

ЛИТЕРАТУРА

1. Ackerman A. B. // Arch. Dermatol. — 2003. — Vol. 139. — P. 1216—1217.
2. Alam M. // Adv. Stud. Med. — 2006. — Vol. 6, N 8A. — P. 785-790.
3. Bagazgoitia L., Cuevas J., Juarranz A. // J. Eur. Acad. Dermatol. Venereol. — 2010. — Vol. 24, N 2. — P. 228—230.
4. Billano Retna A., Little Walter P. // J. Am. Acad. Dermatol. — 1982. — Vol. 7. — P. 484—489.
5. Cho C.G., Jo H.Y., Choi H.C. et al. // Acta Dermatol. Venerol. — 1999. — Vol. 79. — P. 278—280.
6. Cockerell C. J., Wharton J. R. // J. Drugs Dermatol. — 2005. — Vol. 4. — P. 462—467.
7. Goette D.K. // Arch. Dermatol. — 1980. — Vol. 116. — P. 780—782.
8. Hashimoto K., Mehregan A.H. Tumors of the Epidermis. — Stoneham: Inc. Butterworth Publishers; 1990.
9. Ishida H., Kumakiri M., Ueda K. et al. // Eur. J. Histochem. — 2001. — Vol. 45. — P. 177—190.
10. Landry D., Stinson W.A., Perkins D.G. et al. // Histopathology. — 2002. — Vol. 41. — P. 331—336.
11. Lever L., Marks R. // Br. J. Dermatol. — 1989. — Vol. 120. — P. 383—389.
12. Lever's Histopathology of the Skin. — 9th Ed. — Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2005.
13. Lober B.A., Lober C.W. // South Med. J. — 2000. — Vol. 93. — P. 650—655.
14. Montagna W., Kirchner S., Carlisle K. // J. Am. Acad. Dermatol. — 1989. — Vol. 21. — P. 907—918.
15. Mostow E.N., Johnson T.M. // Arch. Dermatol. — 1992. — Vol. 128. — P. 560—561.
16. Sarma D.P., Sharma P. // Inter. J. Dermatol. — 2006. — Vol. 4, N 1. <http://www.scribd.com/doc/22920860/Dermatopathology>
17. Suchniak J.M., Baer S., Goldberg L.H. // J. Am. Acad. Dermatol. — 1997. — Vol. 37. — P. 392—394.
18. Uchiyama N., Shindo Y. // J. Dermatol. (Tokyo). — 1986. — Vol. 13. — P. 377—380.

Поступила 05.10.11

КЛИНИКА, ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ ДЕРМАТОЗОВ

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2012
УДК 616.5-02:616-008.9]-036.1

Муцинозы кожи.

Склеромикседема Арндта—Готтрона

Н.П. Кузнецова¹, Б.Н. Кривошеев², А.Ю. Чащин¹, А.Б. Кривошеев²

¹Кафедра дерматовенерологии с курсом медицинской косметологии (зав. — проф. А.И. Якубович) ГОУ ВПО Иркутский государственный медицинский университет; ²кафедра факультетской терапии (зав. — проф. А.Д. Куимов) ГОУ ВПО Новосибирский государственный медицинский университет Минздравсоцразвития России

Представлен краткий обзор литературы о метаболических дерматозах, которые включены в группу идиопатических (первичных) муцинозов кожи и четко дифференцированы в качестве самостоятельных нозологических форм. Описан больной с типичными клиническими признаками склеромикседемы Арндта—Готтрона. Диагноз подтвержден на основании патогистологического исследования пораженной кожи. К особенностям данного наблюдения относят возникновение и прогрессирование склеромикседемы на фоне хронического алкоголизма и полиорганной сопутствующей патологии внутренних органов — диффузного эпидемического зоба без нарушений функций щитовидной железы (эутиреоз) и метаболического синдрома (ожирение по абдоминальному типу, артериальная гипертензия, сахарный диабет 2-го типа и гипертриглицеридемия). Обсужден вопрос о терапевтической тактике у больных склеромикседемой с сопутствующей полиорганной патологией.

