

The Nail in Differential Diagnosis

Robert Baran MD

Nail Disease Centre, Cannes, France

Eckart Haneke MD

Dermatology Clinic, Freiburg, Germany

**Роберт БЭРАН
Экарт ХАНЕКЕ**

АТЛАС

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ПОРАЖЕНИЙ НОГТЕЙ

Перевод с английского под редакцией
доктора медицинских наук В.Ю. Васеновой



**Москва
ИЗДАТЕЛЬСКАЯ ГРУППА
«ГЭОТАР-Медиа»
2020**

Оглавление

Предисловие к изданию на русском языке	6
Предисловие к изданию на английском языке.....	7
Список сокращений и обозначений	8
Глава 1. Углубления, шероховатость ногтевых пластин и другие поверхностные деформации.....	9
Глава 2. Тяжелая дистрофия ногтей, гипонихия, анонихия и изменения формы ногтей	37
Глава 3. Подногтевой гиперкератоз	59
Глава 4. Онихолизис	69
Глава 5. Паронихия и пиогенная гранулема	83
Глава 6. Изменение цвета ногтей	97
Глава 7. Акроостеолиз.....	127
Глава 8. Двойная патология — онихомикоз и псориаз.....	137
Глава 9. Боль в ногте	143
Глава 10. Опухоли и припухлости области ногтя.....	157
Предметный указатель	193

Глава 3

Подногтевой гиперкератоз

Подногтевой гиперкератоз — распространенное нарушение, которое наблюдается при многих состояниях, например при хронических воспалительных заболеваниях и хронической травме ногтевого ложа. Подногтевой гиперкератоз редко бывает специфичным, но в совокупности с другими признаками помогает при постановке диагноза. В составе подногтевого гиперкератоза часто содержатся различные компоненты сыворотки крови, воспалительные клетки и грибковые элементы.

■ ■ ■ Дерматологические заболевания

Псориаз может вызывать подногтевой гиперкератоз разной степени. Гиперкератоз при псориазе обычно неплотный, с тенденцией к разрушению и явлениями онихолизиса (рис. 3-1). Через ноготь просвечивает желтоватый цвет (рис. 3-2). Фактически псориатический гиперкератоз дистального отдела ногтевого ложа сходен с таковым при симптоме масляного пятна. Выраженный подногтевой гиперкератоз (рис. 3-3), напоминающий врожденную пахионию, редко встречается при псориазе. Биопсия из самой проксимальной части бывает весьма информативной и часто позволяет установить диагноз. При псориазе в зоне гиперкератоза отмечается паракератоз, а также микроабсцессы Мунро (рис. 3-4). Это выраженный гистологический признак для дифференциальной диагностики псориаза с онихомикозами, так как некоторые микозы могут наблюдаться даже при псориазическом поражении ногтей (см. ниже).

Онихомикоз — самое распространенное заболевание ногтей. Дистальная форма онихомикоза часто приводит к реактивному подногтевому ги-



■ Рис. 3-1

Псориатический подногтевой гиперкератоз, поднимающий ногтевую пластинку.



■ Рис. 3-2

Псориатический подногтевой гиперкератоз, поражающий все ногти. Красновато-коричневый цвет проксимального края.



■ Рис. 3-3

Псориазический выраженный подногтевой гиперкератоз.



■ Рис. 3-4

Псориазический подногтевой гиперкератоз с поражением кончика пальца.

перкератозу (рис. 3-5—3-7), который при тяжелой грибковой инфекции может достичь матрикса. При гистологическом исследовании обычно выявляют грибы, но нейтрофилы и частички сыворотки крови часто могут имитировать псориаз ногтей (см. ниже). Установлено, что степень подногтевого гиперкератоза может быть прогностическим фактором в лечении онихомикоза [1]. Недавно был описан случай онихомикоза с массивным подногтевым гиперкератозом, в котором выявили книжную вошь (*Liposcelis*) [2].

