

Г.І. Макуріна<sup>1</sup>, Л.О. Чернеда<sup>1</sup>, А.В. Калмикова<sup>2</sup><sup>1</sup> Запорізький державний медико-фармацевтичний університет<sup>2</sup> Патоморфологічна лабораторія CSD Health Care, Київ

# Порокератоз у різних вікових групах: від клінічних проявів до особливостей менеджменту пацієнтів (клінічні випадки)

**Мета роботи** – проаналізувати клінічні прояви порокератозу в пацієнтів різного віку з акцентом на діагностичних можливостях; визначити потенційний ризик злоякісної трансформації дерматозу; вибрати оптимальну терапевтичну тактику.

**Матеріали та методи.** Описано власні спостереження клінічних проявів порокератозу в представників дорослої та дитячої популяції. Діагноз на підставі оцінки візуальних проявів дерматозу верифіковано на кафедрі дерматовенерології та косметології з курсом дерматовенерології і естетичної медицини Запорізького державного медико-фармацевтичного університету. Додатково проведено дерматоскопію в Навчально-науковому центрі «Університетська клініка». Патоморфологічну діагностику визнано заключним аргументом у діагностиці та виборі подальшої лікувальної тактики.

**Результати та обговорення.** Перший клінічний випадок у пацієнтки 1961 р. н. представлено патологічним процесом у вигляді папульозних бляшкових елементів, розташованих уздовж ліній Блашко на лівому стегні та верхній третині гомілки. Клінічно підозрілим було визнано поодинокі «острівці» шкіри із більш вираженим запаленням, інфільтрацією, формуванням вузлів, появою серозно-геморагічного ексудату з явищами локального виразкування. Для другого клінічного випадку в пацієнта 2014 р. н. характерною виявилась наявність на шкірі лівої нижньої кінцівки бляшок із чіткими межами та гіперкератотичними змінами. Дерматоскопічно-патоморфологічна діагностика в обох випадках забезпечила не тільки верифікацію діагнозу, але й спростувала підозру щодо можливої злоякісної трансформації у вогнищах ураження. Призначення системних ретиноїдів у першому випадку та їхньої топічної форми – у другому ґрунтується на принципах персоналізованого підходу з оцінкою вікових особливостей та соматичного фону пацієнтів.

**Висновки.** У вивченні рідкісних дерматологічних нозологій клініко-дерматоскопічно-морфологічна кореляція відіграє найбільш важливу роль у своєчасній та правильній діагностиці дерматозу. Під час клінічного огляду пацієнтів різного віку із порокератозом лікар повинен виявляти настороженість щодо вірогідної злоякісної трансформації первинного вогнища, розцінюючи будь-які динамічні зміни як потенційно підозрілі. Розробляючи індивідуальний терапевтичний алгоритм, важливо враховувати не лише ланки патогенетичних механізмів формування порокератозу, але й вікові, соціальні та фонові коморбідні стани.

## Ключові слова

Порокератоз, дерматоскопія, патоморфологічне дослідження, ретиноїди.

Порокератоз належить до групи рідкісних дерматозів, клінічні прояви яких асоційовані із порушенням зроговіння кератиноцитів [8]. Серед представників дерматологічної спільноти питання щодо визначення єдиного етіопатогенетичного механізму цього дерматозу залишається дискусійним. Адже встановити його єдиний і превалюючий тригер досить складно, враховуючи їхню значну варіабельність: від генетичної схильності та надмірного впливу ультрафіолетового опромінення до побічної дії лікарських засобів [11, 19]. Класичний розподіл захворювання відбувається в межах такої класифікації: порокератоз Мібеллі, дисемінований поверхневий актинічний порокератоз, дисемінований порокератоз долонь та підошов, лінійний та точковий порокератоз. Але цей перелік не є чіткою регламентованим, оскільки усі прояви відрізняються за фенотипічними параметрами, особливостями локалізації елементів висипу, часом

вого опромінення до побічної дії лікарських засобів [11, 19]. Класичний розподіл захворювання відбувається в межах такої класифікації: порокератоз Мібеллі, дисемінований поверхневий актинічний порокератоз, дисемінований порокератоз долонь та підошов, лінійний та точковий порокератоз. Але цей перелік не є чіткою регламентованим, оскільки усі прояви відрізняються за фенотипічними параметрами, особливостями локалізації елементів висипу, часом

появи або спектром генетичних мутацій. У літературі додатково описано генітоглоутеальний, генералізований гіперкератотичний або верукозний підтипи дерматозу [3, 10, 15].

