doi: 10.17116/klinderma2014691-96

Пустулезные заболевания ладоней и подошв

Е.А. БАХЛЫКОВА[1], Н.Н. ФИЛИМОНКОВА[2], Н.А. КУРЛОВИЧ[1], С.Л. МАТУСЕВИЧ[1]

[1]Тюменская государственная медицинская академия, Тюмень, Россия, 625023; [2]Уральский научно-исследовательский институт дерматовенерологии и иммунопатологии, Екатеринбург, Россия, 620023

Pustular palmoplantar conditions

E.A. BAKHLYKOVA, N.N. FILIMONKOVA, N.A. KURLOVICH, S.L. MATUSEVICH

Tyumen state medical Academy, Tyumen, Russia, 625023; Ural scientific research Institute of dermatology and immunology, Yekaterinburg, Russia, 620023

Представлены анализ данных литературы, результаты собственных наблюдений наиболее часто встречающихся хронических заболеваний ладоней и подошв, протекающих с пустулизацией. К ним относят ладонно-подошвенный псориаз, ладонно-подошвенный пустулез, бактерид пустулезный Эндрюса, акродерматит стойкий пустулезный Аллопо. Рассмотрены особенности клинической картины, провоцирующие факторы, характер течения, вопросы дифференциальной диагностики. Высказано отношение авторов к вопросам нозологической идентификации данной патологии.

Ключевые слова: *ладонно-подошвенный псориаз, ладонно-подошвенный пустулез, бактерид пустулезный Эндрюса, акродерматит стойкий пустулезный Аллопо.*

The literature data and authors' own observations of the most common chromic pustular palmoplantar diseases (palmoplantar psoriasis, palmoplantar pustulosis, pustular Andrew's bacterid, acrodermatitis continua of Hallopeau) are analyzed. The features of clinical presentation, provoking factors, the disease course, and problems of differential diagnosis are discussed. The authors share their opinion about nosological identification of this pathology.

Key words: *palmoplantar psoriasis, palmoplantar pustulosis, pustular Andrew's bacterid, acrodermatitis continua of Hallopeau.*

К заболеваниям, протекающим с пустулезными высыпаниями на ладонях и подошвах, относят ладонно-подошвенный псориаз, ладонно-подошвенный пустулез, акродерматит стойкий пустулезный Аллопо, бактерид пустулезный Эндрюса. Существуют разногласия исследователей в трактовке понятий ладонно-подошвенный псориаз и пустулез. В некоторых источниках ладонно-подошвенный пустулез относят к отдельной нозологической форме, либо считают разновидностью ладонно-подошвенного пустулезного псориаза [1]. Выделяют локализованный пустулезный псориаз типа Барбера (син.: пустулез ладоней и подошв; хронический ладонно-подошвенный пустулезный псориаз; персистирующий ладонно-подошвенный пустулез; пустулезный псориаз конечностей). Многие отечественные ученые придерживаются мнения о нозологической самостоятельности различных форм пустулезного псориаза [2, 3]. В то же время продолжает дискутироваться вопрос о принадлежности к пустулезному псориазу неинфекционных пустулезных дерматозов. Некоторые отечественные ученые [4] считают, что по клинико-морфологическим проявлениям ладонно-подошвенный пустулез стоит ближе к бактериду Эндрюса, а не к псориазу. Отдельные зарубежные авторы [5] также рассматривают ладонно-подошвенный пустулез как отдельную нозологическую единицу. Данные генетических, иммунологических, гистологических исследований позволяют дерматологам доказывать эти утверждения. Возможно, это связано с разным смыслом, вкладываемым в понятие «ладонно-подошвенный пустулез». В общепринятой МКБ-10 выделяют форму ладонно-подошвенный пустулез (L40.3), однако рассматривают ее под рубрикой псориаз (L40), также как и акродерматит стойкий Аллопо (L 40.2). При акродерматите стойком Аллопо возможно появление пустулезных высыпаний другой локализации, иногда по типу генерализованного пустулезного псориаза, что также свидетельствует о принадлежности этого заболевания к псориазу [5]. Этот вопрос важен и в плане дифференциальной диагностики, так как нередко имеют место ошибки в постановке диагноза, в тактике ведения пациентов. Поражение ладоней и подошв доставляют немало физических и эмоцио-

