

гностическим критерием для постановки правильного клинического диагноза. На примере описанного нами клинического наблюдения выявлены значительные различия данных при выполнении инструментальных исследований между красным волосатым отрубевидным лишаем Девержи и псориазом.

Конфликт интересов не заявляется.

Авторский вклад: написание статьи — С. Р. Утц, Е. М. Галкина, А. Л. Бакулев, Т. А. Минёнок; утверждение рукописи для публикации — С. Р. Утц.

References (Литература)

1. Watson R, Kirby B. Pityriasis rubra pilaris treated with acitretin and narrow-band ultraviolet B (Re-TL-01). *British Journal of Dermatology* 2000; 142: 370–393.
2. Muller H, Gattringer C, Zelger B, Hopfl R, Eisendle K. Infliximab monotherapy as first-line treatment for adult-onset pityriasis rubra pilaris: Case report and review of the literature on biologic therapy. *J Am Acad Dermatol* 2008; 29 (5): 65–70.
3. Klein A, Landthaler M, Karrer S. Pityriasis Rubra Pilaris A Review of Diagnosis and Treatment. *Am J Clin Dermatol* 2010; 11 (3): 157–170.
4. Lesesky E. Treatment of juvenile pityriasis rubra pilaris with etanercept. *J Am Acad Dermatol* 2008; 29 (5): 113–114.
5. Griffiths WAD. Pityriasis rubra pilaris. *Clin Exp Dermatol* 1980; (5): 105–120.
6. Misery L, Faure M, Claudy A. Pityriasis rubra pilaris and human immuno-deficiency virus infection: type 6 pityriasis rubra pilaris? *Br J Dermatol* 1996; (135): 1008–9.
7. Albert MR, Mackool BT. Pityriasis rubra pilaris. *Int J Dermatol* 1999; (38):1–11.
8. Rinker MH, Shenefelt PD. Pityriasis rubra pilaris [online]. Available from URL: <http://www.emedicine.com/DERM/topic337.htm/> [Accessed 2008Nov].
9. Griffiths WAD. Pityriasis rubra pilaris: an historical approach. 2. Clinical features. *Clin Exp Dermatol* 1976; (1): 37–50.
10. Chan H, Liu FT, Naguwa S. A Review of Pityriasis Rubra Pilaris and Rheumatologic Associations. *Clinical & Developmental Immunology* 2004; 11 (1): 57–60.
11. Pietroleonardo L, Stefani AD, Campione E, Chimenti S, Orlandi A, Bianchi L. Confocal reflectance microscopy in pityriasis rubra pilaris. *J Am Acad Dermatol* 2013; 68 (4): 689–691.
12. Strober B, Jonathan L, Menon K, Reddy S. Pityriasis rubra pilaris and arthritis. *Am J Clin Dermatol* 2009; 32 (5): 164–165.
13. Braun-Falco O, Ryckmanns F, Schmoedel C, et al. Pityriasis rubra pilaris: a clinico-pathological and therapeutic study with special reference to histochemistry, autoradiography, and electron microscopy. *Arch Dermatol Res* 1983; (275): 287–95.
14. Pampin A, Gutierrez AM, Lopez-Estebarez JL. Successful treatment of atypical adult pityriasis. *J Am Acad Dermatol* 2013; 69 (2): 105–106.
15. Cox V, Lesesky EB, Garcia BD, et al. Treatment of juvenile pityriasis rubra pilaris with etanercept. *J Am Acad Dermatol* 2009; (59): 113–4.
16. Haenssle HA, Bertsch HP, Emmert S, Wolf C, Zutt M. Extracorporeal photochemotherapy for the treatment of exanthematic pityriasis rubra pilaris. *Clinical and Experimental Dermatology* 2004; 29: 244–246.
17. Calixto L, Suresh L, Matsumura E, Aguirre A, Radfar L. Oral pityriasis rubra pilaris. *Martinez Calixto et al* 2006; 101 (5): 604–607.
18. Dooren-Greebe RJ, Kerkhof PCM. Extensive extraspinal hyperostoses after long-term oral retinoid treatment in a patient with pityriasis rubra pilaris. *J Am Acad Dermatol* 1995; (32): 322–5.