Клінічне різноманіття також призводить до встановлення помилкового діагнозу порокератозу під час клінічної верифікації захворювання та подальшого диференційного пошуку. Особливо це стосується дерматозів із порушенням кератинізації та проліферації, що можуть клінічно і навіть морфологічно імітувати значний спектр нозологій із візуальними гіперкератотичними змінами [4, 5, 12]. Частота реєстрації порокератозу варіює залежно від його клінічного варіанта, коливаючись від 42 % для дисемінованих уражень внаслідок надмірного впливу інсоляції до одиничних випадків точкових або фолікулярних ефлорисценцій [18].

Лінійний порокератоз, частота якого хоч і становить в середньому 13 %, викликає велику кількість питань щодо причин виникнення і ризику злоякісної трансформації шкірних уражень. Остання теза неабияк турбує пацієнтів та цікавить лікарів. Початок в дитячому віці, що свідчить про генетичну передумову, та специфічність локалізації досить часто є першими ознаками при встановленні діагнозу та визначенні необхідності регулярного контролю за динамічними змінами первинного вогнища ураження. Вчасне звертання уваги на згадані вище особливості та проведення додаткових методів діагностики (дерматоскопія, гістологічне дослідження) є обов'язковими умовами для своєчасного визначення клінічної форми, що відповідно впливатиме і на подальшу ефективність індивідуального менеджменту пацієнтів із різними проявами порокератозу.

Мета роботи — проаналізувати клінічні прояви порокератозу у пацієнтів різного віку з акцентом на діагностичних можливостях; визначити потенційний ризик злоякісної трансформації дерматозу; вибрати оптимальну терапевтичну тактику.

## Матеріали та методи

Описано власні спостереження клінічних виявів порокератозу в представників дорослої та дитячої популяції. Діагноз на підставі оцінки візуальних проявів дерматозу верифіковано на кафедрі дерматовенерології та косметології з курсом дерматовенерології і естетичної медицини Запорізького державного медико-фармацевтичного університету. Додатково проведено дерматоскопію в режимі поляризованого та неполяризованого світла за допомогою установки FotoFinder BodyStudio (Німеччина) в Навчально-науково-

му центрі «Університетська клініка». Патоморфологічну діагностику визнано заключним аргументом щодо діагностики та вибору подальшої лікувальної тактики. Здійснено панч-біопсію діаметром 5 мм. Після видалення матеріал одразу занурювали у 10 % забуферений розчин формаліну (рН 7,4) з подальшою фіксацією протягом 24 год та виготовленням парафінових блоків. Для рутинного дослідження робили зрізи товщиною 4  $\mu\text{m}$  з подальшим забарвленням гематоксилином та еозином.

## Результати та обговорення

### Клінічний випадок № 1

Пацієнтка Г., 1961 р.н., звернулась зі скаргами на загострення патологічного процесу на шкірі лівої нижньої кінцівки. За словами хворої, вогнище ураження наявне з дитячого віку, але через відсутність суб'єктивних відчуттів, а також з огляду на недостатню мотивацію з боку батьків, а потім і самої пацієнтки підстав для встановлення остаточного діагнозу та вибору подальшого лікування було недостатньо. За кілька місяців до первинного огляду співробітниками кафедри пацієнтка відзначила тенденцію до трансформації окремих ділянок шкіри в межах існуючого дерматозу. Варто зазначити, що соматично пацієнтка компенсована, органічні та функціональні захворювання внутрішніх органів відсутні. Сімейний анамнез не обтяжений ані дерматологічно, ані онкологічно. Під час збору анамнезу акцентовано увагу на особливостях впливу ультрафіолетового опромінення: за словами жінки, сонцезахисними засобами вона не користувалась, попри те, що певний час її професійна діяльність була пов'язана із тривалим перебуванням на відкритому просторі.

Об'єктивно: патологічний процес представлено папульозними бляшковими елементами рожевого кольору з фіолетово-червоним відтінком, на поверхні окремих вогнищ відзначено щільні білуваті луски. Показовим є розташування патологічного процесу вздовж ліній Блашко на лівому стегні та верхній третині гомілки. У той же час клінічно підозрілими виявились поодинокі «острівці» шкіри із більш вираженим запаленням, інфільтрацією, формуванням вузлів, появою серозно-геморагічного ексудату з явищами локального виразкування (рис. 1).