[1]e-mail: elbah@yandex.ru
[2]e-mail: urnidvii@mail.ru

© Коллектив авторов, 2014



Рис. 1. **Пациент *В.*, 33 лет, со стажем курения 20 лет.**

Клинические проявления ладонно-подошвенного псориаза. Симметричное поражение кожи кистей (а, б) и стоп (в) с типичной бляшкой, расположенной на коже в области голени (г).

нальных страданий для пациентов, нарушая работоспособность, межличностные связи, влияя на качество жизни.

Локализованный пустулезный псориаз (тип Барбера) — разновидность пустулезного псориаза, характеризующаяся эритематозно-сквамозными и пустулезными элементами в области ладоней и подошв [1], — распространен во всем мире, встречается чаще, чем генерализованная разновидность пустулезного псориаза [6, 7], но значительно реже, чем вульгарный псориаз. Заболевание возникает в период от 20 до 60 лет, преимущественно в возрасте 40—50 лет, очень редко после 60 лет и только в 19% случаев — до наступления 20 лет; у женщин в 3 раза чаще, чем у мужчин [1], в то время как вульгарный псориаз чаще поражает мужчин [5]. Семейный анамнез данной формы псориаза отмечается только в 7—24% случаев, связь с антигенами системы HLA не установлена [1]. Анализ некоторых генетических исследований [5] позволяет утверждать о нозологической самостоятельности ладонно-подошвенного пустулеза и псориаза, однако другие исследования [8] не позволяют выявить ясные различия между этими патологиями, которые совпадают по многим аспектам. По данным Тюменского областного кожно-венерологического диспансера за период 2008—2012 гг., на долю ограниченного ладонно-подошвенного псориаза приходится всего 1,4% от общего количества зарегистрированных случаев вульгарного псориаза и 2% — от впервые выявленных случаев псориаза **(рис. 1, 2)**.

Точная причина локализованного пустулезного псориаза неизвестна. Провоцирующими факторами служат очаги фокальной инфекции, в первую очередь одонтогенной и тонзиллогенной [1], инфекция *Helicobacter pylori*, а также стресс, тревожность, применение некоторых лекарственных средств, нарушение функции печени [2]. Иногда заболевание впервые возникало после длительного лечения препаратами лития. Курение и неблагоприятные факторы окружающей среды (высокая влажность и температура) усугубляют его течение, также была выявлена более выраженная ассоциация между ладонно-подошвенным пустулезным псориазом и курением,



а б

Рис. 2. **Пациентка *К.*, 51 года, со стажем курения 35 лет.**

Клинические проявления ладонно-подошвенного псориаза. Симметричное поражение кожи кистей (а) и стоп (б).

особенно у женщин [1, 8]. Отказ от курения был важным лечебным мероприятием, учитывая выявленную аномальную реакцию на никотин [5].

Локализованный пустулезный псориаз возникает при наличии высыпаний обыкновенного псориаза или без них, чаще у больных с личным или семейным анамнезом псориаза, хотя нередко и самостоятельно [1].

