

<https://doi.org/10.29296/25877305-2019-03-11>

## Акрокератоэластоидоз Косты: редкий случай из практики

**М. Тлиш**, доктор медицинских наук,  
**Н. Сычева**, кандидат медицинских наук,  
**М. Карташевская**, кандидат медицинских наук,  
**М. Шавилова**,  
**Ф. Псавок**, кандидат медицинских наук  
 Кубанский государственный медицинский университет,  
 Краснодар  
**E-mail:** marina@netzkom.ru

*Рассматриваются этиопатогенетические факторы возникновения акрокератоэластоидоза (АКЭ) Косты, являющегося разновидностью очаговой ладонно-подошвенной кератодермии с преимущественно аутосомно-доминантным типом наследования и сопровождающегося поражением эластической ткани.*

*Приведены клиничко-морфологические критерии, на основании которых можно верифицировать эту патологию: заболевание в детском или подростковом возрасте; наличие очаговой ладонно-подошвенной кератодермии, проявляющейся утолщением рогового слоя ладоней и подошв, множественными роговыми папулами желто-белого цвета, гипергидрозом, а также характерными для АКЭ Косты гистологическими изменениями (гиперкератоз, акантоз, гранулез эпидермиса и эласторексис) в ретикулярной дерме.*

*Описан редкий спорадический случай АКЭ Косты, не имеющий наследственного характера. Проведена дифференциальная диагностика с очаговым акральным гиперкератозом и болезнью Девержи. Показана важная роль в постановке диагноза патогистологического исследования папулезных элементов с обязательным применением гистохимической окраски на эластические волокна.*

**Ключевые слова:** дерматология, акрокератоэластоидоз Косты, кератодермия, клиничко-морфологические критерии.

**Для цитирования:** Тлиш М., Сычева Н., Карташевская М. и др. Акрокератоэластоидоз Косты: редкий случай из практики // Врач. – 2019; 30 (3): 53–55. <https://doi.org/10.29296/25877305-2019-03-11>

**А**крокератоэластоидоз Косты (АКЭ) представляет собой редкий генодерматоз с преимущественно аутосомно-доминантным типом наследования, относящийся к расстройствам ороговения и являющийся разновидностью очаговой ладонно-подошвенной кератодермии, которая сопровождается поражением эластической ткани [1–3]. Впервые описан в 1952 г. бразильским дерматологом Osvaldo Costa [2].

Первые симптомы АКЭ появляются в младенческом или подростковом возрасте. Самому молодому пациенту, по данным литературы, было 3 года [4]. Чаще болеют женщины [1].

Приводимые в литературе случаи АКЭ либо единичны, либо носили семейный характер. Спорадические формы заболевания связывают с актиническим повреждением кожи или повторными травмами. Семейные формы заболевания чаще всего имели аутосомно-доминантный тип наследования. Описаны также единичные случаи аутосомно-рецессивного типа наследования [4, 5].

Патогенез АКЭ остается неясным. Предполагается, что кератотические папулы, характерные для клинической картины АКЭ, могут появиться в результате нарушения продукции эластичного материала дермальными фибробластами [4, 5].

Клинически АКЭ характеризуется незначительным утолщением рогового слоя ладоней и подошв, наличием множественных овальных или полигональных роговых папул желто-белого цвета, которые располагаются симметрично на боковых поверхностях ладоней и подошв, в пространстве между большим и указательным пальцами, на передней поверхности нижних конечностей, тыльной поверхности межфаланговых суставов и ногтевых валиках. Патологические элементы почти не возвышаются над уровнем кожи. На границе со здоровой кожей они более крупные и создают впечатление «бульжной мостовой». Иногда папулы имеют шероховатую поверхность и вдавление в центре. При диаскопии отчетливо выявляется желтый оттенок [1, 3, 5, 6].

У больных АКЭ часто наблюдается гипергидроз ладоней и подошв [3]. Папулезные высыпания, как правило, располагаются симметрично, но описаны и односторонние формы заболевания, которые предположительно могли быть следствием генетического мозаицизма [4].

Диагноз АКЭ основывается на наличии клинических признаков заболевания и данных гистологического исследования. При гистологическом исследовании выявляют гиперкератоз, акантоз и гранулез эпидермиса, а в дерме – уменьшение и фрагментацию эластических волокон (эласторексис) [3–5, 7].