Візуальна строкатість шкіри, відчуття транзитного свербіжжю та печіння в місці ураження спонукало клініцистів до подальшого діагностично-диференційного пошуку. Враховуючи динамічні зміни на шкірі, а також відсутність попередніх обстежень цього ураження, наступним кроком стало проведення дерматоскопічного дослід-



Рис. 1. Клінічні вияви ураження шкіри

А — загальна клінічна картина із локалізацією процесу вздовж ліній Блашко; Б — розподіл елементів висипу та наявність «острівців» локального запалення, інфільтрації та виразкування.

ження. Так, оцінюючи процес у різних ділянках, було виявлено, що центральна частина представлена такими патернами: іррегулярні дифузні судини, переважно точкові, що формують подобу «судинної мережі», а також біло-рожеві рубцеподібні ділянки. На периферії домінували ознаки біло-рожевого «рову» або «доріжки», що також частково були представлені комбінацією патерну з коричневими крапками або глобулами (рис. 2). Ретельний аналіз трансформованих елементів продемонстрував геморагічні кірки та поліморфізм судин.

Враховуючи клініко-дерматоскопічну кореляцію, перелік диференційних діагнозів відбувався в межах генодерматозів із порушеннями кератинізації, основним представником яких є лінійний порокератоз. Але попри високу ймовірність коректного заключення вже на даному етапі, наявність метаморфозних змін окремих ділянок та онконастороженість щодо них спонукали до подальшої остаточної верифікації діагнозу для морфологічної діагностики за допомогою панч-біопсії.

**Висновок патолога:** «В епідермісі визначено гіперкератоз і вогнищевий паракератоз, в паракератотичних масах наявні дрібні скупчення нейтрофілів, виявлено колонії бактерій. Вогнищево в проекції акросирингума та в поверхнево-му епітелії є дрібні паракератотичні вирости, подібні до *cornoid lamella*, також помірний нерівномірний акантоз, що чергується з атрофією епітелію. В базальних та парабазальних відділах виявлено поодинокі кератиноцити зі значним поліморфізмом та ознаками вираженої цитологічної атипії; в базальних відділах спостерігається вакуолізація кератиноцитів, наявні множинні «цитодні» тільця як в базальних відділах, так і в шипуватому шарі епітелію. В підлеглий дермі наявний виражений ангіоматоз, спостерігається помірна дифузна лімфогістіоцитарна інфільтрація з вогнищевими ознаками екзоцитозу. Серед клітин інфільтрату є меланофаги. Забарвлення для проведення ШИК-реакції та за Грокотом: елементи грибів не виявлені. Отже, така морфологічна картина, враховуючи клінічні дані, відповідає лінійному порокератозу» (рис. 3).

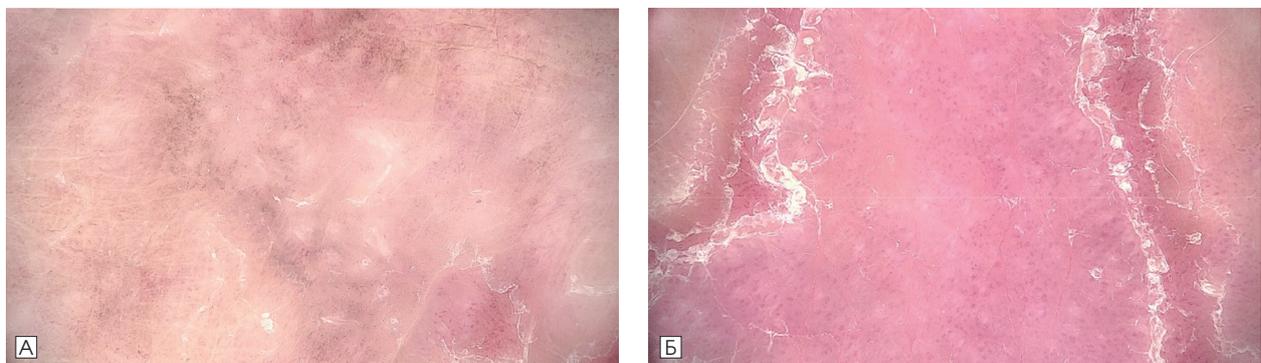


Рис. 2. Дерматоскопічні ознаки представленого дерматозу

А — патерн центральних біло-рожевих рубцеподібних зон та периферичного розподілу коричневих крапок та глобул; Б — патерн центральної «судинної мережі» та периферичного «рову».