В качестве возможного механизма образования пустул при пустулезном псориазе рассматривают снижение активности в коже антилейкопротеазы в результате дисбаланса протеаза/антипротеаза [5]. К настоящему времени накоплен обширный материал о значительной роли инфекционных агентов в возникновении, распространении и активации псориатического процесса [6]. Содержимое пустул стерильно, хотя некоторые авторы, в частности Г.Я. Шарапова и соавт. (1983), отметили присутствие золотистого стафилококка у некоторых пациентов. По данным многочисленных исследований [7], сенсибилизирующими организм пациента в отношении псориаза микроорганизмами часто являются стрептококки и золотистый стафилококк, а также очаги хронической инфекции. Золотистый стафилококк и стрептококки секретируют экзотоксины, играющие роль суперагентов, способных связываться с белками главного комплекса гистосовместимости тканей на антигенпрезентирующих клетках, кератиноцитах, Т-лимфоцитах, моноцитах, что приводит к образованию цитокинов, усиливающих пролиферацию кератиноцитов [5].

Субъективные симптомы сводятся к жжению, зуду и ощущению дискомфорта в области ладоней и подошв, нередко эти ощущения предшествуют появлению свежих элементов. Случаи, когда на ранних этапах заболевание представлено одиночными бляшками или имеет несимметричный характер, редки [1]. При выраженной тяжести высыпаний качество жизни больных существенно снижается вследствие боли, невозможности стоять, ходить, работать руками [5].

Клинически на шелушащемся эритематозном фоне, имеющем резкие границы, располагаются пустулы, которые в отличие от генерализованного пустулезного псориаза находятся глубоко в эпидермисе, что обусловлено морфологическим строением кожи ладоней и подошв. Локализованный пустулезный псориаз проявляется стерильными пустулами желтого цвета диаметром 2—5 мм, примерно одинакового размера, скопления которых в течение нескольких часов возникают симметрично на видимо здоровой коже ладоней, преимущественно в области тенара, реже — гипотенара, еще реже — середины и дистальной части ладони и подошв, преимущественно в области свода стопы [1]. В дальнейшем вокруг отдельных элементов появляется венчик гиперемии. Новые высыпания связаны с местами излюбленной локализации и редко распространяются на тыл кисти и стопы, запястья, пальцы. Поражение, как правило, симметричное, но может наблюдаться одностороннее расположение элементов. Иногда пустулы распространяются на дорсальную поверхность пальцев кистей, стоп или внутреннюю сторону запястья. Кожа концевых фаланг пальцев обычно не поражена. Заболевание длится годами, внесезонные обострения сменяются ремиссиями [9]. Эпизоды новых пустулезных высыпаний наблюдаются через различные периоды времени и строго ограничены местами излюбленной локализации. Изредка появляются очаги обычного псориаза, однако чаще высыпания остаются локализованными [10].

В последующем цвет пустул меняется на желтокоричневый и темно-коричневый. Не вскрываясь,

пустулы подсыхают с образованием коричневых корок, которые разрешаются в течение 8—10 дней. Присутствие пустул на разных этапах эволюции (эволюционный полиморфизм) придает очагу поражения разноцветную окраску. Позже патологический процесс проявляется резко очерченными эритематозно-сквамозными бляшками, в пределах которых и по периферии имеются множественные пустулы желтого и коричневого цвета, некоторые из которых сливаются, образуя «гнойные озера» [1]. Ремиссия начинается с уменьшения количества новых пустул, хотя кожа ладоней и подошв может оставаться эритематозной, эритематозно-сквамозной или гиперкератотической, что клинически напоминает экзему. Ремиссии продолжаются в течение недель или даже месяцев [11]. Таким образом, в отличие от других форм псориаза, течение пустулезного псориаза ладоней и подошв хроническое. По данным W. Enfors и L. Molin [1], на момент осмотра через 10 лет после установления диагноза пустулезного псориаза ладоней и подошв его проявления отсутствовали только у 28% больных.

Локализованный пустулезный псориаз часто ассоциируется с гипер- и гипотиреозом, сахарным диабетом, артропатиями, его нередко диагностируют у больных с синдромом SAPHO (синовит, акне, пустулез, гиперостоз, остеит), а именно с входящими в состав этого синдрома хроническим рецидивирующим мультифокальным остеомиелитом, поражением грудиноключичного и грудинореберных сочленений, пустулезным артроостеитом, периферическим артритом, псевдоинфекционным артритом с вовлечением в патологический процесс крестцово-подвздошных суставов [1, 5].