При электронно-микроскопическом исследовании наблюдается дезагрегация эластических волокон с микрофибрилярной фрагментацией. Имеются сообщения о наличии фибробластов с плотными цитоплазматическими гранулами, подтверждающие гипотезу о блокировании синтеза эластических волокон фибробластами [3, 8].

В круг дифференциальной диагностики входят другие формы ладонно-подошвенных кератодермий, очаговый акральные гиперкератоз, перипоральный кератоз Ганса, верруциформный акрокератоз Гопфа, плоские бородавки, папулезный кальциноз пальцев, точечный порокератоз и др. [3, 4, 6, 9–11].

Чаще всего больным АКЭ лекарственная терапия не требуется, так как заболевание протекает практически бессимптомно и доставляет только косме-

тическое неудобство [4]. Системная и топическая лекарственная терапия, как правило, малоэффективна. Больным АКЭ, как и при других кератодермиях, назначают системные ретиноиды – ацитретин (неотигазон) в дозе 0,5–1,0 мг/кг/сут. Рекомендована постоянная наружная терапия смягчающими, увлажняющими, а также кератолитическими средствами, содержащими салициловую, молочную кислоты, мочевины [1, 4, 9]. Имеются сообщения о положительных результатах применения неодимового лазера YAG [4].

Для иллюстрации особенностей клинического течения АКЭ приводим собственное клиническое наблюдение.

**Пациентка Ш., 18 лет,** обратилась в феврале 2018 г. на консультативный прием с жалобами на утолщение, изменение цвета и наличие высыпаний на коже ладоней и подошв.

Из анамнеза. Росла и развивалась соответственно возрасту. Аллергологический анамнез неотягощен. Считает себя больной с 12 лет, когда без видимой причины изменился цвет кожи ладоней и появились гиперкератотические наслоения. Затем аналогичные высыпания возникли на подошвенных поверхностях стоп. Ранее при обращении в поликлинику по месту жительства был поставлен диагноз «кератодермия», назначены витамин А и мазь «Редерм», но эффекта от лечения практически не было. Субъективно высыпания не беспокоили. Больная отмечает гипергидроз ладоней и

подошв. При сборе анамнеза выяснилось, что подобных кожных высыпаний ни у кого из родственников не наблюдалось.

Объективно. На ладонях и подошвенных поверхностях стоп выявлялось симметричное резко выраженное утолщение кожи. Ладони и подошвы имели розово-желтый цвет. В области тенара, гипотенара ладоней и свода стоп обнаруживались мелкие (1 мм в диаметре), густо расположенные папулы розово-желтого цвета без признаков шелушения, практически не возвышающиеся над уровнем кожи (см. рисунок, а). На границе со здоровой кожей, в области наружной поверхности ладоней папулезные высыпания были крупнее и создавали впечатление «булыжной мостовой» (см. рисунок, б). Ногти, волосы, зубы, конъюнктивы глаз в патологический процесс вовлечены не были.

При обследовании: в клиническом анализе крови – небольшое повышение уровня лимфоцитов, моноцитов и базофилов. В общем анализе мочи и биохимическом анализе крови патологически значимых отклонений от физиологических значений не выявлено.

Для уточнения диагноза больная была направлена на биопсию кожи с предварительными диагнозами: ладонно-подошвенная кератодермия? болезнь Девержи?

Гистологическое исследование биоптата кожи из патологического очага, располагающегося в области наружной поверхности левой ладони (см. рисунок, в, г):

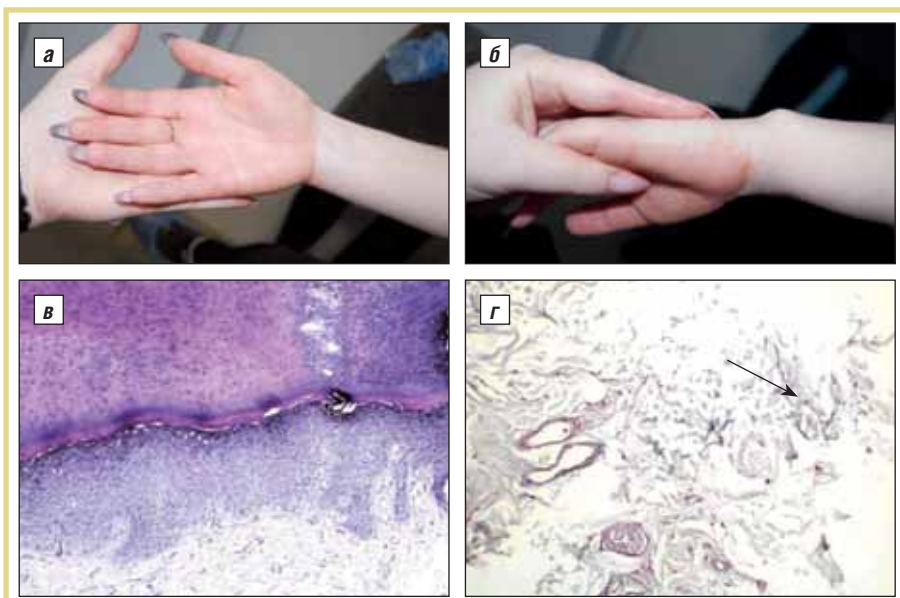
выраженный компактный гиперкератоз; слабовыраженный неравномерный акантоз; гранулез; в верхней трети дермы воспалительных инфильтратов не обнаружено.