Онихомикоз, вызванный *Malassezia furfur*, проявляется подногтевым гиперкератозом с последующим онихолизисом [3].



■ Рис. 3-5

Дистально-латеральный онихомикоз (*trichophyton rubrum*).



■ Рис. 3-6

Дистально-латеральный онихомикоз с гиперкератозом мягких тканей (*trichophyton rubrum*).



■ Рис. 3-7

Онихомикоз одной руки и обеих ног (*trichophyton rubrum*).

Иногда при дистальном онихомикозе может развиваться выраженный подногтевой гиперкератоз, а иногда и онихауксис (рис. 3-8).

При контактной аллергической экземе (рис. 3-9) кончиков пальцев из-за сенсибилизации к адгезивному цианоакрилату отмечают значительный гиперкератоз ногтевого ложа на фоне онихолизиса и дистрофии ногтей [4]. Подногтевой гиперкератоз часто встречается у людей, работающих с цементом (рис. 3-10, а) или занятых в химической промышленности (рис. 3-10, б), особенно у тех, кто имеет дело с эпоксидной смолой (рис. 3-10, в).

Крустовая чесотка может проявляться гиперкератотическими псориазиформными скоплениями чешуек под ногтями (рис. 3-11). Такая дистрофия бывает наиболее важным маркером персистирующей инфекции.

Поражение ногтей при красном отрубевидном лишае Девержи (см. гл. 1, рис. 1-33) обычно начинается с гиперкератоза дистального отдела ногтевого ложа. Желтовато-коричневый цвет, подногтевой гиперкератоз, утолщение ногтевой пластинки и точечные кровоизлияния указывают скорее на диагноз «красный отрубевидный лишай взрослых (тип I)», чем на псориаз, который обычно характеризуется онихолизисом (особенно краевым), «масляными» пятнами, маленькими углублениями и большими выемками ногтевой пластинки. Изменения ногтей при красном отрубевидном лишае считаются реактивными, а не специфическими, так как похожие изменения наблюдаются у пациентов с затянувшейся эритродермией при синдроме Сезари [5] (рис. 3-12).



■ Рис. 3-8

Дистально-латеральный подногтевой онихомикоз с сильным гиперкератозом (*trichophyton rubrum*).



■ Рис. 3-9

Контактный дерматит: подногтевой гиперкератоз из-за акриловых ногтей.

Простые бородавки (рис. 3-13 и 3-14) на гипонихии вызывают гиперкератоз и утолщение ногтевой пластинки. Они могут даже разрушать кость и



■ Рис. 3-10

Контактный дерматит: а — при работе с цементом; б — при работе с химикатами; в — при работе с эпоксидной смолой (фотография в любезно предоставлена J.F. Fowler, США).

вызывать боль [6]. Описаны относительно плоские бородавки, формирующие обод вокруг гипонихиума обоих ногтей на больших пальцах ног, которые опухали после распаривания и становились белыми из-за воды. Гистологически был виден только легкий акантоз с несколькими койлоцитами и гранулами кератогиалина, но гибридизация *in situ* для диагностики папилломавируса человека типа III дала положительный результат.

Подногтевая кератоакантома (рис. 3-15) часто начинается как мягкий, похожий на бородавки подногтевой гиперкератоз, который скоро становится характерно болезненным [7] при давлении. Иногда встречается частично выраженная роговая пробка, заполняющая центральный кратер. Наблюдаются множественные поражения [8]. Рентгеновский

снимок может показать эрозию кончика кости дистальной фаланги.

Необычный тяжелый дистальный подногтевой гиперкератоз был описан в случае хронической дискоидной красной волчанки (рис. 3-16), которая позже трансформировалась в системную красную волчанку [9].

Подногтевой гиперкератоз, иногда в сочетании с онихолизисом, также наблюдается при красном плоском лишае (рис. 3-17).