При дифференциальной диагностике исключают грибковое, чесоточное поражение, экзематозный дерматит, пустулезный бактерид Эндрюса.

Диагноз пустулезного псориаза ладоней и подошв устанавливается на основании характерной клинической картины и течения заболевания, а в трудных случаях должен подтверждаться гистологически.

Бактерид пустулезный Эндрюса (син.: пустулез ладоней и подошв Левера) — вид пустулеза ладоней и подошв, который некоторые авторы относят к локализованному пустулезному псориазу [1, 5]. А.А. Каламкарян и соавт. [12] отрицают существование этого заболевания как нозологической формы. Данный вариант пустулеза выделен G. Andrews в 1934 г. и характеризуется образованием на неизмененной коже ладоней и подошв мелких пустул со стерильным содержимым.

Этиология и патогенез не ясны, но поскольку возникновению болезни способствуют очаги хронической инфекции в организме, особенно хронический тонзиллит [1], хронический рецидивирующий остеомиелит, остеоартрит [7], предполагается инфекционно-аллергическое происхождение процесса, а точнее — реакция гиперчувствительности к антигенам стрептококка.

Клинически заболевание проявляется множественными пузырьками и пустулами на ладонях и подошвах. Высыпания, как правило, симметричные, начинаются с центра, постепенно захватывая всю поверхность ладоней и подошв, включая боковые части, но пальцы в патологический процесс не вовлекаются. Пузырьки быстро превращаются в пустулы, которые отличаются быстрым ростом. Они глубоко заложены, расположены на видимо здоровой коже или частично окружены узким венчиком эритемы [6]. При слиянии диаметр элементов иногда достигает 0,5—1,0 см. Пациентов беспокоят зуд и болезненность [1].

Течение рецидивирующее. Процесс длится 2—3 нед, возможно 1—2 мес. Ремиссия наступает после устранения провоцирующего заболевание фактора, инфекционного очага. Рецидивы сопровождаются более интенсивным зудом и болезненностью. Процесс может быть затяжным, но атрофических изменений не происходит [9].

Акродерматит пустулезный стойкий Аллопо (син.: стойкий дерматит Крокера, персистирующий дерматит Сеттона) — дерматоз неясного генеза, характеризующийся пустулезными небактериальными высыпаниями, локализующимися в акральных зонах (пальцы кистей и стоп) [1]. Это редкое заболевание с пустулезными стерильными высыпаниями на пальцах кистей или стоп, которое медленно прогрессирует в проксимальном направлении. В дальнейшем длительная пустулизация вызывает деструкцию ногтя и атрофию дистальной фаланги [5].

В 1888 г. H. Crocer описал рецидивирующие булезные и пустулезные высыпания на кистях и стопах, в дальнейшем F. Hallopeau (1890—1897) и R. Sutton (1911) было дано подробное описание. Одни авторы относят его к локализованной форме пустулезного псориаза, другие на основании общности гистологической картины — к локализованной форме герпетиформного импетиго Гебры, дерматита Дюринга, энтеропатическому акродерматиту. Существует также мнение о нем как о самостоятельном заболевании [1, 10, 12]. Заболевание развивается в любом возрасте, чаще у мужчин, провоцирующими факторами могут служить травма, пиодермия, дефицит цинка [6].