Ключевые слова: муцинозы кожи, склеромикседема Арндта—Готтрона, сопутствующая патология внутренних органов, терапевтическая тактика

SKIN MUCINOSIS. ARNDT-GOTTRON'S SCLEROMYXEDEMA

N.P.Kuznetsova, B.N.Krivosheev, A.Yu.Chashchin, A.B.Krivosheev

The authors review in brief published data on metabolic dermatoses included in the group of idiopathic (primary) skin mucinosis and clearly differentiated as individual nosological entities. A patient with typical clinical signs of Arndt-Gottron's scleromyxedema is described. The diagnosis is verified by pathohistological

Сведения об авторах:

Кузнецова Н.П. — д-р мед.наук, проф.; Кривошеев Б.Н. — д-р мед. наук, проф.; Чащин А.Ю. — канд. мед. наук, ассистент; Кривошеев А.Б. — д-р мед. наук, проф. (krivosheev-ab@narod.ru).

studies of involved skin. Specific features of this case are the emergence and progress of scleromyxedema in the presence of chronic alcoholism and multiple concomitant visceral diseases — diffuse epidemic goiter without thyroid dysfunction (euthyrosis) and the metabolic syndrome (abdominal obesity, arterial hypertension, type 2 diabetes mellitus, and hypertriglyceridemia). Therapeutic strategy in patients with scleromyxedema and concomitant multiple visceral diseases is discussed.

Key words: *skin mucinosis. Arndt-Gottron's scleromyxedema, concomitant visceral diseases, therapeutic strategy*

Согласно современным представлениям, муцинозы кожи (МК) наряду с амилоидозами, липоидозами, протеинозами и кальцинозами относят к группе метаболических дерматозов, сопровождающихся отложениями в коже и других органах и системах сложных комплексов, которые синтезируются в избыточном количестве в организме больного в связи с обменными нарушениями и содержат белки, липиды, полисахариды и кальций. Эту группу дерматозов принято называть болезнями накопления [22]. Термин МК является собирательным понятием и объединяет различные и неоднородные по своему происхождению, патогенетическим механизмам, клиническим проявлениям и патогистологическим признакам поражения кожи. Принято различать идиопатические или первичные (метаболические) МК и вторичные (катаболические), возникающие на фоне хронических дерматозов (системная красная волчанка, дерматомиозит, злокачественные лимфопролиферативные процессы и другие заболевания кожи) [15]. Общим объединяющим эту группу поражений кожи признаком считают отложения в дерме (дермальные) или сальных железах и волосяных фолликулах (эпидермальные) муцина — желеподобного вещества, в избытке продуцируемого фибробластами дермы и состоящего из белков, углеводов и кислых гликозаминогликанов [7, 16].

Констатация в повседневной практике дерматолога различных стадий развития и переходных вариантов болезни, многообразие клинических проявлений и терминологических определений, нередко используемых в литературе для обозначения одних и тех же нозологических форм, и, наконец, относительно редкая регистрация МК среди дерматологической патологии — все это затрудняет систематизацию данной группы заболеваний. Единой общепризнанной классификации МК пока не предложено [15]. А.А. Каламкарян и соавт. [6] рекомендуют различать три основные группы МК: а) обусловленные дисглобулинемией и плазмоцитозом костного мозга; б) возникающие на фоне дистиреоза — состояния, при котором нет четко очерченной клинической картины тиреотоксикоза или гипотиреоза, а имеются лишь отдельные симптомы, свойственные гипер- или гипофункции щитовидной железы; в) связанные с метаболическими нарушениями в основном веществе соединительной ткани (миксомы, мукоидные кисты, фокальные бляшечные муцинозы и др.). С учетом этих рекомендаций и ретроспективного анализа публикаций в литературе представляется возможным в группе идиопатических МК четко дифференцировать в качестве самостоятельных нозологических форм следующие варианты болезни.