Підтверджено домінуючий патологічний процес, який потребує подальшої корекції змін кератотичного профілю. Явища злоякісної трансформації не мають достовірного підтвердження, окрім наявності поодиноких змінених кератиноцитів. Тому, інтерпретуючи отримані результати, пацієнтці було рекомендовано патогенетично обґрунтовану терапію системними ретиноїдами з паралельним регулярним (раз на 3 міс) клініко-дерматоскопічним контролем підозрілих щодо атипії вогнищ та виконання у разі необхідності діагностичної біопсії. Застосування 25 мг ацитретину на добу в схемі лікування вже через 3 міс сприяло сплюсненню патологічних елементів з частковими явищами регресу. Сухості шкіри та слизових оболонок як найбільш очікуваної побічної дії ретиноїдів вдалось уникнути завдяки застосуванню місцевих емоментів. Ця комбінація сприяла стабілізації вогнищ ураження та запобігла формуванню нових елементів. У подальшій довгостроковій перспективі слід врахувати і можливість застосування несистемних засобів терапії, зокрема топічних аналогів вітаміну А. На момент першого 3-місячного контролю як клінічно, так і дерматоскопічно попередньо підозрілі щодо неоплазії вогнища зазнали часткового регресу без тенденції до виразкування.

#### *Клінічний випадок № 2*

*Пацієнт М.*, 2014 р. н. Мати пацієнта відзначила прогресування висипу на шкірі лівої нижньої кінцівки протягом останніх 2 років. За словами найближчих родичів, маніфестація процесу почалася з 3-річного віку, коли вогнища стали візуально помітними. Окрім того, з ростом дитини відзначено і збільшення площі та кількості ефлорисценцій. Сімейний анамнез не обтяжений щодо будь-якої дерматологічної нозології. Свербіж, печіння відсутні, але суб'єктивно наявні скарги на дискомфорт під час ходьби через механічний тиск на висип на шкірі підошовної поверхні стопи. Максимальні прояви цих відчуттів відзначено в місцях значної вираженості гіперкератотичних нашарувань. Після консультацій педіатрів диференційними діагнозами виступили такі дерматози: червоний плаский лишай, псоріаз та лінійний папульозний дерматоз. Але остаточного тлумачення стану шкіри не проведено. Лікування обмежувалось регулярним застосуванням топічних симптоматичних засобів — емоментів. Об'єктивно: на шкірі лівої нижньої кінцівки (від першого пальця стопи до внутрішньої поверхні склепіння стопи і далі — верхньої третини гомілки з переходом на розгинальну поверхню колінного суглоба) елементи представлені бляшками з чіткими межами, част-

ково нерівними та підвищеними над навколишньою шкірою краями діаметром від 1,5 до 7 см. На поверхні вогнищ ураження, особливо в ділянці стопи, наявні кератотичні зміни — щільні біло-жовті нашарування (рис. 4).

Привертає увагу також тенденція до лінійного розташування висипу вздовж шляхів міграції клітин в антенатальний період. Враховуючи широкий перелік диференційних діагнозів, анамнез захворювання, клінічну картину та бажання батьків остаточно верифікувати стан шкіри у дитини, проведено дерматоскопічну та патоморфологічну оцінку дерматозу. Дерматоскопічні патерни представлено дифузними точковими судинами в центральній частині елементів висипу, явищами гіперкератозу, по периферії виявлено чітку подвійну межу, що формує «рів» (рис. 5).

Гістологічна діагностика продемонструвала класичні для цього захворювання ознаки: «В епідермісі виявлено гіперкератоз, помірну атрофію та вогнищеву вакуолізацію базальних кератиноцитів. У цих ділянках наявні вогнища формування паракератотичних виростів (Cornoid lamella). В поверхневих відділах дерми спостерігається вогнищевий помірний ліхеноїдний лімфогістіоцитарний інфільтрат. Така морфологічна картина найбільше відповідає порокератозу».

Встановлення остаточного діагнозу забезпечило можливість вибору тактики ведення пацієнта. Враховуючи, що за порокератозу домінуючим є порушення процесів зроговіння шкіри, застосування лікарських засобів групи ретиноїдів є найбільш патогенетично обґрунтованим. Але в той же час лімітуючими факторами призначення системних препаратів стали вік пацієнта та відсутність згоди батьків з огляду на профіль побічних ефектів препаратів цієї групи. Тому, враховуючи особливості клінічного перебігу дерматозу та вік пацієнта, було рекомендовано проведення тривалої терапії із використанням топічного ретиноїду третиніону та емоента з високим вмістом ліпідів. Уже через 1 міс щоденного нанесення лосьйону третиніону та емоента відзначено сплюснення елементів та зменшення швидкості формування гіперкератотичних нашарувань. Успіх цього проміжного клінічного результату супроводжувався і значними змінами якості життя пацієнта: відсутністю дискомфорту під час ходьби та можливістю виконувати фізичні справи. Тому продовження місцевого лікування із поступовим титруванням кількості та кратності нанесення ретиноїду під постійним контролем дерматовенеролога стало головною рекомендацією у цьому клінічному випадку. Регулярна комбінація топічних аналогів вітаміну А у вигляді третиніону, адапалену або тазаротену, що пред-