Окраска по Вейгерту – в сетчатом слое дермы определяются участки фрагментации и практически полного отсутствия эластических волокон (см. рисунок, г).

Заключение. Морфологическая картина с учетом клинических данных в большей степени соответствует АКЭ.

На основании клинической картины и данных гистологического исследования больной поставлен диагноз: АКЭ.

Пациентке были назначены системные ретиноиды (ацитретин – 25 мг/сут в течение 4 нед). Наружно: кератолитические средства, эмолиенты и топические глюко-



Больная Ш. Клинико-морфологические проявления АКЭ: а – в области тенара и гипотенара ладони – мелкие сгруппированные папулезные высыпания розово-желтого цвета; б – сгруппированные папулезные высыпания по краю ладони, создающие впечатление «булыжной мостовой»; в – выраженный гиперкератоз, акантоз, гранулез; окраска гематоксилином и эозином; ×100; г – в сетчатом слое дермы – участки фрагментации (стрелка) и практически полного отсутствия эластических волокон; окраска по Вейгерту; ×400

кортикостероидные средства. На фоне лечения отмечалась положительная динамика кожного процесса.

В плане дифференциальной диагностики АКЭ следует отличать от других видов кератодермий, в частности от очагового акрального гиперкератоза, описанного Dowd и соавт. (1983). АКЭ клинически идентичен очаговому акральному гиперкератозу, поэтому дифференцировать их можно только с помощью патогистологического исследования. При очаговом акральном гиперкератозе не наблюдается изменения эластических волокон (эласторексис) в ретикулярной дерме, что является важным отличительным признаком [3, 6, 10].

В связи с тем что у нашей больной наблюдалась ладонно-подошвенная кератодермия, сопровождающаяся появлением розово-желтого оттенка кожи, возникла необходимость дифференциальной диагностики с болезнью Девержи. Для нее в отличие от АКЭ характерны диффузная ладонно-подошвенная кератодермия в виде резко выраженных роговых наслоений и трещин, ограничивающих движение, ониходистрофии, а также фолликулярные папулы и бляшки, покрытые беловатыми чешуйками, располагающимися симметрично на разгибательных поверхностях конечностей в области локтевых и коленных суставов, роговые конусы Бенье, высыпания на волосистой части головы, напоминающие себорейный дерматит [1].

Гистологическая картина при болезни Девержи отличается от таковой при АКЭ наличием паракератоза в роговом слое эпидермиса, периваскулярных инфильтратов в сосочковом и сетчатом слоях дермы, состоящих из лимфоцитов и полиморфно-ядерных лейкоцитов, и отсутствием изменений эластических волокон [7].

Таким образом, продемонстрирован редкий спорадический случай АКЭ, не имеющий наследственного характера. Показана важная роль в постановке диагноза патогистологического исследования папулезных элементов с обязательным применением гистохимической окраски на эластические волокна из-за описанных специфических морфологических изменений.