- **Генерализованная туберозная или диффузная микседема Ядассона—Дессеккера** относится к исключительно редким вариантам МК и наблюдается как у женщин, так и у мужчин. Клинически заболевание сопровождается высыпанием крупных, величиной до сливы, узлов, напоминающих опухоли. При их слиянии образуются бляшки с характерным восковидным блеском и уплотнением кожи. Этот вариант МК патогенетически связан с нарушениями функций щитовидной железы (чаще с гипотиреозом) [2].

- **Ограниченная или локализованная претибиальная микседема** развивается преимущественно у женщин в возрасте 40—50 лет. Излюбленная локализация очагов поражения — кожа передней и боковых поверхностей голени, где на фоне плотного отека возникают многочисленные слабо-розовые или цвета нормальной кожи узелки с восковидным блеском. Узелки склонны к слиянию и образованию крупных бляшек. Иногда патологический процесс приобретает гипертрофический характер. В редких случаях возможно расположение высыпаний на коже предплечий (прерадиальная микседема) [4, 6, 10]. Согласно современным представлениям, патогенетический механизм претибиальной микседемы связан прежде всего с функциональными нарушениями щитовидной железы (чаще с гипертиреозом). Не исключаются также нарушения в системе гипоталамус — гипофиз — щитовидная железа, что может вести к повышенному образованию тиреотропного гормона. Предположение об аутоиммунном патогенезе этого варианта МК базируется на обнаружении антител к тиреоглобулину и микросомальной ткани щитовидной железы [6]. Однако, по мнению О.Л. Иванова и соавт. [4], каждый из упомянутых вероятных патогенетических механизмов претибиальной микседемы не может в отдельности объяснить сущность болезни, в связи с чем следует учитывать их совокупное влияние на ее развитие.

- **Фолликулярный муциноз**, или муцинозная алопеция, как самостоятельный вариант МК выделен в 1950-е годы [28, 32]. Заболевание наблюдается в любом возрасте, в том числе у детей [8], чаще диагностируется у мужчин [9, 26]. Принято различать три клинические формы: острую доброкачественную, самостоятельно разрешающуюся в течение нескольких месяцев; хроническую доброкачественную, персистирующую многие годы [9, 11], и злокачественную, которая у 10—25% больных оценивается как начальная стадия грибовидного микоза [33] или возникает на фоне других недоброкачественных лимфопролиферативных процессов (болезнь Ходжкина, синдром Сезари, лимфосаркома и др.) [6, 19, 21]. L. Gibson и соавт. [26] на ос-

новании результатов ретроспективного анализа 59 наблюдений выявил, что в 21 (35,6%) случае фолликулярный муциноз сочетался со злокачественными лимфопролиферативными процессами, в том числе в 19 (32,2%) с грибовидным микозом и в 2 (3,4%) с болезнью Ходжкина. Не исключается также вероятность трансформации фолликулярного муциноза в злокачественную Т-клеточную лимфому [36]. Эта форма фолликулярного муциноза в отличие от первых двух рассматривается в современной литературе как вторичный (катаболический) МК и относится к паранеопластическим дерматозам [19, 21, 32].

Первые высыпания часто располагаются на волосистой части головы и лице, хотя патологический процесс может начинаться с других участков кожи и принимать генерализованный характер. Клинически очаги поражения напоминают "гусиную кожу" и представлены в виде возвышающихся бляшек, на поверхности которых имеются многочисленные фолликулярные узелки с выраженным гиперкератозом. Волосы в очагах поражения выпадают. Субъективные жалобы могут отсутствовать, но злокачественная форма фолликулярного муциноза нередко сопровождается зудом различной интенсивности [6, 9]. Характерной и отличительной патогистологической особенностью фолликулярного муциноза от других вариантов МК является эпидермальное отложение муциноподобных веществ преимущественно в волосяных фолликулах и сальных железах. Эпидермис с признаками ретикулярной дистрофии. В устьях волосяных фолликулов гипер- и паракератоз. В дерме вокруг них и сальных желез инфильтрат из лимфоцитов и гистиоцитов [20]. Результаты патоморфологического исследования пораженной кожи имеют решающее значение при дифференциальной диагностике злокачественной и доброкачественных форм фолликулярного муциноза [26].

