

---

## ЛИТЕРАТУРА

1. Anhalt G.J., Aris-Abdo L., Bonitz P. et al. // J. Invest. Dermatol. – 1992. – V. 98. – P. 580.
2. Anhalt G.J., Kim S., Stanley J.R. et al. // N. Engl. J. Med. – 1990. – V. 323. – P. 1729-1735.
3. Bowen G.M., Peters N.T., Fivenson D.P. et al. // Arch. Dermatol. – 2000. – V. 136. – P. 652-656.
4. Chorzelski T.P., Hashimoto T., Nishikawa T. et al. // J. Am. Acad. Dermatol. – 1994. – V. 31, No. 2, Pt. 2. – P.351-355.
5. Chorzelski T.P., Hashimoto T., Korman N.J. et al. // Eur. J. Dermatol. – 1995. – V.5, No.1. – P.31-35.
6. Fullerton S.H., Woodley D.T., Smoller B.R. et al. // JAMA. – 1992. V.267, No.11. – P.1500-1502.
7. Helou J., Allbritton J., Anhalt G.J. // J. Am. Acad. Dermatol. – 1995. V.32, No.3. – P.441-447.
8. Horn T.D., Anhalt G.J. // Arch. Dermatol. – 1992. V.128. – P.1091-1095.
9. Lane J.E., Woody C., Davis L.S. et. al. // Pediatrics. – 2004. – V.14. No.4. – P.e513-e516.
10. Nguyen V.T., Ndoye A., Bassler K.D. et al. // Arch. Dermatol. – 2001. – V.137. – P.193-206.
11. Perniciaro C., Kuechle M.K., Colon-Otero G. et al. // Mayo. Clin. Proc. – 1994. – V.69, No.9. – P.851-855.
12. Tilakaratne W., Dissanayake M. // Oral Dis. – 2005. – V.11, No.5. – P.326-329.
13. Vaillant L. // Ann. Dermatol. Venereol. – 1991. V.118. – P. 443-446.

## **ЭТИОПАТОГЕНЕЗ, ПОДХОДЫ К ДИАГНОСТИКЕ И ЛЕЧЕНИЮ САРКОМЫ КАПОШИ ИДИОПАТИЧЕСКОГО И ИММУНОСУПРЕССИВНОГО ТИПОВ**

*А.В. Молочков, М.Г. Карташова*  
*МОНИКИ им. М.Ф.Владимирского*

В гистологической классификации опухолей мягких тканей (ВОЗ, Женева, 1994) саркома Капоши (СК) включена в раздел злокачественных эндотелиальных опухолей кровеносных и лимфатических сосудов [12]. Новые данные о механизмах патогенеза СК, об изменениях фенотипа и морфологии эндотелиальных клеток при их активации позволили сделать вывод об эндотелиальной природе веретенообразных клеток опухоли, о чем свидетельствует их иммунореактивность к антигену CD34 – весьма специфичному маркеру эндотелия, участвующему в опухолевом ангиогенезе [10].

В настоящее время СК, в основном, встречается у больных СПИДом, однако и в общей популяции частота этой опухоли неуклонно возрастает. Помимо идиопатической СК, которой болеют преимущественно мужчины пожилого возраста, стала более частой иммуносупрессивная форма заболевания, обусловленная использованием иммунодепрессантов, которые применяются для предотвращения синдрома отторжения при трансплантации внутренних органов, прежде всего, почек, а также в качестве лекарственных препаратов, обладающих побочным иммуносупрессивным действием – цитостатиков, стероидных гормо-

нов и пр. [3, 4]. Саркома Капоши является одним из типичных проявлений вторичного иммунодефицита, «оппортунистической» опухолью.

