залегания (почти не выступают над кожей) и характерные гистологические признаки: умеренно выраженный гиперкератоз, гранулез, акантоз, дистрофические изменения и гибель эластической ткани, что не характерно для перечисленных форм кератодермии.

Некоторые авторы оспаривают правомерность выделения этого заболевания как самостоятельной единицы.

**17.2.5 Ограниченная очаговая кератодермия Брюнауэра–Франческетти** (*keratoderma circumscripta Brunauer–Franceschetti*) – заболевание предположительно аутосомно-рецессивного типа наследования. Характеризуется развитием в детском возрасте гиперкератотических очагов на участках кожи, подвергающихся давлению (подошвы, пальцы, ладони). Возможны ониходистрофия, лейкоплакия слизистой оболочки полости рта, скротальный язык, у некоторых больных – дистрофия роговицы, олигофрения.

**Дифференциальный диагноз:**

- диссеминированная пятнистая кератодермия Бушке–Фишера;
- синдромы поликератоза.

От кератодермии Бушке–Фишера эта форма отличается отсутствием кратерообразных роговых пробок, наличием лейкоплакии слизистой оболочки полости рта, скротального языка. Именно наличие скротального языка является наиболее достоверным признаком, позволяю-

щим отличить данное заболевание от других разновидностей очаговых кератодермий.

Для синдромов поликератоза Ядассона–Левандовского, Шефера, Сименса характерен более широкий спектр дистрофий.

**17.2.6 Линейная кератодермия Фукса** (*keratoderma linearis Fuchs*) – заболевание наследуется аутосомно-доминантно. Характеризуется наличием островков роговых наслоений вытянутой (линейной) формы в виде гребней, локализующихся на коже ладоней и подошв вдоль сухожильных влагалищ, причем рисунок поражения у родственников схож. Роговые образования выступают над уровнем кожи на 5-10 мм. Поверхность их покрыта трещинами. Возможны явления лейкокератоза на слизистых оболочках.

**Гистологически** выявляют:

- утолщение всех слоев эпидермиса, особенно рогового;
- в дерме – незначительные скопления лимфоцитов и гистиоцитов.

**Дифференциальный диагноз.** Очаговые наследственные кератодермии следует отличать от:

- синдрома Брюнауэра, при котором, кроме линейной кератодермии, наблюдается шпилевидное небо, возможны лейкокератоз, гипергидроз, клинодактилия;
- кератоза Рилия, сопровождающегося, кроме линейной кератодермии, поражением слизистых оболочек – лейкокератозом глаз (кератит), дистрофией ногтевых пластин.

При явлениях множественного точечного кератоза ладоней и подошв, сливающихся в диффузные или линейные очаги, при дифференциальной диагностике также необходимо иметь в виду диссеминированную кератодермию с дистрофией роговицы Фукса. Заболевание начинается в возрасте 12-15 лет. Кожные изменения и поражение роговицы (кератит) развиваются одновременно.

Очень близок к этому состоянию синдром Шпанланга–Таппейнера, характеризующийся ладонно-подошвенным кератозом в виде множественных мелких очагов на ладонях и сгибательной поверхности пальцев рук, а также диффузным кератозом на подошвах с гипергидрозом в сочетании с алопецией (тотальной или очаговой) и кератитом.

**17.2.7 Фолликулярный шиловидный подрывающий кератоз Сименса** может сопровождаться очаговой кератодермией в виде лентовидных болезненных участков ороговения на ладонях, а также островков ороговения на ладонях и подошвах типа оmozолелостей.

**Клиническая картина.** Ведущим симптомом является поражение кожи туловища, лица, волосистой части головы по типу фолликулярного атрофирующего кератоза, что и определяет диагноз.

**17.2.8 Бородавчатый акрокератоз Хопфа.** Сыпь локализуется в основном на тыльной поверхности кистей, разгибательных поверхностях конечностей; кожа ладоней и подошв вовлекается в процесс лишь при значительной выраженности процесса, что и может явиться важным критерием в дифференциальной диагностике с различными видами очаговой кератодермии. Высыпания не имеют вида роговых жемчужин, а напоминают бородавки без кратерообразных углублений, отчетливо выступают над кожей.

**17.2.9 Синдром Варденбурга–Клейна.** Своеобразная очаговая кератодермия в виде межпальцевого гиперкератоза на верхних и нижних конечностях наблюдается при наследственном симптомокомплексе, при котором доминируют другие симптомы:

- генерализованный гипертрихоз;
- преждевременное поседение;
- дисхромия кожи, –

в сочетании с аномалиями развития внутренних органов (сердце), нервной системы и др., что и отличает это патологическое состояние от других наследственных симптомокомплексов с явлениями кератоза.

**17.2.10 Синдром Хоуэла–Эванса (II вариант).** Очаговые кератодермии необходимо дифференцировать также от синдрома Хоуэла–Эванса (II вариант), при котором наблюдается сочетание кератодермии с раком пищевода.