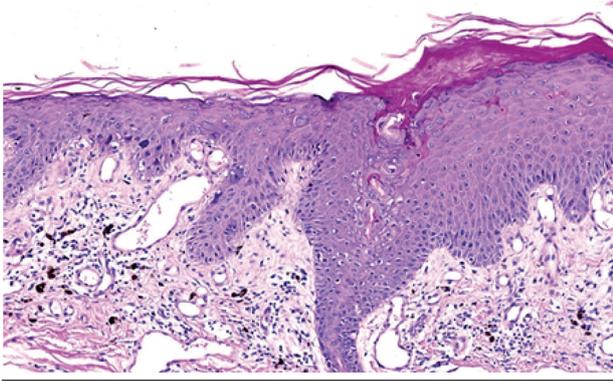


Рис. 3. Патогістологічна картина порокератозу (клінічний випадок № 1)



Рис. 4. Клінічні вияви дерматозу на шкірі нижньої лівої кінцівки

А — склепіння стопи; Б — верхня третина гомілки з переходом на розгинальну поверхню колінного суглоба.

ставлені на українському фармацевтичному ринку, разом зі зволожувальними засобами може забезпечити стабільний перебіг та контроль прогресування порокератозу в дітей.

Порокератоз відповідає образу «діагнозу-хамелеона» через невизначеність точного етіологічного чинника, імітацію інших захворювань шкіри та відповідно появу перешкод у своєчасному встановленні правильного діагнозу. Клінічні прояви лінійного порокератозу, незважаючи на типовість локалізації (розташування висипу вздовж ліній Блашко), зазвичай викликають труднощі у лікаря, враховуючи широке коло подібних за виглядом нозологій. Цей перелік представлено як класичними набутими дерматозами (кільцеподібним або зостериформним червоним пласким лишаєм та псоріазом), так і генодерматозами, такими як іхтіоз, фолікулярний кератоз [13, 20], хвороба Блоха—Сульцбергера, лінійний бородавчастий епідермальний та комедоновий неври [2, 6]. В обох описаних нами клінічних випадках також спостерігається унілатеральність локалізації висипу, що дає змогу не тільки припустити можливу спадкову складову в появі такого стану, але й розглядати для диференціації усі перераховані вище дерматози.

Паралельно, аналізуючи візуальні прояви порокератозу, необхідно виявляти настороженість щодо вірогідного розвитку новоутворень за появи початкових шкірних змін. За результатами ретроспективного дослідження, проведеного T. Novice et al., виявлено 6,4–16,4 % випадків малігнізації цього дерматозу [14]. Варто зазначити, що прояви порокератозу мають різні показники частоти реєстрації неоплазій, серед яких лінійні зміни на шкірі є найбільш підозрілими щодо формування ділянок клітинної атипії [7]. Перелік потенційних новоутворень включає базальноклітинний рак, карциному Меркеля і навіть меланому, але за даними літератури найчастіше виявляють саме плоскоклітинну трансформацію [9, 16]. Тому важливо акцентувати увагу на особливостях послідовності діагностич-

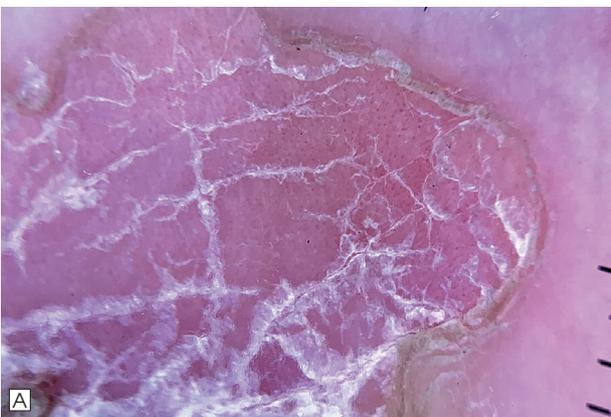


Рис. 5. Візуалізація дерматоскопічних патернів за 20-кратного збільшення

А — судинний точковий малюнок, щільні лусочки у центральній частині; Б — патерн «рову» або «доріжки» по периферії.