Известно, что вирусы играют особую роль в развитии иммунодефицитных состояний. Это, прежде всего, относится к семейству ретровирусов, к которому принадлежит и ВИЧ (HTLV-III), однако этиологию СК связывают с открытым в 1994 г. ранее неизвестным герпес-вирусом человека 8-го типа (HHV-8), который обнаруживается почти в 95% очагов СК [1, 7]. На фоне снижения иммунитета, вызванного ретровирусами или другими факторами иммуносупрессии, в организме активируются онкогенные вирусы группы Herpes, в том числе HHV-8, запускающий цепную реакцию нарушений регуляции межклеточных взаимодействий с участием ряда цитокинов, интегринов и факторов роста, которые приводят к активации процесса ангиогенеза при ингибции апоптоза активированных эндотелиоцитов. Считают, что в этом процессе важную роль играет экспрессия антиапоптотических белков BCL-x1 и CD40, при этом предполагается, что молекула CD40 активируется на мембране клеток эндотелия и веретенообразных опухолевых клеток СК генными продуктами вирусов группы Herpes [11].

Клиническая картина СК, независимо от типа заболевания, весьма вариабельна и нередко создает диагностические затруднения не только для начинающих, но и для опытных дерматологов и, тем более, для врачей других специальностей. Заболевание чаще всего начинается с появления на коже бледных розовых пятен или бляшек, которые часто ошибочно принимаются за пурпуру или невусы. Периферическая зона очагов может иметь желтовато-зелёный оттенок, как при гематоме. Элементы располагаются обычно симметрично, границы очагов чаще четкие. Нередко очаги поражения имеют овальную форму и располагаются параллельно линиям Лангера. Со временем элементы СК увеличиваются в размере, темнеют и превращаются в узелки различных размеров, утолщенные бляшки или узлы [4].

Очаги СК могут располагаться на любом участке кожного покрова или слизистых оболочек, в том числе на веках, головке полового члена, слизистой оболочке полости рта и др. Однако их предпочтительная локализация – на нижних конечностях, главным образом, на стопах и переднебоковых поверхностях голеней [6]. При поражении верхних конечностей высыпания первоначально возникают преимущественно на тыльных поверхностях кистей; характерна их локализация над суставами. Очень редко встречаются первичные высыпания на ушных раковинах, носу, спине, животе, волосистой части головы, слизистой оболочке полости рта, однако при прогрессировании заболевания развитие элементов СК типично в области участков пониженной температуры тела: на ушных раковинах, губах, половом члене, кончике носа [5]. Элементы могут развиваться в местах травматизации кожи (феномен Кёбнера) в результате венепункций, инъекций БЦЖ, остаточных проявлений herpes zoster, кожных абсцессов или ушибов [5].

На любой стадии болезни на поверхности поражённой и видимо здоровой кожи могут возникать геморрагии (пурпура, экхимозы, подкож-

---

ные гематомы). Нередко СК сопровождается отёком поражённой конечности (обычно нижней), обусловленным лимфостазом. Вначале кожа в области отёка не изменяется, позже становится синюшно-багровой или тёмно-фиолетовой, тестоватой или твёрдой, спаянной с подлежащими тканями, бугристой, испещрённой бороздами, образованными множественными папилломатозными и бородавчатыми гиперкератотическими разрастаниями, от бурого до чёрного цвета. Между бороздами могут появляться болезненные эрозии, покрытые отделяемым с неприятным запахом. Объём конечности нередко увеличивается в 1,5-2 раза, что затрудняет движение и вызывает боль. Отёк может предшествовать другим проявлениям СК (7,7% наблюдений). Позже развивается слоновость поражённой конечности. Предполагается, что лимфостаз при СК обусловлен сдавлением лимфатических и венозных сосудов опухолью или новообразованием кровеносных и лимфатических сосудов. Крайне редко встречаются так называемые «буллезные» элементы СК, которые гистологически представляют собой лимфатические кисты, часто сливающиеся между собой. Клинически такие элементы напоминают пузыри, наполненные прозрачной жидкостью, имеющей характер лимфы. Они могут возникать на фоне инфильтративных элементов или на видимо неизменной коже.