Клиническая картина характеризуется поражением пустулезного, везикулезного или эритематозно-сквамозного характера концевых фаланг пальцев кистей, реже — стоп, и постепенным переходом на прилегающие участки кистей и стоп без проксимального распространения. Поражение длительное время может быть односторонним [7]. Первоначально появляются мелкие пустулы, оставляющие на эритематозном фоне блестящую поверхность, на

Дифференциальная диагностика ладонно-подошвенных пустулезных дерматозов

Признак	Ладонно-подошвенный пустулезный псориаз	Бактерид Эндрюса	Акродерматит Аллопо
Локализация	Типичные папулы на ладонях (тенар, гипотенар), стопах (свод), реже на тыле кистей, стоп, других участков кожи	Центр ладоней и подошв	Концевые фаланги кистей, реже стоп
Характер высыпаний	Пустулы 2—5 мм на эритематозном фоне, сливаются в «гнойные озера»	Пустулы на видимо здоровой коже глубоко заложены, не склонны сливаться	Везикулы, пустулы на фоне яркой гиперемии, сливаются в «гнойные озера»
Цвет пустул	Мутные, желтые, затем коричневые	Мутные, иногда вокруг расположен гиперемированный венчик	Мутные, желтые
Поражение пальцев	Да, концевые фаланги — нет	Нет	Да, преимущественно
Симметричность	Да, нет	Да	Нет, часто одностороннее
Поражение ногтей	Да, часто симптом «наперстка»	Нет	Да, онихолизис, часто отторгаются
Ассоциация с другой патологией	Заболевания щитовидной железы, сахарный диабет, артропатии, синдром SAPHO	Хронические тонзиллит, отит, остеомиелит, остеоартрит	Травмы, пиодермия
Атрофические изменения	Нет	Нет	Да — кожи и мышц, иногда мутиляция
Зуд, жжение, болезненность	Умеренно	Умеренно	Выражено
Пол	Чаще женщины	Не выявлено	Чаще мужчины
Возраст дебюта заболевания	20—60 лет	Не выявлено	Любой

которой развиваются новые пустулы [5]. В ряде случаев наблюдаются вторичные атрофические изменения кожи. Патогномонично поражение ногтей, обычно одного пальца, приводящее к вовлечению в патологический процесс ногтевого ложа, к онихолизису, онихомадезису. Особенности клинических проявлений в основном зависят от интенсивности процессов экссудации. Если они незначительны, в очагах поражения обнаруживаются эритематозно-сквамозные изменения с усилением красноты по периферии, наслоением сухих блестящих чешуек, множественными поверхностными трещинами. Если пустулезные высыпания доминируют в клинической картине, заболевание протекает тяжелее [6].

Выделяют семь клинических форм заболевания [1].

При **гнойной форме** вначале процесс напоминает паронихию: развивается гиперемия, отек ногтевых валиков, из-под которых при надавливании выделяется гной. Пораженные участки пальцев покрасневшие, отечные, покрыты множественными пустулами, сливающимися в «гнойные озера» самых разнообразных очертаний [6]. На коже всей ногтевой фаланги (булавовидно-утолщенной) появляются пустулы, превращающиеся в эрозии, корки, чешуйки. После вскрытия пустул образуются небольшие эрозии, покрытые чешуйко-корками, после удаления наслоений через покрасневшую кожу просвечивают новые пустулезные элементы. Высыпания сопровождаются чувством жжения, болезненностью. Сгибательные и особенно разгибательные движения из-за резкой болезненности ограничены, пальцы находятся в полусогнутом положении. Пустулы стерильные. На рентгенограммах иногда обнаруживаются атрофические изменения в костях соответствующих фаланг, остеит, остеопороз, возможны мутиляции. На месте регрессирования пустул кожа слегка атрофична, блестит, имеет красноватый оттенок. Ногтевые пластинки дистрофически изменены и, как правило, отторгаются.

Везикулезная (буллезная) форма характеризуется аналогичной клинической картиной, но вместо пустул появляются пузырьки, реже пузыри; беспокоят легкий зуд и болезненность [1].

При **эритематозно-сквамозной** (абортивной) форме клиника ограничивается появлением гиперемии, шелушения, трещин.

Фликтенулезная разновидность протекает более злокачественно: фликтены распространяются на ладони, подошвы, иногда на ушные раковины, процесс может приводить к атрофии, мутиляции концевых фаланг.