УДК 616.5–003.871-031-053.1–039.42–071 (045)

Клинический случай

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ РЕДКОЙ ФОРМЫ ВРОЖДЕННОЙ ЛОКАЛИЗОВАННОЙ КЕРАТОДЕРМИИ

Н. А. Слесаренко — ФГБОУ ВО «Саратовский ГМУ им. В. И. Разумовского» Минздрава России, профессор кафедры кожных и венерических болезней, профессор, доктор медицинских наук; **С. Р. Утц** — ФГБОУ ВО «Саратовский ГМУ им. В. И. Разумовского» Минздрава России, заведующий кафедрой кожных и венерических болезней, профессор, доктор медицинских наук; **А. А. Шабогина** — ФГБОУ ВО «Саратовский ГМУ им. В. И. Разумовского» Минздрава России, клиника кожных и венерических болезней, врач-дерматовенеролог; **Т. Д. Пляченко** — ФГБОУ ВО «Саратовский ГМУ им. В. И. Разумовского» Минздрава России, ассистент кафедры кожных и венерических болезней; **М. А. Персати** — ФГБОУ ВО «Саратовский ГМУ им. В. И. Разумовского» Минздрава России, кафедра кожных и венерических болезней, ординатор.

CLINICAL CASE OF A RARE FORM OF CONGENITAL LOCALIZED KERATODERMA

N. A. Slesarenko — Saratov State Medical University n.a. V. I. Razumovsky, Department of Skin and Venereal Diseases, Professor, Doctor of Medical Science; **S. R. Utz** — Saratov State Medical University n.a. V. I. Razumovsky, Head of the Department of Skin and Venereal Diseases, Professor, Doctor of Medical Science; **A. A. Shabogina** — Saratov State Medical University n.a. V. I. Razumovsky, Clinic of Skin Diseases, Dermatologist; **T. D. Plyachenko** — Saratov State Medical University n.a. V. I. Razumovsky, Department of Skin and Venereal Diseases, Assistant; **M. A. Persati** — Saratov State Medical University n.a. V. I. Razumovsky, Department of Skin and Venereal Diseases, Resident.

Дата поступления — 26.08.2016 г.

Дата принятия в печать — 15.09.2016 г.

Слесаренко Н. А., Утц С. Р., Шабогина А. А., Пляченко Т. Д., Персати М. А. Клинический случай редкой формы врожденной локализованной кератодермии. *Саратовский научно-медицинский журнал* 2016; 12 (3): 509–511.

Представлен случай редкой формы врожденной локализованной кератодермии, наследуемой по аутосомно-доминантному типу, в сочетании с грибковой инфекцией. Положительный эффект от лечения достигнут путем применения системных ретиноидов со средневолновой узкополосной фототерапией и кератолитическими мазями.

Ключевые слова: врожденная кератодермия, кератодермия Бушке — Фишера.

Slesarenko NA, Utz SR, Shabogina AA, Plyachenko TD, Persati MA. Clinical case of a rare form of congenital localized keratoderma. *Saratov Journal of Medical Scientific Research* 2016; 12 (3): 509–511.

There a case of a rare form of congenital localized keratoderma is presented. The described case shows an inherited congenital localized keratoderma in an autosomal dominant pattern, associated with the fungal infection. Positive

effect of the treatment was achieved by systemic retinoids use in combination with a localized narrow spectrum medium wave phototherapy and keratolytic ointments.

Key words: congenital keratoderma, keratoderma Buschke — Fischer.

Кератодермии — это группа болезней ороговения наследственного и приобретенного генеза. Для них характерно избыточное ороговение кожи, преимущественно на ладонях и подошвах. По характеру очагов поражения выделяют диффузные и очаговые формы. Тип наследования генетически обусловленных кератодермий аутосомно-доминантный. Нарушения ороговения связаны с мутациями кератинов или рецептора гликопротеина. От типа «мишени» мутаций зависят клиническая и гистологическая картина формы кератодермии, возможность вовлечения в патологический процесс не только кожи, но и ногтей пластин, зубов, волос, слизистой полости рта, языка, костей (мутиляция фаланг пальцев стоп и кистей), роговицы, слухового аппарата; при некоторых формах возможна неврологическая симптоматика, вплоть до эпилептических припадков, умственной отсталости. При синдроме Хоуэлла — Эванса имеется практически 100%-ный риск рака пищевода [1–3].

Клиническая картина поражения зависит от формы кератодермии. Кератодермия ладонно-подошвенная точечная Бушке — Фишера — Брауэра (*keratoderma palmoplantar punctatum*, син.: кератоз точечный рассеянный Бушке — Фишера) относится к наиболее распространенным формам очаговой наследственной кератодермии. Тип наследования при этом заболевании аутосомно-доминантный. Первые признаки заболевания появляются в пубертатном периоде или несколько позже. На ладонях и подошвах образуются одновременно или поочередно желто-коричневые роговые узелки-«жемчужины» размером до 1 см и больше, плотные, с выраженным гиперкератозом, которые постепенно превращаются в пробки с кратерообразным краем, при их отторжении остается углубление. Нередко наблюдается ониходистрофия (продольная исчерченность, онихомадез или онихогрифоз). Очень характерна выраженная тактильная чувствительность. Больные вынуждены передвигаться с помощью костылей.