• **Ретикулярный эритематозный муциноз (РЭМ)** как самостоятельный вариант МК известен с 1974 г., за прошедшие 15 лет после первого описания этого дерматоза в литературе о нем накопилось более 75 сообщений [27]. Заболевание чаще наблюдается у лиц молодого и среднего возраста, преимущественно у женщин [26], хотя первые симптомы болезни могут возникать у пожилых людей и у мужчин [23, 24]. Излюбленной локализацией очагов поражения в виде сетевидных эритематозных высыпаний цианотично-красной окраски, различной величины, с неровными контурами и четкими границами является кожа туловища (верхняя часть груди и спины, молочные железы у женщин). Аналогичные высыпания нередко могут наблюдаться на лице, что клинически напоминает системную красную волчанку [24, 35]. С помощью патогистологических методов исследования выявляют слегка атрофичный или нормальный эпидермис, отек и периваскулярные инфильтраты из лимфоцитов и фибробластов в дерме, а в ее верхних и средних слоях — отложения муцина в виде мелких зерен [23, 27, 35]. По мнению одних авторов [38], РЭМ относится к МК без нарушений функции щитовидной железы, другие [24], напротив, допускают его возникновение на фоне гипо- и гипертиреоза.

Вместе с тем вопросы этиологии и патогенетических механизмов при этом варианте МК остаются нерешенными. В качестве этиологических факторов не исключают вирусную инфекцию и инсоляцию [24, 35]. Симптомы фотосенсибилизации наблюдают не только при РЭМ, в частности их отмечают у больных фолликулярным муцинозом [29], что, с одной стороны, свидетельствует о полиморфизме клинических проявлений, с другой — указывает на сходство отдельных симптомов при различных вариантах МК. Предполагают, что вероятные патогенетические механизмы при синдроме РЭМ имеют общие черты с таковыми при системной красной волчанке: некоторое сходство дерматологических проявлений при том и другом заболевании по локализации и морфологическим признакам, повышение содержания IgG и обнаружение в крови у больных циркулирующих иммунных комплексов, возникновение высыпаний после воздействия инсоляции и выраженный терапевтический эффект от аминоксинолиновых препаратов [24, 25].

• **Папулезный микседематозный лихен (ПМЛ)**, или склеромикседема Арндта—Готтрона, обусловленная дисглобулинемией, не сопровождается функциональными нарушениями щитовидной железы [5, 6, 18, 22]. Одни авторы [15], рассматривая ПМЛ как самостоятельную нозологическую форму, считают склеромикседему Арндта—Готтрона вариантом этого дерматоза, другие [17, 37, 39] оценивают ПМЛ в качестве начального этапа, предшествующего формированию развернутой клинической картины склеромикседемы.

Первое сообщение о склеромикседеме под названием "милиарные фолликулярные фибромы с последующей склеродермией" было сделано W. Dubreuilh (цит. по [3]). В 1954 г. H. Gottron (цит. по [18]) на основании ретроспективного анализа публикаций в литературе пришел к заключению о том, что предложенный в 1920-х годах G. Arndt (цит. по [3]) для обозначения болезни термин "склеромикседема" наиболее точно отражает сущность патологических изменений кожи и этот дерматоз начал упоминаться в справочной литературе и руководствах по синдромологии, в том числе как синдром Арндта—Готтрона [3, 12].

Склеромикседему Арндта—Готтрона относят к редким дерматозам, заболевание наблюдается преимущественно у женщин в пре- или климактерическом периодах в возрасте 40—50 лет [6, 18], хотя встречается и у мужчин и может начинаться в более молодом возрасте [34]. Сначала отмечают высыпание узелков беловатого цвета с восковидным блеском. Их размер не превышает булавочной головки или чечевицы. Наиболее частой локализацией первых высыпаний являются разгибательные поверхности предплечий, тыл кистей, лицо и ушные раковины, откуда патологический процесс постепенно распространяется на верхнюю часть туловища, ягодицы, бедра и другие участки кожи. Формирование развернутой клинической картины болезни характеризуется медленным, не менее 2 лет прогрессирующим. G. Varga и соавт. [37] наблюдали больного, у которого первые пора-