Приобретенный буллезный эпидермолиз — аутоиммунный дерматоз с аутоантигенами против коллагена VII типа — редко может приводить к подногтевому гиперкератозу [10]. При буллезном эпидермолизе (дистрофичном, локальном или генерализованном) ногти бывают утолщены (рис. 3-18).



■ Рис. 3-11
Корковая чесотка.



■ Рис. 3-13
Подногтевые бородавки.



■ Рис. 3-12
Синдром Сезари.



■ Рис. 3-14
Подногтевые бородавки, поднимающие ногтевую пластинку.



■ Рис. 3-15
Кератоакантома.



■ Рис. 3-16
Дискоидная красная волчанка (фотография любезно предоставлена B. Richert, Бельгия).



■ Рис. 3-17
Подногтевой гиперкератоз при красном плоском лишае.



■ Рис. 3-18
Нерубцующийся рецессивный буллезный эпидермолизис (фотография любезно предоставлена I. Anton-Lamprecht, Германия).

■ ■ ■ Системные состояния

Подногтевой гиперкератоз часто встречается при изменениях ногтей, вызванных β -адреноблокаторами. В сочетании с коричневым цветом ногтей он также наблюдается при лечении высокими дозами клофазимина® при лепроматозной форме лепры [11].

Подногтевой гиперкератоз — типичный признак паранеопластического акрокератоза Базекса [13] (рис. 3-19) [см. гл. 1]. Он проявляется также при разных формах акропахии.



■ Рис. 3-19

Паранеопластический акrokerатоз.

■ ■ ■ Генетические заболевания

Врожденная пахионихия (ВП) — наследственное заболевание с сильно выраженным подногтевым гиперкератозом (рис. 3-20). Существуют четыре типа ВП [13], два из которых определяются как дефекты гена кератина (пары 6a/16 — тип Jadassohn–Lewandowski, или тип I, и 6b/17 — тип Jackson–Lawler, или тип II). К настоящему времени найдено множество *missense*-мутации, однако их клинические проявления почти всегда одинаковы. Этот кератин обычно экспрессируется в ногтевом ложе и намного реже — в матриксе. Поэтому под почти нормальной ногтевой пластинкой образуется выраженный гиперкератоз. Ногтевая пластинка покрывает гиперкератоз по типу подковы. ВП обычно наследуется по аутосомно-доминантному типу, хотя описан случай аутосомно-рецессивного наследования.



■ Рис. 3-20

Врожденная пахионихия (фотография б любезно предоставлена F. Daniel, Франция).

Тип I встречается чаще — примерно в 55% случаев ВП. Все ногти приобретают цвет от желтовато-коричневого до грязного зеленовато-серого вскоре после рождения. Развивается выраженный подногтевой гиперкератоз, который приподнимает ногтевую пластинку под ногтевым ложем. К другим симптомам относят образование пузырей и неоднородный гиперкератоз подошв и ладоней, фолликулярный гиперкератоз и лейкокератоз ротовой полости. Однако часто поражаются только ногти. Известен также тип I ВП с поздним началом [14].

При типе II (примерно 25% случаев ВП), помимо вышеперечисленных симптомов, появляются множественные стеатоцистомы, часто проявляющиеся в детстве, а также пузыри на ладонях и подошвах, ладонно-подошвенный гиперкератоз и преждевременное прорезывание зубов. Также наблюдаются прорывающиеся кисты пушковых волос и эпидермальные кисты.

При типе III (примерно 12%) наблюдают симптомы типов I и II, а также имеются хейлит, дискератоз роговицы и катаракта.

Тип IV (около 7%) характеризуется поражениями гортани, хрипотой, аномалией волос и умственной отсталостью.

Кроме того, часто отмечают смешанные случаи. Описан также ВП без классической мутации гена кератина [15].

