

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования «Донецкий государственный медицинский
университет имени М. Горького»
Министерства здравоохранения Российской Федерации
Кафедра дерматовенерологии и косметологии ФНМФО

Вариабельная эритрокератодермия

Доцент Боряк С.А.

12 февраля 2025 г. Донецк

врач-ординатор Князева А. К.

Введение

Эритрокератодермии относятся к группе редких врожденных заболеваний, с характерными преходящими или мигрирующими фигурными эритемами и четко ограниченными гиперкератозами.

Различают следующие формы заболеваний:

- Эритрокератодермия фигурная переменная (Мендеса да Косты)
- Эритрокератодермия прогрессирующая симметричная (Дарье-Готтрона)

Определение

- Вариабельная эритрокератодермия (синдром Мендеса да Косты) — это редкий генодерматоз, характеризующийся хорошо очерченными эритематозными пятнами и гиперкератотическими бляшками



Этиология

- ❖ Вариабельная эритрокератодермия (ЭКВ) наследуется по гетерозиготному доминантному типу, но есть редкие формы, наследуемые по аутосомно-рецессивному типу
- ❖ Мутации обычно находятся в генах, кодирующих Сх31 (GJB3) или Сх30.3 (GJB4), а иногда и Сх43 (GJA1)
 - Сх31 экспрессируется в коже и периферических нервах
 - Сх30.3 экспрессируется в коже, почках и преимплантационной бластоцисте
 - Сх43 экспрессируется во всех органах и тканях организма

Эпидемиология

- ❖ ЭКВ - редкое кожное заболевание, распространенность которого оценивается примерно как 1/ 2 000 000 человек
- ❖ Заболеванию в равной степени подвержены представители обоих полов
- ❖ Симптомы обычно проявляются в первый год жизни и реже — с рождения
- ❖ В редких случаях ЭКВ возникает в более позднем детском возрасте и даже в начале взрослой жизни

Патогистология

Гистологическое исследование выявляет *неспецифические* признаки:

- папилломатоз
- умеренный или выраженный акантоз
- гипергранулёз, состоящий из двух-четырёх рядов клеток
- гиперкератоз или паракератоз
- в сосочковом слое дермы расширенные, удлинённые капилляры с переменным периваскулярным воспалительным инфильтратом
- истончение надпапиллярной зоны, и если оно связано с выраженным папилломатозом, это может привести к формированию «церковного шпилья» в эпидермисе

Клиника

Существует два характерных типа поражений:

- преходящие эритематозные пятна
- стабильные гиперкератотические бляшки

Обычно преобладает один из этих двух признаков, а иногда один из них отсутствует



Клиника(продолжение)

Эритематозные пятна являются первым признаком заболевания:

- имеют чёткие границы и могут сливаться в большие фигурные пятна
- меняются по форме, размеру, количеству и расположению в течение нескольких минут, часов или, чаще, дней
- вокруг них может быть белый ореол
- эмоциональный стресс, высокая или низкая температура окружающей среды, механическое трение и пребывание на солнце вызывают более выраженные эритематозные поражения

Клиника (продолжение)

Стабильные гиперкератотические бляшки:

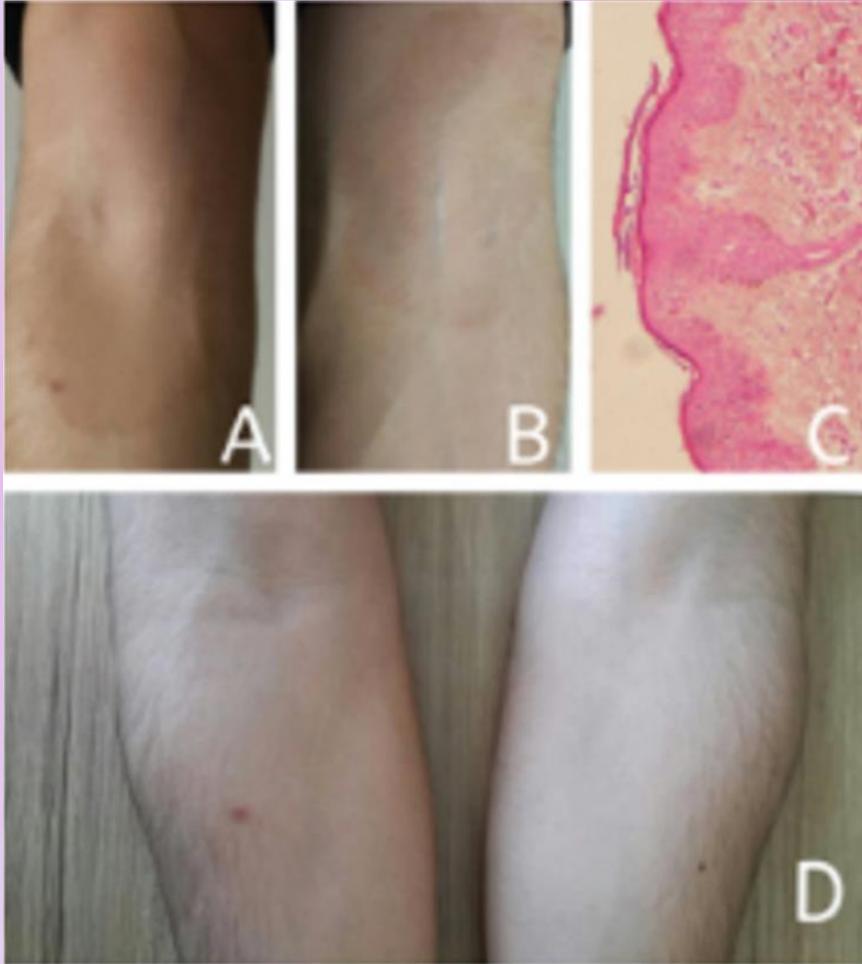
- появляются одновременно с развитием переходящих эритематозных пятен или после них
- имеют чёткие границы, цвет от жёлтого до коричневого
- чаще всего возникают на разгибательных поверхностях конечностей, ягодицах и боковых поверхностях туловища, почти симметрично, у половины всех пациентов распространяются на ладони и подошвы, что приводит к ладонно-подошвенной кератодермии
- кожные придатки, такие как волосы, зубы и ногти, не подвержены этому заболеванию, и их рост и развитие протекают нормально
- субъективно возможно чувство жжения
- общее состояние не нарушено
- заболевание, как правило, стабилизируется после полового созревания

Клиника (продолжение)



- А: Гиперкератотическая бляшка географической формы на внутренней стороне левой руки
- В: Гиперкератотическая бляшка и эксфолиационные папулы на передней стороне правой ноги
- С: Эритематозная сквамозная бляшка на передней брюшной стенке
- Д: Гиперкератоз в эпидермисе, истончение гранулярного слоя, спонгиоз и акантоз, а также умеренная инфильтрация мононуклеарными воспалительными клетками в верхней и средней части дермы

Клиника (продолжение)



A: Резко очерченная, коричневая, гиперкератотическая бляшка в области правой руки

B: Поражение левой плечевой области

C: Гиперкератоз и акантоз в эпидермисе и периваскулярный лимфоцитарный инфильтрат в папиллярной дерме

D: Вид после лечения

Дифференциальная диагностика

Заболевание	Критерии отличия	Дополнительные методы диагностики
Красный волосяной лишай	<ul style="list-style-type: none">- отсутствие высыпаний преходящего характера- частично фолликулярные гиперкератозы «лососевого» оттенка	Гистология
Синдром Неттертона	<ul style="list-style-type: none">- кожные высыпания не имеют преходящего характера- «бамбуковые» волосы	Гистология Микроскопия волос
Псориаз	<ul style="list-style-type: none">- четко ограниченные эритематозно-сквамозные бляшки- часто поражение ногтей	Гистология

Диагностика

Гистология неспецифическая (гипер- и паракератоз, незначительные периваскулярные лимфоцитарные инфильтраты).

Диагноз основан на клинической картине и положительном семейном анамнезе. При обоснованном подозрении проводят молекулярно-генетическое исследование на мутации соответствующих генов коннексина.

Лечение

❖ При легких формах показано местное лечение, включающее:

-местные кератолитики: мочевины 5-10%, иногда в комбинации с молочной кислотой (5%)

-смягчающие средства

-местные ретиноиды: изотретиноин 0,025-0,05%

❖ При распространенных и тяжелых формах медикаментозное лечение:

-системные ретиноиды - ацитретин 0,5 мг/кг массы тела/сутки

Ретиноиды часто вызывают значительное улучшение, а в некоторых случаях — полное исчезновение гиперкератоза, в меньшей степени помогают при эритематозных поражениях.

Прогноз

Прогноз благоприятный.

За исключением эстетического дискомфорта, эритрокератодермия переменная — это доброкачественное заболевание без каких-либо внекожных проявлений.

Спасибо за внимание!