**17.2.11 Синдром Грейтера** (*син.*: прогрессирующая наследственная кератодермия; наследственный прогрессирующий кератоз конечностей Грейтера) наследуется аутосомно-доминантно. Заболевание проявляется с младенческого возраста, характеризуется гиперкератозом кожи ладоней и подошв в виде роговых узелков, склонных к слиянию, распространяющихся на тыльную поверхность кистей и стоп. Кроме кератодермии, для синдрома Грейтера характерны:

- лейкокератоз губ;
- пойкилодермия лица и конечностей в виде мелких очагов гиперпигментации, атрофии, шелушения (пойкилодермия).

Ногтевые пластины и зубы не изменены.

**17.2.12 Папилломатозный порокератоз ладоней и подошв Манту** (*син.*: точечная эритематозная кератодермия Бенье; бородавчатая узелковая кератодермия Лорта–Жакоба).

**Дифференциальный диагноз.** Во многих случаях должна быть проведена дифференциальная диагностика очаговых кератодермий и ряда приобретенных кератозов. В частности, кератодермию Брауэра, Бушке–Фишера и перипоральный кератоз Хопфа отличают от папилломатозного порокератоза ладоней и подошв Манту – кератоза неизвестной этиологии, развивающегося у пожилых людей и имеющего весьма сходную с кератодермией Бушке–Фишера клиническую картину, характеризующуюся безболезненными папилломатозными полупрозрачными разрастаниями типа роговых жемчужин на коже ладоней и подошв, в центре которых имеются точечные углубления. Процесс протекает медленно, иногда самопроизвольно разрешается, после него остаются рубцы. Определяющим критерием дифференциальной диагностики является время развития первых признаков заболевания.

Многие авторы считают эти заболевания тождественными. Гистологическая картина также сходная.

**17.2.13 Краевая кератодермия ладоней Рамос-и-Сильвы** развивается у лиц,

у которых имеются злокачественные новообразования внутренних органов, артриты и половые расстройства. Характеризуется кератотическими наложениями по краю ладонных поверхностей.

**17.2.14 Идиопатический кератоз** (*син.*: симметричный кератоз ладоней и подошв взрослых; эссенциальный тилез) возникает в период полового созревания или позднее, чему способствуют акроцианоз, потливость, эндокринные нарушения. Характеризуется островками роговых наложений в области пяток, над головками плюсневых костей, а также на сгибательных поверхностях пальцев кистей и стоп. Нередко на протяжении нескольких лет появлению кератоза предшествуют краснота и шелушение кожи ладоней и подошв.

**Дифференциальный диагноз.** Инфекционные кератодермии, в частности, возникающие при гонорее, также могут иметь островковый характер. При этом роговые наслоения могут принимать форму рога, но чаще это мозолевидные роговые узелки, покрытые серовато-белым или грязно-желтыми корками и расположенные на инфильтрированном основании. Они локализуются не только и не столько на коже ладоней и подошв, сколько на туловище, лице, конечностях. После удаления роговых масс обнажаются кровоточащие поверхности. Часто в процесс вовлекаются ногти и ногтевые валики, которые покрываются роговыми массами и гипертрофируются. Выявление гонореи в таких случаях служит основой дифференциальной диагностики.

**17.2.15 Омозолелости** – обычно ограниченные утолщения рогового слоя в зонах наибольшего давления на ладонях и подошвах (могут быть профессиональные у плотников, сапожников, шахтеров, доярок и др., а также при контакте с мышьяком). Цвет роговых наслоений варьирует от желтого до коричневого; они имеют слегка выпуклую форму и без четких границ переходят в окружающую кожу. Гиперкератоз на участке поражения разлитой и не имеет преимущественной локализации в каких-либо структурах кожи.

**Подошвенные бородавки** могут иметь различную форму:

- в виде мелких единичных роговых узелков с шероховатой поверхностью, похожих на вульгарные бородавки, обычно расположенных в месте перехода кожи свода стопы на пятку;

- в виде роговых выемок, в центральной части которых имеются тонкие папилломатозные разрастания, а вокруг – валик гиперкератоза (обычно в зоне выступов подошв);

- в виде омозолелостей (натоптыши) диаметром до нескольких сантиметров.

Характерной особенностью подошвенных бородавок является резкая болезненность.

Очаговую кератодермию иногда могут символизировать проявления **сифилиса** – роговые папулы на ладонях и подошвах. При дифференциальной диагностике основную роль играют другие признаки (клинические и лабораторные) сифилитической инфекции.

**Гистологически** обнаруживают специфический инфильтрат в дерме, лежащей в зоне участков ороговения кожи.

При некоторых формах **красного плоского лишая** папулезные высыпания распола-

гаются на ладонях и подошвах и могут симулировать перипоральный кератоз; однако наличие папул на других участках кожи, типичных для красного плоского лишая, обычно позволяет установить правильный диагноз.