но-лікувальної тактики у хворих на порокератоз з огляду на можливі злоякісні зміни.

Враховуючи ризик виникнення раку шкіри, обов'язковою є ретельна клініко-дерматоскопічна оцінка вогнищ ураження як під час первинного огляду, так і впродовж подальшого спостереження. Саме детекція динамічних модифікацій є важливим показником з огляду на описані в літературі дані про розвиток та рецидив плоскоклітинного раку шкіри за порокератозу [1]. Дерматоскопія у такому разі є неінвазивною та доступною для лікаря діагностичною опцією. Так, в обох клінічних випадках вогнища лінійного порокератозу демонстрували класичні дерматоскопічні патерни в різних комбінаціях: обідок по периферії, іррегулярні точкові судини, коричневі глобули або рубцеподібні центральні ділянки [17, 21]. Але в той же час у пацієнтки (клінічний випадок № 1) були виявлені ознаки можливого клітинного метаморфозу в бік атипії за рахунок появи активного запалення, вузлів та виразкування. Останнє не є патогномонічним для певної пухлини, але відсутність загоєння та прогресування вогнища можуть свідчити про вірогідний злоякісний перебіг процесу. Поява таких змін у цьому клінічному випадку може бути зумовлена як тривалістю захворювання, так і можливим сумарним впливом інсоляції на шкіру. Такий перебіг порокератозу у дорослому віці спонукає до більш активної та вчасної профілактики можливої трансформації у пацієнта дитячого віку (клінічний випадок № 2). Саме тому з метою виключення суб'єктивної помилки лікаря під час клінічного та дерматоскопічного огляду щодо онкологічної видозміни вогнища ураження обов'язковим є проведення морфологічної діагностики. Гістологічне спростування або підтвердження як порокератозу, так і можливої злоякісної атипії визнано обов'язковим етапом для подальшого вибору тактики ведення таких пацієнтів.

Окрім діагностичних критеріїв, потребує уваги і питання щодо лікувальних підходів. Призначення системних ретиноїдів передбачає обережний та індивідуалізований підхід до кожного хворого. Так, призначення цих засобів за такої нозології демонструє обґрунтовану ефективність, але в той же час має чітко регламентуватись особливостями соматичного стану, віком та репродуктивними планами пацієнта. Тератогенний ефект на плід, категорична заборона вагітності, ксероз шкіри та слизових оболонок різного ступеня вираженості, телогенова алопеція, фоточутливість

є найбільш показовими, але не єдиними побічними ефектами системних ретиноїдів. Саме тому вибір такого засобу має бути чітко обґрунтованим для кожного пацієнта окремо, зважаючи на всі «за» та «проти». Тільки після висвітлення усіх можливих терапевтичних опцій для терапії порокератозу та їхня спільна оцінка за принципом конкордантності у взаємовідносинах лікар—пацієнт дала можливість отримати згоду пацієнтки (клінічний випадок № 1) та почати лікування системним ретиноїдом. Попередній комунікаційний план перед призначенням лікування (клінічний випадок № 2) зазнав певних видозмін, враховуючи особливості ведення пацієнта дитячого віку. Незважаючи на те, що згідно з даними літератури накопичено достатній досвід призначення системних ретиноїдів дорослим, для хворих дитячого віку все ще існують певні перестороги щодо призначення засобів на тривалий час. Тому місцеві ретиноїди в останньому випадку, враховуючи також об'єм шкірних уражень, стали доцільною альтернативою.

Отже, обов'язковість дотримання чіткого діагностичного шаблону, що передбачає клінічну картину — дерматоскопію — патоморфологічне дослідження, є беззаперечним помічником у встановленні коректного діагнозу рідкісних дерматозів. Але не менш важливим в алгоритмі ведення таких пацієнтів є індивідуалізований підхід з урахуванням вікових характеристик і особливостей соматичного стану та відповідно розроблення актуальних терапевтичних моделей.

## Висновки

1. Під час обстеження хворих з рідкісними дерматологічними нозологіями, зокрема порокератозом, клініко-дерматоскопічно-морфологічна кореляція відіграє найбільш важливу роль у своєчасній і правильній діагностиці дерматозу.

2. Проводячи клінічний огляд пацієнтів різного віку із порокератозом, лікар повинен виявляти настороженість щодо формування злоякісної трансформації первинного вогнища, розцінюючи будь-які динамічні зміни як потенційно підозрілі. Неухильне дотримання рекомендацій, що включають регулярне обстеження та використання сонцезахисних засобів, має вчасно запобігти появі неоплазій.