жения кожи, клинически соответствовавшие ПМЛ, через 13 лет приобрели типичные признаки генерализованной склеромикседемы. Заболевания инфекционной этиологии (ангина, пневмония, вирусный грипп и др.) могут ускорять развитие патологических изменений кожи. Узелки, расположенные на эритематозном фоне, постепенно уплощаются, сливаются друг с другом и уплотняются. В итоге образуются различного размера и конфигурации, плотные на ощупь эритематозные бляшки, интенсивность окрашивания которых варьирует от светло-розового до насыщенного красного. При боковом освещении на их поверхности определяют восковидный блеск. На лице, тыле кистей, в области суставов и подмышечных впадинах уплотненная кожа может приобрести грубую складчатость и производить впечатление отечной, но при надавливании пальцем характерной ямки не остается. В результате утолщения и уплотнения кожи кисти могут приобретать лапообразный вид, ограничиваются движения пальцев кисти в межфаланговых суставах. Затрудняются также движения мимических мышц, лицо становится маскообразным и в тяжелых случаях может напоминать *facies leolina*. Волосы на волосистой части головы сохраняются, но становятся разреженными и сухими, а с наружных краев бровей — нередко выпадают. Субъективные ощущения могут отсутствовать, но чаще развитие болезни сопровождается зудом или парестезиями [6, 17, 18].

При патогистологическом исследовании пораженной кожи значительных изменений эпидермиса не обнаруживают. Основные нарушения выявляют в верхних и средних слоях дермы, где между разрыхленными коллагеновыми волокнами в большом количестве располагаются шарообразные скопления муцина, окрашивающиеся толуидиновым синим метакроматически. Отмечают также инфильтраты, состоящие преимущественно из звездчатой конфигурации фибробластов и тучных клеток [3, 20].

Отличительная особенность склеромикседемы от других вариантов МК заключается в том, что этот дерматоз закономерно возникает и прогрессирует на фоне дисглобулинемии (G-парапротеинемия) и плазмоцитоза костного мозга, тогда как нарушение функции щитовидной железы (дистиреоз) отсутствует. Парапротеинам, относящимся к IgG с легкими цепями ламбда (λ) и каппа (κ), придают важное патогенетическое значение [5, 6, 18, 37].

Патологические отклонения при склеромикседеме, как и при других заболеваниях, обусловленных метаболическими нарушениями, носят системный характер, что подтверждается обнаружением на аутопсиях отложений муцина во внутренних органах (сердце, почки, печень, поджелудочная железа и др.) [18], поэтому больные нередко предъявляют жалобы на общую слабость, пониженную работоспособность и быструю утомляемость, а при обследовании у них выявляют функциональные нарушения сердечной-сосудистой и нервной систем, печени, пищеварительного тракта и даже острые психические расстройства [3, 6].

Многие авторы [1, 13, 18] подчеркивают, что диагностика склеромикседемы, особенно на начальных

этапах формирования клинической картины болезни, сопряжена в практике дерматолога с большими трудностями. Пациентов наблюдают в амбулаторном звене по поводу других заболеваний кожи (системная красная волчанка, склеродермия, саркоидоз, амилоидный лишай и др.).

Приводим наше наблюдение.

Б о л ь н о й С., 52 года, инвалид II группы, направлен в клинику кожных болезней с жалобами на распространенные поражения кожи, первые признаки которых появились около 1,5—2 лет назад. В детстве рос и развивался нормально. Во время службы в армии получил травму с повреждением нижних конечностей и сотрясением головного мозга. Специального образования не имеет, многие годы работал разнорабочим. В настоящее время не работает. По совокупности заболеваний признан инвалидом II группы. Состоит на диспансерном учете у терапевта по поводу гипертонической болезни (II стадия, риск 4) и хронического холецистита, а также у эндокринолога в связи с выявленным сахарным диабетом 2-го типа. Много курит и страдает хроническим алкоголизмом с признаками психопатизации личности. По поводу психопатического состояния наблюдается и лечится у психиатра. Семейный анамнез без особенностей. Женат, имеет двух здоровых детей. У других близких и известных ему родственников подобных заболеваний кожи нет.