Поражение слизистых оболочек (твёрдое и мягкое нёбо, глотка, гортань, миндалины, язык, половые органы), особенно изолированное, отмечается редко и проявляется пятнами, узлами или плоскими инфильтратами величиной 1-3 см синюшно-красного цвета, которые довольно редко изъязвляются и могут сопровождаться умеренной болезненностью.

Лимфатические узлы при СК поражаются редко, обычно через несколько месяцев или лет после начала болезни; в этом случае их диаметр достигает 3-5 см. Несмотря на то, что поражение лимфатических узлов почти всегда носит реактивный, а не специфический характер, его наличие является неблагоприятным прогностическим признаком болезни.

Поражения внутренних органов при СК встречаются довольно часто, они протекают бессимптомно и обычно выявляются на аутопсии. Как правило, на пять случаев кожных поражений приходится один случай поражения внутренних органов. Поражаются органы пищеварительного тракта (язык, желудок, кишечник, печень, селезёнка), надпочечники, сердце и другие органы.

*Идиопатический (классический) тип СК* встречается преимущественно у евреев, жителей Восточной Европы, включая Россию, а также у жителей Средиземноморья. Этот тип заболевания обычно развивается у лиц старше 50 лет, хотя в последние годы отмечается тенденция к снижению возраста заболевших. Мужчины болеют в 9-15 раз чаще женщин [9].

Заболевание может протекать остро, подостро и хронически. Острая форма отличается бурным началом и прогрессирующим течением,

---

выраженной общей интоксикацией, высокой температурой тела и генерализацией кожных проявлений – множественных узелковых или опухолевых элементов в области конечностей, лица, туловища, увеличением лимфатических узлов, поражением внутренних органов. По данным А.А. Каламкаряна и соавт. [3], эта форма болезни чаще встречается в молодом или очень пожилом возрасте. Продолжительность жизни при острой форме идиопатического типа СК составляет от 2 месяцев до 2 лет. Летальный исход наступает на фоне быстрой генерализации процесса, общей интоксикации и кахексии.

При подострой форме клинические проявления менее выражены; процесс прогрессирует медленнее и приводит к летальному исходу в среднем в течение 2-3 лет после начала болезни.

Наиболее частая хроническая форма СК характеризуется относительно доброкачественным течением. Ей присущи медленное прогрессирование, ограниченный характер поражения и длительное течение – в среднем 6-10 лет, а иногда и до 15-20 лет. Лишь на поздних сроках она сопровождается появлением узлов (опухолевая стадия), поражением лимфатических узлов и внутренних органов. Летальный исход обычно наступает от других причин.

*Иммуносупрессивный тип СК* обусловлен ятрогенным воздействием иммуносупрессивных препаратов, используемых для предотвращения отторжения трансплантата внутренних органов или при лечении системных заболеваний. Чаще этот тип заболевания возникает у лиц, относящихся к определенным этническим группам с повышенным риском СК. Так, из 2099 реципиентов органных трансплантатов, находившихся на лечении в госпитале Торонто, СК развилась у 12 пациентов (0,6%), 9 из которых были итальянцами. Иммуносупрессивный тип СК наиболее часто развивается после пересадки почки. Соотношение мужчин и женщин при этом типе СК составляет 2:1.

Клинически течение заболевания при иммуносупрессивном типе СК бывает хроническим, более агрессивным, чем при классическом типе. Кожные поражения, вначале довольно ограниченные, могут в дальнейшем принять распространённый характер с поражением внутренних органов, что может привести к летальному исходу. При снижении или отмене иммуносупрессивных препаратов патологический процесс обычно регрессирует [8].