3. Розроблення індивідуального терапевтичного алгоритму передбачає врахування не лише ланок патогенетичних механізмів формування порокератозу, але й вікових, соціальних та фонових коморбідних станів.

**Конфлікту інтересів немає.**

**Участь авторів:** концепція і дизайн дослідження, збір матеріалу — Г.І. Макуріна, Л.О. Чернеда, А.В. Калмикова; обробка матеріалу — А.В. Калмикова, Л.О. Чернеда; написання тексту — Л.О. Чернеда; редагування тексту — Г.І. Макуріна.

**Список літератури**

- Abbott-Frey AM, Coromilas AJ, Niedt GW, Lewin JM. Recurrent Squamous Cell Carcinoma Arising Within a Linear Porokeratosis. *J Drugs Dermatol.* 2020;19(2):205-206. doi: 10.36849/JDD.2020.4640.
- Das A, Vasudevan B, Talwar A. Porokeratosis: An enigma beginning to unravel. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2022;88(3):291-299. doi: 10.25259/IJDVL\_806\_20.
- de Wet J, Swart M, Jordaan HF, et al. An unusual case of generalized hyperkeratotic and verrucous porokeratosis. *JAAD Case Rep.* 2020;6(9):925-930. doi: 10.1016/j.jidcr.2020.07.017.
- Escanilla-Figueroa C, Jimeno-Ortega I, Fuenzalida-Wong H, Chávez-Rojas F. Generalized linear porokeratosis. *An Bras Dermatol.* 2018;93(3):477-478. doi: 10.1590/abd1806-4841.20187798.
- Foster C, Tallon B. Porokeratosis: a differential diagnosis to consider in benign lichenoid keratosis. *Int J Clin Exp Pathol.* 2022;15(2):56-62. PMID: 35265253; PMCID: PMC8902476.
- Francis JV, Thomas N, Babu AC. Family of Three Generations with Incontinentia Pigmenti. *FNB.* 2021;1(1):25-27. <https://www.fetusandnewborn.com/journal/index.php/fnb/article/view/8>.
- Friedman B, Golubets K, Ho J, Patton T. Linear porokeratosis associated with multiple squamous cell carcinomas. *Cutis.* 2017;100(5):E11-E14. PMID: 29232434.
- Goldsmith L, et al. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. 8th edition. McGraw-Hill Education, 2012. 3076 p.
- Inci R, Zagoras T, Kantere D, et al. Porokeratosis is one of the most common genodermatoses and is associated with an increased risk of keratinocyte cancer and melanoma. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2023;37(2):420-427. doi: 10.1111/jdv.18587.
- Joshi R, Minni K. Genitogluteal porokeratosis: a clinical review. *Clin Cosmet Investig Dermatol.* 2018;11:219-229. doi: 10.2147/CCID.S143085.
- Lu JD, Mufti A, Sachdeva M, et al. Drugs associated with development of porokeratosis: A systematic review. *Dermatol Ther.* 2021;34(1):e14560. doi: 10.1111/dth.14560.
- Makurina HI, Tertysnyi SI, Cherneda IO. Peculiarities of epidermal proliferation and terminal differentiation in various histological types of seborrheic keratosis. *Pathologia.* 2022;19(2):104-109. doi: 10.14739/2310-1237.2022.2.253482.
- Nazarian RS, Hosseinipour M, Amin B, Cohen SR. Linear porokeratosis presenting in adulthood: A diagnostic challenge: A case report. *SAGE Open Med Case Rep.* 2020;8:2050313X20919613. doi: 10.1177/2050313X20919613.
- Novice T, Nakamura M, Helfrich Y. The Malignancy Potential of Porokeratosis: A Single-Center Retrospective Study. *Cureus.* 2021;13(2):e13083. doi: 10.7759/cureus.13083.
- Ryoo Young-Wook, Kim Yura, Yun Ji-Min, Kim Sung-Ae. Porokeratosis ptychotropica: a case report. *J Yeungnam Med Sci.* 2023 Oct;40(4):423-425. doi: 10.12701/jyms.2022.00549.
- Schierbeck J, Vestergaard T, Bygum A. Skin Cancer Associated Genodermatoses: A Literature Review. *Acta Derm Venereol.* 2019;99(4):360-369. doi: 10.2340/00015555-3123.
- Turkmen M, Turk BG, Karaarslan IK, et al. Dermoscopic Features of Linear Porokeratosis: Different Aspects in its Development. *J Dermatol Res Ther.* 2019;5:063. doi: 10.23937/2469-5750/1510063.
- Vargas-Mora P, Morgado-Carrasco D, Fustà-Novell X. Porokeratosis: A Review of Its Pathophysiology, Clinical Manifestations, Diagnosis, and Treatment. *Actas Dermosifiliogr.* 2020;111(7):545-560. doi: 10.1016/j.ad.2020.03.005.
- Williams GM, Fillman EP. Porokeratosis. Treasure Island (FL). StatPearls Publishing. 2023. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK532290/>
- Yang J, Du YQ, Fang XY, et al. Linear porokeratosis of the foot with dermoscopic manifestations: A case report. *World J Clin Cases.* 2022;10(31):11585-11589. doi: 10.12998/wjcc.v10.i31.11585.
- Zaar O, Polesie S, Navarrete-Dechent C, et al. Dermoscopy of porokeratosis: results from a multicentre study of the International Dermoscopy Society. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2021;35(10):2091-2096. doi: 10.1111/jdv.17439.