Гистологически выявляется выраженный гиперкератоз, гипергранулез. В дерме воспалительные явления отсутствуют [4]. Рекомендованное лечение: кератолитические средства, препараты витамина А, вплоть до пожизненного назначения системных ретиноидов [5]. Впервые точечную кератодермию описал в 1979 г. Besnier [6], а веррукозную ее разновидность в 1910 г. Buschke и Fischer [7].

Приводим наше наблюдение. В клинику ККВБ СГМУ обратился пациент 27 лет с жалобами на боль при ходьбе, чувство стягивания и высыпания на коже нижних конечностей.

Из анамнеза стало известно, что продолжительность болезни составляет 13 лет, считает себя больным с 15-летнего возраста, когда впервые, без видимой причины, на коже пяток появились болезненные высыпания желтоватого цвета. Постепенно процесс распространился на кожу пальцев и боковых поверхностей стоп. Неоднократно обращался к дерматологам. Был поставлен диагноз: гипергидроз, по поводу чего лечился различными наружными средствами, без эффекта. Очаги поражения увеличивались в раз-

мерах, появились трещины, стала беспокоить боль при ходьбе. Обратился на консультацию в ККВБ СГМУ, выставлен диагноз: кератодермия. Со слов больного, подобные высыпания на коже подошв отмечались у отца.

St. Localis: характер поражения кожи очаговый, локализованный. На коже подошв и боковых поверхностях стоп в области опорной части пальцев и пяток имеются множественные узелки от 1 до 10 мм в диаметре, полупрозрачного цвета, округлые участки выраженного гиперкератоза желтого цвета с возвышающимися кратерообразными краями, окруженные гиперкератотическим валиком, болезненные и очень болезненные при пальпации. В межпальцевых складках стоп на фоне умеренной эритемы и отека отмечаются линейные трещины, покрытые серозно-гнойными корками, очаги мацерации эпидермиса (рис. 1).



Рис. 1. Большой кератодермией при поступлении

При лабораторных исследованиях крови (общий анализ, биохимический анализ) и мочи значительных отклонений не выявлено.

При определении чувствительности микроорганизмов с поверхности очагов поражения обнаружены элементы дрожжеподобных грибов *Candida*.

При гистологическом исследовании патологический процесс представлен выраженным гиперкератозом с паракаротозом в центральной части, небольшим акантозом, в дерме отсутствуют какие-либо воспалительные явления. Гистологическая картина соответствует диагнозу: кератодермия.

На основании данных анамнеза, клинической картины и обследования выставлен диагноз: «Ладонно-подошвенная точечная кератодермия Бушке-Фишера. Кандидоз».

В течение двух недель пациент получал патогенетическую терапию ароматическими ретиноидами (caps. Neotigason, 50 мг в сутки); гипосенсибилизирующую терапию (Sol. Natrii thiosulfatis 30%, 10мл в/в струйно); гепатопротекторы (Sol. Essential phospholipids, 5ml в/в струйно); наружное лечение противогрибковыми (Cr. Lamisil, 1 раз в день) и кератолитическими препаратами (Salicylic ointment 2%, 1 раз в день); физиотерапевтическое лечение — узкополосная средневолновая УФ-терапия (длина волны 311 нм).

В результате проведенного лечения отмечалась отчетливая положительная динамика: участки гипер-

Ответственный автор — Пляченко Татьяна Дмитриевна
Тел. (сот.): +79626187476
E-mail: tatyanaPLYACHENKO@gmail.com



Рис. 2. После окончания лечения



Рис. 3. После окончания лечения

кератоза упустились, стали мягче, болезненность при ходьбе не беспокоит. Клинические проявления грибковой инфекции на коже разрешились полностью (рис. 2, 3). После трехкратного исследования соскоба на грибы результат был отрицательный.

Пациенту рекомендовано соблюдение гигиенического режима, продолжить терапию неотидазоном в

дозе 25мг/сутки под наблюдением дерматолога, наружно — использование мазей, содержащих мочевины и салициловую кислоту.

В заключение следует отметить, что описанный редкий случай наследственной ладонно-подошвенной кератодермии, несмотря на типичный анамнез (раннее начало, наличие подобного заболевания у родственников) и характерную клиническую картину (множественные узелковые элементы, округлые участки выраженного гиперкератоза желтого цвета с возвышающимися кратерообразными краями и углублениями, выраженную болезненность), долгое время не диагностировался. Данный случай представляет интерес также ввиду сочетания этой врожденной патологии с грибковой инфекцией.