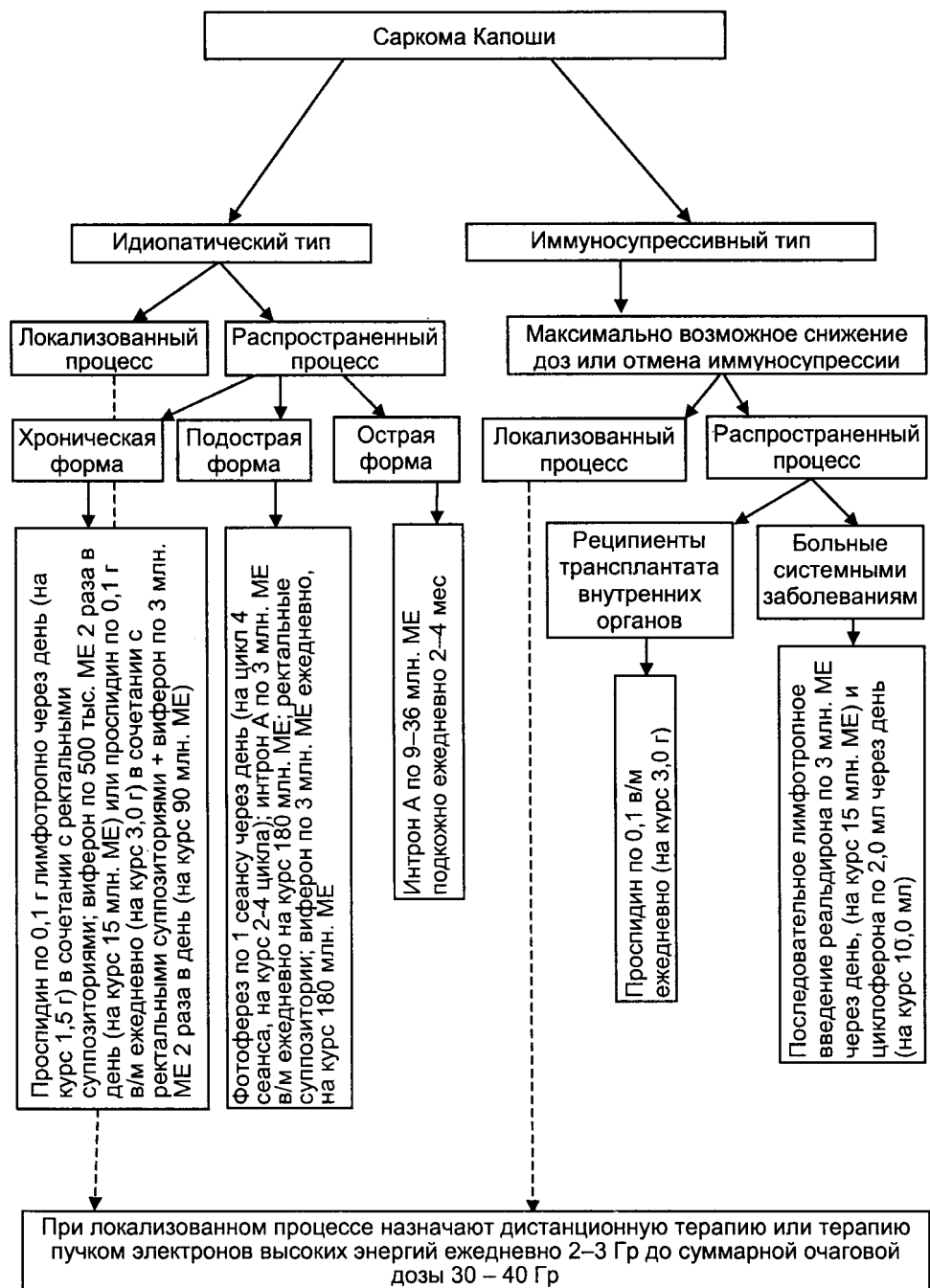
Кроме того, выделяют *СПИД-ассоциированный и эндемический (африканский) типы СК*.