H.I. Makurina<sup>1</sup>, L.O. Cherneda<sup>1</sup>, A.V. Kalmykova<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Zaporizhzhia State Medical and Pharmaceutical University

<sup>2</sup>Pathomorphological Laboratory of CSD Health Care, Kyiv

## Porokeratosis in different age groups: from clinical manifestations to features of patient management (clinical cases)

**Objective** — to analyze the clinical manifestations of porokeratosis among patients of different age groups with emphasis on diagnostic possibilities; determine the potential risk of malignant transformation of dermatosis; choose the optimal therapeutic tactics.

**Materials and methods.** Personal observations of clinical manifestations of porokeratosis in representatives of the adult and children's population are described. The diagnosis based on the assessment of visual manifestations of dermatosis was verified at the department of dermatovenerology and cosmetology with a course of dermatovenerology and aesthetic medicine of the Zaporizhzhya State Medical and Pharmaceutical University. In addition, a dermoscopy was performed at the «University Clinic» Educational and Scientific Center. Pathomorphological diagnosis is recognized as the final argument in diagnosis and the choice of further treatment tactics.

**Results and discussion.** The first clinical case in a patient born in 1961 is represented by a pathological process in the form of papular plaque elements located along Blaschko's lines on the left thigh and the upper third of the lower leg. Single «islets» of the skin with more pronounced inflammation, infiltration, nodule formation, and the appearance of serous

hemorrhagic exudate with local ulceration were recognized as clinically suspicious. For the second clinical case in a patient born in 2014 the presence of plaques with clear borders and hyperkeratotic changes on the skin of the left lower limb was characteristic. Dermatoscopic pathomorphological diagnosis in both cases provided not only verification of the diagnosis, but also disproved the suspicion of a possible malignant transformation in the lesions. The appointment of systemic retinoids in the first case and their topical form in the second case was based on the principles of a personalized approach with an assessment of the age characteristics and somatic background of the patients.

**Conclusions.** When examining rare dermatological nosologies, clinicaldermatoscopicmorphological correlation plays the most important role in the timely and correct diagnosis of dermatosis. During the clinical examination of patients with porokeratosis of various ages, the practitioner should be alert to the formation of malignant transformation within the primary lesions, considering any dynamic changes as potentially suspicious. When developing an individual therapeutic algorithm, it is necessary to take into account not only the links of the pathogenetic mechanisms of the formation of porokeratosis but also age, social, and background comorbid conditions.

**Keywords:** porokeratosis, dermatoscopy, pathomorphological examination, retinoids.

---

Стаття надійшла до редакції / *Received* 29.01.2024.

Стаття рекомендована до опублікування / *Accepted* 02.02.2024.

Укр журн дерматол, венерол, косметол. 2024;1:16-23. doi: 10.30978/UJDVK2024-1-16.

Ukr J Dermatol, Venerol, Cosmetol. 2024;1:16-23. <http://doi.org/10.30978/UJDVK2024-1-16>.

---

#### Дані про авторів / *Author's informations*

**Макуріна Галина Іванівна**, д. мед. н., проф., зав. кафедри дерматовенерології та косметології з курсом дерматовенерології та естетичної медицини

<https://orcid.org/0000-0002-3293-2748>

**Чернеда Лілія Олексіївна**, д. філософії, асист. кафедри дерматовенерології та косметології з курсом дерматовенерології та естетичної медицини

<https://orcid.org/0000-0002-3057-8685>

E-mail: [lillia271212@gmail.com](mailto:lillia271212@gmail.com)

**Калмикова Антоніна В'ячеславівна**, лікар-дерматопатолог

<https://orcid.org/0009-0005-6237-6067>