Болезнь дебютировала с высыпания на разгибательных поверхностях предплечий сгруппированных узелков, не сопровождаемых субъективными ощущениями. Количество высыпаний медленно, но неуклонно увеличивалось и постепенно распространилось на другие участки кожи. Сначала на тыл кистей, лицо и ушные раковины, позднее на кожу туловища. Приблизительно через год на указанных участках сформировались различного размера эритематозные бляшки, а еще через 6—8 мес пораженная кожа утолщилась и стала плотной. Больной начал ощущать стянутость и тяжесть в глазных веках, появились затруднения в движении пальцев кистей в межфаланговых суставах. Наблюдался и лечился у дерматолога по месту жительства с диагнозом аллергического дерматита. В связи с прогрессированием заболевания и отсутствием терапевтического эффекта направлен в клинику кожных болезней Иркутского государственного медицинского университета.

Общее состояние при поступлении в стационар удовлетворительное. Во времени ориентирован, в контакт вступает относительно легко, но несколько заторможен и безразличен к окружающему, что, по-видимому, связано с его психопатическим состоянием. Телосложение правильное. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Видимые слизистые оболочки без особенностей. Подкожная жировая клетчатка в области живота, ягодиц и бедер развита избыточно.

Тоны сердца ясные. Акцент II тона на аорте. Пульс 80 в 1 мин, ритмичный. Артериальное давление (АД) 150/90—160/100 мм рт. ст. (в динамике исследован). Аускультативно в легких дыхание жесткое, проводится во все отделы, диффузно выслушиваются единичные сухие хрипы в обе фазы дыхания, преимущественно в нижне-базальных отделах, перкуторно по всем полям коробочный звук. Живот мягкий. При пальпации слабовыраженная болезненность в правом подреберье. Печень и селезенка не увеличены. Симптом Пастернацкого отрицательный. Физиологические отправления в норме.

Патологические изменения кожи носят распространенный характер и располагаются на лице, ушных раковинах, шее, туловище (грудь, спина, подмышечные складки) и верхних конечностях (преимущественно на разгибательных поверхностях предплечий и тыла кистей). Морфологически патологический процесс характеризуется разнообразными по форме и размеру эритематозными очагами с различной по интенсивности окраской — от розовато-красной на коже туловища до багрово-красной на лице, тыльных поверхностях кистей и нижней трети предплечий. На лице очаг поражения занимает кожу лба, вокруг глаз, носа, центральную часть щек, подбородка, верхней и нижней губы. Целиком поражены ушные раковины. Внешне не измененной остается кожа височной области лба и задней части щек. Ресни-



Рис. 1. Больной С. Склеромикседема Арндта—Готтрона.

a — крупный эритематозный очаг на лице, в его центральной части восковидный блеск, аналогичные, но менее ярко окрашенные очаги в верхней части туловища; волосы с наружных краев бровей отсутствуют; *б* — на веках грубые, плотной консистенции складки, ресницы отсутствуют; *в* — эритематозные очаги на тыльных поверхностях кистей; в области межфаланговых суставов образования белесовато-желтоватого цвета из плотной и утолщенной кожи, что придает пальцам ветеренообразный вид.

цы на веках и волосы с наружного края бровей отсутствуют. На коже верхних век сформировались грубые складки. Кожа в области очага на лице уплотнена и утолщена, с трудом собирается в складку. В его центральной части отчетливо определяется восковидный блеск, а по периферии имеются многочисленные мелкие узелки плотной консистенции. Движения мимических мышц и век затруднены. На коже лба над переносицей формируются продольно расположенные складки из утолщенной кожи, однако явные признаки *facies leolina* на данном этапе развития болезни отсутствуют (см. рисунок, *a, б*). Кожа предплечий и тыла кистей эритематозна, утолщена и производит впечатление отечной, но при надавливании пальцем характерный для отека ямки не остается. Здесь также наблюдаются многочисленные сгруппированные узелки с восковидным блеском. На пальцах кистей в области межфаланговых суставов слившиеся узелковые элементы имеют белесовато-желтоватую окраску и формируют образования шириной до 1 см, которые внешне напоминают склеродермию, но характерное для этого дерматоза истончение кожи отсутствует. Напротив, кожа на указанных участках утолщена, плотной консистенции, что придает пальцам ветеренообразный вид (см. рисунок, *в*) и затрудняет движения в межфаланговых суставах. Очаги поражения на коже туловища имеют аналогичную морфологическую характеристику, но менее интенсивно окрашены в розовато-красный цвет (см. рисунок, *a*). В подкожных впадинах формируются грубые кожные складки.