**17.2.16 Многоформные кератозы** – симптомокомплексы, характеризующиеся сочетанием разнообразных вариантов кератоза кожи и слизистых оболочек. При этом обычно наблюдаются и другие экто- и мезодермальные дефекты: поражение глаз, костной, эндокринной, нервной систем. Описан ряд таких комплексов, основными из которых являются:

- врожденная пахидермия (например синдром Ядассона–Левандовского);
- многоформный кератоз Сименса (синдром Сименса);
- синдром Шефера.

Многие авторы считают две последние разновидности вариантами врожденной пахионихии в связи с незначительностью различия между ними и включают все эти формы в группу поликератозов Турена.

### 17.3 Принципы терапии кератозов

Лечение – главным образом амбулаторное; при распространенных выраженных формах кератодермий отдельные курсы проводят в дерматологическом стационаре. Необходима диета, богатая витаминами *A*, группы *B* и жирами. Внутрь назначают:

- витамин *A* или Аевит;
- аскорбиновую кислоту;
- витамины *B*<sub>2</sub>, *B*<sub>6</sub>.

В общей терапии кератодермии показан Неотигазон; доза препарата зависит от тяжести процесса и составляет 0,3-1 мг/кг веса больного. При отсутствии Неотигазона рекомендуют витамин *A* в дозе от 100 до 300 000 мг в сутки длительное время.

При мутилирующей форме применение ретинола необходимо сочетать с использованием препаратов, улучшающих периферическое кровообращение (в течение 3-4 недель):

- ксантинола никотинат внутрь – по 0,15 г 3 раза в сутки в течение 3-4 недель;
- или никотиновая кислота внутрь – по 0,05 г 3 раза в сутки после еды в течение 3-4 недель;
- или пентоксифиллин внутрь – по 0,2 г 2 раза в сутки в течение 3-4 недель;
- или Солкосерил в/м 85 мг по 2 мл 1 раз в сутки в течение 3-4 недель.

При кератодермии Папийона–Лефевра применяются антибиотики с обязательной санацией полости рта.

Наружная терапия заключается в использовании мазей с ароматическими ретиноидами, кератолитических и стероидных средств. Применяют общие и местные ванны 37-38°С с крахмалом, пищевой содой или 1-3-процентным раствором хлорида натрия, после чего используют смягчающие мази (двух- или 3-процентную салициловую, двух- или 5-процентную серно-салициловую мази с витамином *A*) или крем с 5-10-процентным раствором хлорида натрия.

При резко выраженных ладонно-подошвенных кератодермиях показаны горячие со-



довые ванночки, а затем 10-процентная салициловая мазь, мазь Ариевича или мази с 5-10 % мочевины. Применяют также УФ-облучение в субэритемных дозах. Лечение проводят длительно повторными курсами (1-2 мес.). Небольшие очаги ороговения в косметических целях удаляют с помощью электрокоагуляции, криохирургического метода, иссечения или выскабливания. При приобретенных формах важно устранение причины, вызвавшей кератодермию, что приводит к её излечению.

Эффективность лечения определяется оценкой клинической картины заболевания: если симптомы болезни спадают, значит, лечение проводится верно. Основа лечения возлагается на применение препарата ретинол; однако следует помнить, что большие дозы данного лечебного средства могут приводить к развитию побочных эффектов, например:

- гипервитаминоза А;
- повышения давления спинномозговой жидкости.

Следует отметить, что, несмотря на большие усилия, направленные на лечение от недуга, полного выздоровления больного кератодермией не наступает. Но при правильном и своевременном лечении удается значительно ослабить симптомы заболевания.

**Прогноз** для жизни благоприятный. Больные старческим кератозом подлежат диспансерному наблюдению у онколога. Больных с длительно существующими приобретенными кератодермиями, при их быстром росте или изъязвлении, следует направить на консультацию к онкологу.

**Профилактика** приобретенных форм кератодермий включает раннее выявление и устранение воздействия провоцирующих факторов, например, контакта со смазочными маслами.

## ЛИТЕРАТУРА

1. *Дерматологическая синдромология* / Под ред. Р. С. Бабаянца. – Ереван: Айастан, 1974 – 263 с.
2. *Егоров Н. А.* Синдром Унны–Тоста в 4 поколениях // *Вестн. дерматол. и венерол.* – 1978. – № 7. – С. 68-71.
3. *Егоров Н. А., Григорьева Г. Н., Бабрик В. В.* Врожденный поликератоз Ядасона–Левандовского // *Вестн. дерматол. и венерол.* – 1978. – № 2. – С. 61-64.
4. *Кожевников П. В.* *Общая дерматология.* – Л.: Медицина, 1970. – 296 с.
5. *Каламкарян А. А., Мордовцев В. Н., Трофимова Л. Я.* *Клиническая дерматология.* Редкие и атипичные дерматозы. – Ереван: Айастан 1989. – 567 с.
6. *Потоцкий И. И.* Гиперкератозы. – К.: Здоров'я, 1977. – 151 с.
7. *Дифференциальная диагностика кожных болезней: рук-во для врачей* / Под ред. А. А. Студницина. – М.: Медицина, 1983. – 560 с.