Верификация диагноза СК основана на результатах гистологического исследования. При наличии типичных клинических и патоморфологических проявлений при инфильтративных и узловых образованиях установление диагноза обычно не вызывает затруднений, однако морфологическая картина на ранних этапах заболевания довольно трудна для интерпретации и дифференциальной диагностики СК с очагами ангиогенеза неопухолевой природы [2]. В такой ситуации, пожалуй, единственным способом верификации диагноза является исследова-

ние биоптата очага поражения и сыворотки периферической крови на присутствие маркеров инфекции HHV-8.

При всем разнообразии методов терапии СК на сегодняшний день можно разработать четкий алгоритм лечебных мероприятий при этом заболевании (см. схему).

### Методы лечения больных с диагнозом саркомы Капоши идиопатического и иммуносупрессивного типов



Предложенные методы лечения патогенетически обоснованы, их применение в абсолютном большинстве случаев позволяют добиться довольно продолжительных периодов клинической ремиссии и эффективно контролировать опухолевый процесс [4].

#### ЛИТЕРАТУРА

1. Гурцевич В.Э. // Канцерогенез / под ред. Д.Г. Заридзе. – 2000. – С. 206-217.
2. Казанцева И.А. // Рос. журн. кож. вен. бол. – 1998. – №1. – С. 6-9.
3. Каламкьян А.А., Акимов В.Г., Казанцева И.А. Саркома Капоши. – Новосибирск, 1986.
4. Молочков А.В., Казанцева И.А., Гурцевич В.Э. Саркома Капоши. – М., 2002.
5. Antman K., Chang Y. // N. Engl. J. Med. – 2000. – V.423. – P.1027-1038.
6. Braun-Falco O., Plewig Y., Wolff H.H., Winkelmann R.K. Dermatology, 4 ed. – Berlin – Heidebberg, 1991. – P.1059-1060.
7. Chang Y., Cezarman E., Pessin M.S. et al. // Science. – 1994. – V. 266. – P. 1865-1869.
8. Cobb M.W. // Cutaneous Oncology / Ed. S.J. Miller, M.E. Maloney. – 1998. – P. 51-60.
9. Gascon P., Schwartz R.A. // Dermatol. Clin. – 1994. – V.12, No.2. – P.451-456.
10. Nickoloff B.J., Foreman K.E. // Amer. J. Pathol. – 1996. – V. 148. – P. 1323-1329.
11. Pammer J., Plettenberg A., Weninger W. et al. // Amer. J. Pathol. – 1996. – V. 148. – P. 1387-1396.
12. Weiss S.W. Histological Typing of Soft Tissue Tumors / Second Ed. – Springer Verlag, 1994.

### ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОГО ТЕЧЕНИЯ САРКОМЫ КАПОШИ У ВИЧ-ИНФИЦИРОВАННОГО ПАЦИЕНТА

*Т.А. Набиев*

*НИИ дерматологии и венерологии МЗ Узбекистана*

По мере нарастания иммунного дисбаланса у ВИЧ-инфицированных больных наблюдается развитие различных оппортунистических заболеваний, к числу которых относится саркома Капоши (СК). Это многоочаговое опухолевое заболевание, поражающее ретикулоэндотелиальную систему организма. Как отдельная нозологическая форма она была впервые описана в 1872 г. венгерским дерматологом М. Кароси под названием «идиопатическая множественная пигментная саркома кожи». В литературе заболевание встречается под различными названиями: саркома Капоши, идиопатическая множественная геморрагическая саркома, ангиоматоз Капоши, ангиосаркоматоз Капоши, гемангиосаркома Капоши, телеангиоэктатическая псевдосаркома Капоши. К настоящему времени описано несколько форм заболевания: классическая, эндемическая, ятрогенная и эпидемическая [4].

До пандемии ВИЧ/СПИДа заболевание встречалось относительно редко, в основном, у мужчин пожилого возраста, и характеризовалось медленным многолетним течением. На фоне ВИЧ-инфекции случаи