Для уточнения диагноза с согласия больного под местной анестезией произведена биопсия кожи с очага поражения на предплечье. Результаты патогистологического исследования: структура эпидермиса сохранена, местами слабовыраженный гиперкератоз рогового и акантоз шиповатого слоев; в верхних слоях дермы интенсивная пролиферация фибробластами, многочисленные тучные клетки, между коллагеновыми волокнами при окрашке гематоксилином и эозином определяются отложения в виде нитей и зерен аморфного базофильного вещества, показывающего при окрашивании толуидиновым синим метакроматические свойства. Заключение: микроскопическая картина соответствует склеромикседеме.

Общий анализ крови: СОЭ 25 мм/ч, остальные показатели без существенных отклонений от нормы. Общий анализ мочи: следы белка, остальные показатели в пределах нормы; сахар в моче не выявлен; содержание белка в моче 0,04 г/л (норма 0—0,3 г/л). Биохимические показатели: сахар крови 12,3 ммоль/л (норма до 5,5 ммоль/л); холестерин низкой плотности 1,1 ммоль/л (норма до

0,9 ммоль/л); триглицериды 2,4 ммоль/л (норма до 1,7 ммоль/л); тиреотропный гормон 0,43 мкМЕ/мл (норма 0,24—2,9 мкМЕ/мл); свободный тироксин 17,8 пмоль/л (норма 10—25 пмоль/л); общий белок крови 80,9 г/л (норма 70—90 г/л); альбумины 60,4% (48,9 г/л), глобулины 39,6% (32 г/л); фракции глобулинов: α_1 3,3% (2,7 г/л), α_2 8% (6,5 г/л), β 13,2% (10,7 г/л), γ 15% (12,2 г/л); в зоне 3 γ -глобулинов выявлена фракция, составляющая 6,4% (5,2 г/л), т.е. 42,6% общего содержания γ -глобулинов.

Ультрасонография органов брюшной полости: диффузные изменения в печени с признаками жирового перерождения, селезенка без видимых патологических изменений, стенки желчного пузыря утолщены (хронический холецистит), поджелудочная железа с признаками липоматоза I степени; почки: слева нефроптоз III степени, киста; справа без особенностей.

При ультрасонографии щитовидной железы определяются ее диффузное увеличение, узловатые образования в тканях железы отсутствуют.

На электрокардиограмме: ритм синусовый, частота сердечных сокращений 79 в 1 мин, гипертрофия левого желудочка, умеренные метаболические нарушения миокарда.

Рентгенография органов грудной клетки: границы сердца расширены влево, дуга аорты без видимой патологии, легочные поля прозрачные, усиление прикорневого рисунка.

По результатам клинического, лабораторного, патогистологического исследований с учетом консультативных заключений смежных специалистов (терапевт, эндокринолог) поставлен диагноз склеромикседемы Арндта—Готтрона; артериальной гипертонии II стадии, риск 4; хронического бескаменного холецистита вне обострения; дислипидемии IV типа; сахарного диабета 2-го типа; эпидемического диффузного зоба I степени; эутиреоза; метаболического синдрома.