Описана специфическая форма ВП, при которой выраженность нарушений ногтей убывает с возрастом. Кроме того, при этой форме выявляют умеренный ладонно-подошвенный гиперкератоз. У всех членов семьи наблюдалась характерная картина гиперпигментации кожи, напоминающая пятнистый амилоидоз вокруг шеи и талии, но с пятнистым рисунком подмышек, подколенных ямочек, бедер, ягодиц и нижней части живота. С возрастом пигментация становилась бледнее. Гистологический и ультраструктурный анализ гиперпигментации кожи выявил недержание пигмента и смещение амилоида в сосочковый слой дермы. Эти признаки указывают на особый вариант ВП.

Недавно у детей, живущих в Голландии, был описан синдром, который характеризуется дистрофией ногтей, похожей на ВП, густыми, курчавыми волосами, преждевременной потерей волос, гиперкератозом конечностей и аномалиями лица [16].

При изучении гена, который кодирует коннексин 30 (GJB6), было показано, что изменения ногтей, напоминающие таковые при ВП, могут наблюдаться и при эктодермальной дисплазии типа Клоустона [17].

Подногтевой гиперкератоз может быть сильно выражен при фолликулярном дискератозе Дарье (рис. 3-21). При этом заболевании подногтевой гиперкератоз обычно клинообразный и встречается в сочетании с продольными белыми и красноватыми линиями, которые обычно оканчиваются V-образными выемками свободного края ногтя [18]. Нужно отметить, что поражение ногтя может наблюдаться в отсутствие других симптомов болезни Дарье [19].

Описан случай гипогидротической эктодермальной дисплазии с поражением зубов и ногтей, онихолизисом и подногтевым гиперкератозом, гипопластическими изменениями эмали зубов и гипогидрозом. Заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу [20].



■ Рис. 3-21
Болезнь Дарье.

■ ■ ■ Механические и физические причины

Искусственные ногти умеренной длины производят действие рычага и оказывают сильное воздействие на место прикрепления ногтя к дистальному отделу ногтевого ложа, что вызывает подногтевой гиперкератоз. Очень длинные искусственные ногти в скором времени разрывают эту связь, приводя к онихолизису.

Дистальный подногтевой гиперкератоз, причиной которого была интенсивная нагрузка на свободный край ногтя при захвате ткани паруса, описан также у полупрофессионального моряка. Механические гиперкератозы такого типа встречаются и у людей других профессий, например у спортсменов [21].

Бородавки и похожие на мозоли очаги гиперкератоза на обоих кончиках указательных пальцев вблизи от гипонихиума были описаны при так называемых пальцах игровых автоматов у молодых людей, которые играют на игровых автоматах примерно по 7 ч в день [21].

Гребневой кератоз — это специфический случай гиперкератоза ногтевого ложа, который характеризуется легкой продольной исчерченностью ногтевой пластинки, хотя и без утолщения ногтевой пластинки в этих местах (рис. 3-22). Гребневой кератоз медленно распространяется в проксимальном направлении, приводя к возникновению дистального онихолизиса. Очень часто наблюдаются красные

продольные полосы. Природа гребневого кератоза пока не ясна [22].

Другое поражение неясной этиологии и патогенеза — локализованный многоядерный дистальный подногтевой кератоз. Он наблюдается под ногтевой



■ Рис. 3-22

Гребневой кератоз (фотография любезно предоставлена С. Beylot, Франция).