При **вегетирующей** форме милиарные пустулы группируются в бляшки с периферическим ростом и тенденцией к разрешению в центре; характерно образование полумягких вегетаций по периферии.

Генерализованную форму Audry отличает злокачественное течение с распространением процесса на весь кожный покров, в первую очередь на кисти, паховые области, гениталии, локти и бедра. Имеется

клиническое сходство с герпетиформным импетиго Гебры. Часто наблюдается поражение ногтей и околоногтевых тканей. При этом клинически процесс характеризуется онихолизисом, нередко с полной утратой ногтевой пластинки.

При акродерматите Аллопо поражение слизистых оболочек (как и при генерализованнном пустулезном псориазе) характеризуется расположенными в области языка мигрирующими кольцевидными эритематозными элементами, покрытыми набухшими белыми чешуйками (annulus migrans). При длительном существовании процесса появляются признаки атрофии кожи и мышц пальцев, мутилирующие изменения за счет трофических нарушений. Прогноз для жизни благоприятный, однако течение длительное, часто рецидивирующее, резистентное к проводимой терапии. Спонтанное улучшение отмечается редко, а эпизоды острой пустулизации появляются без видимой причины [5].

Таким образом, при наличии пустулезных высыпаний на коже ладоней и подошв необходимо владеть знаниями дифференциальной диагностики для выработки тактики ведения данной категории пациентов **(см. таблицу)**. Ограниченный ладонно-подошвенный пустулез может подразумеваться в значении ладонно-подошвенный псориаз, так как в категориях пациентов, клинической картине нет существенных различий, позволяющих выделить эту патологию в отдельную нозологическую группу. Наличие у пациентов с ладонно-подошвенным пустулезом типичных псориатических элементов другой локализации это также подтверждает. Лечебные мероприятия в обоих случаях соответствуют общим принципам лечения псориаза.

ЛИТЕРАТУРА

1. *Молочков В.А., Бадокин В.В., Альбанова В.И., Волнухин.* Псориаз и псориатический артрит. М 2007.
2. *Загретдинова Р.М., Бабушкина М.В., Молоземова О.В.* Особенности течения пустулезного псориаза в Удмуртской Республике. Рос журн кож вен бол 2008; 1: 29—31.
3. *Суворова К.Н., Антоньев А.А.* Наследственные дерматозы. М 1977.
4. *Мордовцев В.Н., Цветкова Г.М.* Патология кожи. М 1993.
5. *Вольф К., Голдсмит Л., Кац С., Джилкрест Б., Паллер Э., Леффель Д.* Дерматология Фицпатрика в клинической практике 2012; 1.
6. Кожные и венерические болезни. Под ред. Ю.К. Скрипкина, В.Н. Мордовцева. М 1995; 2.
7. Дерматовенерология. Национальное руководство. Под ред. Ю.К. Скрипкина, Ю.С. Бутова, О.Л. Иванова. М 2013.
8. *Brunasso A.M.G., Puntoni M., Aberer W. et al.* Clinical and epidemiological comparison of patients affected by palmoplantar plaque psoriasis and palmoplantar pustulosis: a case series study. Br J Dermatol 2013; 168: 6: 1243—1251.
9. *Мордовцев В.Н., Скрипкин Ю.К.* Справочник дерматолога. СПб 1999.
10. *Соснина Е.А., Чистякова И.А.* Особенности клинических проявлений и терапия больных пустулезным псориазом. Леч врач 2011; 10.
11. *Мордовцев В.Н.* Псориаз. Под ред. В.Н. Мордовцева, Г.В. Мушета, В.И. Альбановой. Кишинев 1991.
12. *Каламкарян А.А., Мордовцев В.Н., Трофимова Л.Я.* Клиническая дерматология: редкие и атипичные дерматозы. Ереван 1989.