\* \* \*

*Отношений с промышленными и финансовыми организациями, способных привести к конфликту интересов в связи с представленным в статье материалом, авторы не имеют.*

## Литература/Reference

1. Скрипкин Ю.К., Бутов Ю.С. Клиническая дерматовенерология: руководство для врачей. Т. II / М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009; с. 757–8 [Skripkin Yu.K., Butov Yu.S. Klinicheskaya dermatovenerologiya: rukovodstvo dlya vrachey. Vol. II / M.: GEOTAR-Media, 2009; p. 757–8 (in Russ.)].
2. Costa O. Akrokerato-elastoidosis (a hitherto undescribed skin disease) // Dermatologica. – 1953; 107 (3): 164–8.
3. Marques L., Trope B., Pina J. et al. Inverse papularacrokeratosis of Oswaldo Costa: a case report // J. Clin. Aesthetic Dermatol. – 2010; 3 (6): 51–3.
4. AlKahtani H., AlHumidi A., Al-Hargan A. et al. A sporadic case of unilateral acrokeratoelastoidosis in Saudi Arabia: a case report // J. Med. Case Rep. – 2014; 8: 143. DOI: 10.1186/1752-1947-8-143.
5. Turchetto C., Giovanna P., Cabrera H. et al. Acroqueratoelastoidosis de Costa // Arch. Argent. Dermatol. – 2013; 63 (4): 153–6.
6. Lanssens S., Suys E. Acrokerato-elastoidose van Costa of focaleacralehyperkeratose? // Nederlands Tijdschrift voor Dermatologie en venereologie. – 2012; 9 (22): 561–2.
7. Цветкова Г.М., Мордовцева В.В., Вавилов А.М. и др. Патоморфология болезней кожи. Руководство для врачей / М.: Медицина; 2003 [Tsvetkova G.M., Mordovtseva V.V., Vavilov A.M. et al. Patomorfologiya bolezney kozhi. Rukovodstvo dlya vrachey / M.: Meditsina; 2003 (in Russ.)].
8. Lopes J., de Almeida H. Jr., da Cunha Filho R. et al. Ultrastructure of acrokeratoelastoidosis // J. Eur. Acad. Dermatol. Venereol. – 2018; 32 (5): 165–7. DOI: 10.1111/jdv.14660.
9. Zanini M. Focal acral hyperkeratosis: case report and discussion on marginal keratodermas // Ann. Bras. Dermatol. – 2006; 81 (5 Supl. 3): 293–6.
10. Duman H., Oguz Topal I., Cakir C. Acrokeratoelastoidosis and focal acral hyperkeratosis: Report of two cases // Our Dermatol. Online. – 2017; 8 (3): 293–5. DOI: 10.7241/ourd.20173.84.
11. Александрова А.К., Смольяникова В.А., Тertychnyy A.C. Себорейный кератоз и вульгарные бородавки у пациента с вульгарным ихтиозом // Кубанский научный медицинский вестник. – 2014; 4: 150–3 [Aleksandrova A.K., Smolynnikova V.A., Tertychnyy A.S. Seborrheic keratosis and warts in patient with ichthyosis vulgaris // Kuban Scientific Medical Bulletin. – 2014; 4: 150–3. (In Russ.)] <https://doi.org/10.25207/1608-6228-2014-4-150-153>.

## COSTA ACROKERATOELASTOIDOSIS: A RARE CASE

*M. Tlish, MD; N. Sycheva, Candidate of Medical Sciences; M. Kartashevskaya, Candidate of Medical Sciences; M. Shavilova; F. Psavok, Candidate of Medical Sciences*

*Kuban State Medical University, Krasnodar*

*The paper considers the etiopathogenetic factors of Costa acrokeratoelastoidosis that is a type of focal palmoplantar keratoderma with predominantly autosomal dominant inheritance and is accompanied by an elastic tissue lesion. It gives clinical and morphological criteria for verifying this pathology: childhood or adolescence diseases; focal palmoplantar keratoderma that is manifested by thickening of the stratum corneum of the palms and soles, by multiple ochroleucous horny papules, hyperhidrosis, as well as by histological changes characteristic of Costa acrokeratoelastoidosis (hyperkeratosis, acanthosis, granulosis of the epidermis and elastorrhesis) in the reticular dermis.*

*The paper describes a rare sporadic case of non-hereditary Costa acrokeratoelastoidosis. Its differential diagnosis is performed with focal acral hyperkeratosis and Devergie's disease. The authors show the important diagnostic role of a histopathological examination of papular elements with the mandatory use of histochemical staining of elastic fibers*

**Key words:** dermatology, Costa acrokeratoelastoidosis, keratoderma, clinical and morphological criteria.

**For citation:** Tlish M., Sycheva N., Kartashevskaya M. et al. Costa acrokeratoelastoidosis: a rare case // *Vrach.* – 2019; 30 (3): 53–55. <https://doi.org/10.29296/25877305-2019-03-11>