Конфликт интересов не заявляется.

Авторский вклад: написание статьи — Н. А. Слесаренко, А. А. Шабогина, Т. Д. Пляченко, М. А. Персати; утверждение рукописи для публикации — С. Р. Утц, Н. А. Слесаренко.

References (Литература)

1. Ivanov OL. Handbook of Skin and Venereal Diseases. Moscow: Meditsina, 1997; 352 p. Russian (Иванов О.Л. Справочник кожных и венерических болезней. М.: Медицина, 1997; 352 с.).
2. Rocken M, Schaller M, Sattler E, Burgdorf W. Color Atlas of Dermatology. Moscow: Medpress-inform, 2014; 220 p. Russian (Рекен М., Шаллер М., Заттлер Э., Бургдорф В. Атлас по дерматологии. М.: Медпресс-информ, 2014; 220 с.).
3. Sukolin IG. Clinical picture of hereditary dermatosis: Atlas-Handbook. Moscow: BINOM, 2013; 38–39 p. Russian (Суклин И.Г. Клиника наследственных дерматозов: атлас-справочник. М.: БИНОМ, 2013; 38–39 с.).
4. Lever UF. Skin histopathology. Moscow: Medgiz, 1958; 530 p. Russian (Леввер У.Ф. Гистопатология кожи. М.: Медгиз, 1958; 530 с.).
5. Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrist BA, et al. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. 2-nd ed. Moscow: Izdatelstvo Panfilova, 2015. T. 1; 1168 p. Russian (Голдсми Л.А., Кац С.И., Джилквест Б.А. и др. Дерматология Фицпатрика в клинической практике. 2-е изд. М.: Издательство Панфилова, 2015. Т. 1; 1168 с.).
6. Besnier E. Kertodermia des extrimites, forme ponctuee. Moulage Hop. St. Louis 1879; 560.
7. Buscke A, Fisher W. Keradermia maculosa symmetrica palmaris et planaris. Atlas Neisser et Jacobi. Berlin/Vienne: 1910; 183–192.

УДК 616.716.6–008.6–07]–053.31

Клинический случай

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ДИАГНОСТИКИ СИНДРОМА ГОЛЬДЕНХАРА У НОВОРОЖДЕННОГО МАЛЬЧИКА

Н. А. Слесаренко — ФГБОУ ВО «Саратовский ГМУ им. В. И. Разумовского» Минздрава России, профессор кафедры кожных и венерических болезней, профессор, доктор медицинских наук; **М. Г. Еремينا** — ФГБОУ ВО «Саратовский ГМУ им. В. И. Разумовского» Минздрава России, доцент кафедры кожных и венерических болезней, кандидат медицинских наук; **Ю. В. Белоногова** — ФГБОУ ВО «Саратовский ГМУ им. В. И. Разумовского» Минздрава России, ассистент кафедры общей биологии, фармакогнозии и ботаники, кандидат биологических наук; **В. В. Рощепкин** — ФГБОУ ВО «Саратовский ГМУ им. В. И. Разумовского» Минздрава России, доцент кафедры кожных и венерических болезней, кандидат медицинских наук; **А. В. Еремин** — ФГБОУ ВО «Саратовский ГМУ им. В. И. Разумовского» Минздрава России, доцент кафедры стоматологии ортопедической, кандидат медицинских наук.

CLINICAL CASE OF A GOLDENHAR SYNDROME DIAGNOSTICS IN A NEWBORN BOY

N. A. Slesarenko — Saratov State Medical University n.a. V. I. Razumovsky, Department of Skin and Venereal Diseases, Professor, Doctor of Medical Sciences; **M. G. Eremina** — Saratov State Medical University n.a. V. I. Razumovsky, Department of Skin and Venereal Diseases, Candidate of Medical Science; **Y. V. Belonogova** — Saratov State Medical University n.a. V. I. Razumovsky, Department of General Biology, Botany and Pharmacognosy, Assistant, Candidate of Medical Science; **V. V. Roshepkin** — Saratov State Medical University n.a. V. I. Razumovsky, Department of Skin and Venereal Diseases, Candidate of Medical Science; **A. V. Eremin** — Saratov State Medical University n.a. V. I. Razumovsky, Department of Orthopaedic Stomatology, Candidate of Medical Science.

Дата поступления — 26.08.2016 г.

Дата принятия в печать — 15.09.2016 г.