■ Рис. 3-23

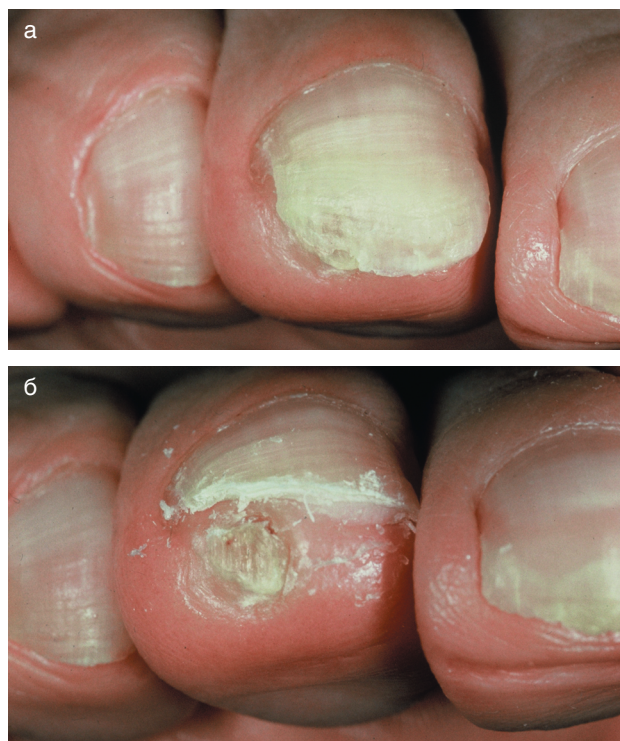
Онихофоз.

пластинкой и предположительно возникает в результате онихопапилломы дистального отдела ногтевого ложа [23]. Это может быть связано с продольной эритронихией (см. гл. 6).

Ущемленные ногти вызывают подногтевой гиперкератоз, толщина которого максимальна в месте наиболее выраженного перегиба ногтя. Исчерченность подногтевого гиперкератоза хорошо видна тогда, когда ноготь оторван. На гистологических препаратах видны колоннообразно выстроенные серозные включения [24].

Повторяющиеся мелкие травмы служат причиной онихофоза (рис. 3-23). Это состояние характеризуется образованием болезненных мозолей на боковых ногтевых валиках.

Повторяющиеся травмы могут провоцировать образование подногтевой мозоли (*onychoclavus*, *heloma subunguale*) [25] (рис. 3-24). Она обычно расположена в гипонихии или в дистальном ногтевом ложе. Удаление покрывающего ее ногтя делает поражение видимым, а также облегчает боль, так как снимает давление.



■ Рис. 3-24

Подногтевые мозоли (фотографии любезно предоставлены S. Goettmann-Bonvallot).

■ ■ ■ Список использованной литературы

1. Sommer S., Sheehan-Dare R.A., Goodfield M.J., Evans E.G. Prediction of outcome in the treatment of onychomycosis // *Clin. Exp. Dermatol.* — 2003. — Vol. 28. — P. 425–428.
2. Lin Y.C., Chan M.L., Ko C.W., Hsieh M.Y. Nail infestation by *Liposcelis bostrychophila* Badonnel // *Clin. Exp. Dermatol.* — 2004. — Vol. 29. — P. 620–621.
3. Chowdhary A., Randhawa H.S., Sharma S. et al. Malassezia furfur in a case of onychomycosis: colonizer or etiologic agent? // *Med. Mycol.* — 2005. — Vol. 43. — P. 87–90.
4. Guin J.D., Baas K., Nelson-Adesokan P. Contact sensitization to cyanoacrylate adhesive as a cause of severe onychodystrophy // *Int. J. Dermatol.* — 1998. — Vol. 37. — P. 31–36.
5. Sonnex T.S., Dawber R.P., Zachary C.B. et al. The nails in adult type 1 pityriasis rubra pilaris. A comparison with Sezary syndrome and psoriasis // *J. Amer. Acad. Dermatol.* — 1986. — Vol. 15. — P. 956–960.
6. Plewig G., Christophers E., Braun-Falco O. Multilierende subunguale Warzen: Abheilung durch Methotrexat // *Hautarzt.* — 1973. — Vol. 24. — P. 338–341.
7. Baran R., Goettmann S. Distal digital keratoacanthoma. A report of 12 cases and a review of the literature // *Brit. J. Dermatol.* — 1998. — Vol. 139. — P. 512–515.
8. Haneke E. Multiple subungual keratoacanthomas // *Zbl. Haut-Geschl.Kr.* — 1991. — Vol. 159. — P. 337–338.
9. Richert B., André J., Bourguignon R., de la Brassinne M. Hyperkeratotic nail discoid lupus erythematosus evolving towards systemic lupus erythematosus: therapeutic difficulties // *J. Europ. Acad. Dermatol. Venereol.* — 2004. — Vol. 8. — P. 728–730.
10. McCuaig C.C., Chan L.S., Woodley D.T. et al. Epidermolysis ullosa acquisita in childhood. Differentiation from hereditary epidermolysis bullosa // *Arch. Dermatol.* — 1989. — Vol. 125. — P. 944–949.
11. Dixit V.B., Chaudhary S.D., Jain V.K. Clofazimine induced nail changes // *Int. J. Leprosy.* — 1989. — Vol. 61. — P. 476–478.
12. Bolognia J.L., Brewer Y.P., Cooper D.L. Bazex syndrome (acrokeratosis paraneoplastica). An analytic review // *Medicine.* — 1991. — Vol. 70. — P. 269–280.
13. Feinstein A., Friedman J., Schewach-Millet M. Pachyonychia congenital // *J. Amer. Acad. Dermatol.* — 1988. — Vol. 19. — P. 705–711.
14. Mouaci-Midoun N., Cambiaghi S., Abimelec P. Pachyonychia congenita tarda // *J. Amer. Acad. Dermatol.* — 1996. — Vol. 35. — P. 334–335.
15. Van Steensel M.A., Smith F.J., Steijlen P.M. A new type of pachyonychia congenital // *Europ. J. Dermatol.* — 2001. — Vol. 11. — P. 188–190.
16. Van Steensel M.A., Koedam M.L., Swinkels O.Q. et al. Woolly hair, premature loss of teeth, nail dys trophy, acral hyperkeratosis and facial abnormalities: possible new syndrome in a Dutch kindred // *Brit. J. Dermatol.* — 2001. — Vol. 145. — P. 157–161.
17. Van Steensel M.A., Jonkman M.F., Van Geel M. et al. Clouston syndrome can mimic pachyonychia congenital // *J. Invest. Dermatol.* — 2003. — Vol. 121. — P. 1035–1038.
18. Burge S.M., Wilkinson J.D. Darier–White disease: a review of the clinical features of 163 patients // *J. Amer. Acad. Dermatol.* — 1992. — Vol. 27. — P. 40–50.
19. Bingham E.A., Burrow D. Darier’s disease // *Brit. J. Dermatol.* — 1984. — Vol. 111. — Suppl. 26. — P. 88–89.
20. Witkop C.J. Jr, Brearley L.J., Gentry W.C. Jr. Hypoplastic enamel, onycholysis, and hypohidrosis inherited as an autosomal dominant trait. A review of ectodermal dysplasia syndromes // *Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol.* — 1975. — Vol. 39. — P. 71–86.
21. Chaudhry S.I., McGibbon D. «Slot machine» finger: an occupational dermatosis? // *Clin. Exp. Dermatol.* — 2005. — Vol. 30. — P. 90–91.
22. Alkiewicz J., Pfister R. Atlas der Nagelkrankheiten. — Stuttgart: Schattauer, 1976. — 118 p.
23. Baran R., Perrin C. Localized multinucleate distal subungual keratosis // *Brit. J. Dermatol.* — 1995. — Vol. 133. — P. 77–82.
24. Haneke E. Etiopathogenic et traitement de l’hypercourbure transversale de l’ongle du gros orteil // *J. Méd. Esth. Chir. Dermatol.* — 1992. — Vol. 19. — P. 123–127.
25. Gilchrist A.K. Common foot problems in the elderly // *Geriatrics.* — 1979. — Vol. 34. — P. 67–70.