Учитывая выявленную у больного сопутствующую полиорганную патологию, для предупреждения возможных осложнений на первом этапе ему проводили комплексное лечение лекарственными препаратами, улучшающими функциональное состояние сердечно-сосудистой системы и печени (1% раствор АТФ, 10% раствор токоферола в масле внутримышечно и внутрь, никотиновая кислота 0,15 г/сут, эссенциале по 1 капсуле 3 раза в день), гипотензивную (энalapрил 20 мг/сут, индап 2,5 мг/сут) и сахароснижающую терапию (метформин 1700 мг/сут). Наружно применяли кортикостероидные мази. В процессе лечения побочных эффектов не выявили. К исходу 2-недельной терапии отметили положительную клиническую динамику: улучши-

лось общее состояние, эритематозные бляшки стали бледнее, но плотность кожи сохранялась. Больной указал на снижение ощущения стянутости кожи на кистях и более свободные движения пальцев. АД снизилось до 135—140/80 мм рт. ст., содержание глюкозы в крови — до 8,1 ммоль/л. Выписан для продолжения лечения по месту жительства. Дополнительно рекомендовано под контролем дерматолога, терапевта и эндокринолога провести 30-дневный курс лечения преднизолоном (по 30 мг/сут) и проспидином (на курс 3 г).

Поражение кожи у наблюдавшегося больного дебютировало с высыпания на разгибательных поверхностях предплечий сгруппировавшихся узелков полушаровидной формы красновато-желтоватого оттенка с последующим их слиянием, уплотнением, утолщением кожи и формированием эритематозных бляшек. Заболевание медленно прогрессировало и за два года постепенно распространилось на другие участки кожи (тыльные поверхности кистей, лицо, верхняя часть груди). Утолщение кожи способствовало образованию грубой складчатости на ее отдельных участках и затрудняло движения век, мимических мышц и в мелких суставах кистей рук. Такое начало, динамика болезни и последовательность вовлечения в патологический процесс других участков кожи считают характерными клиническими признаками склеромикседемы [15, 17, 18]. Дополнительным критерием в пользу этого варианта МК являются результаты исследования содержания белков крови: в зоне 3 γ -глобулинов обнаружили высокое содержание фракции белка, составлявшей 42,6% от общего содержания глобулинов, что, по-видимому, может косвенно свидетельствовать о наличии у больного парапротеинемии (в лаборатории, где исследовали концентрацию белков крови, дифференцированной оценки парапротеинов, содержащих легкие λ - или κ -цепи, не проводили). При патогистологическом исследовании пораженной кожи в верхних и средних слоях дермы между разрыхленными коллагеновыми волокнами определили отложения муцина и инфильтрацию из фибробластов и тучных клеток, что является наиболее убедительным подтверждением диагноза склеромикседемы.

Вместе с тем возникновение и прогрессирование склеромикседемы у данного больного отличались некоторыми индивидуальными особенностями: склеромикседема сочеталась с метаболическим синдромом (признаки ожирения по абдоминальному типу, артериальная гипертензия, сахарный диабет 2-го типа и гипертриглицеридемия), диффузным эндемическим зобом без нарушений функции щитовидной железы (эутиреоз) и хроническим алкоголизмом, что расширяет представления о возможных сопутствующих патологических отклонениях и метаболических нарушениях при этом варианте МК.

Сопутствовавшее склеромикседеме тяжелое, требовавшее лечение у психиатра психопатическое состояние этиологически могло быть связано с хроническим алкоголизмом, диабетической энцефалопатией и перенесенной в прошлом травмой головного мозга, хотя при этом не исключается и причинная роль основного заболевания, поскольку известно, что склеромикседема в связи с системными отложениями муцина может сопровождаться психическими расстройствами [6].

Лечение склеромикседемы не всегда дает желанные результаты, особенно при ее длительном существовании [18]. Применявшаяся нами комплексная терапия, включавшая антиоксидант, препараты, нормализующие функциональное состояние печени, сосудистой и нервной систем, средства, оказывающие гипотензивное и сахароснижающее действие, топическое назначение кортикостероидных мазей, показала положительную клиническую динамику, прежде всего в отношении сопутствующей патологии, но оказалась малоуспешной в отношении пораженной кожи. Согласно данным литературы [6, 14, 15, 17, 30, 31, 37], более эффективны при склеромикседеме системная терапия кортикостероидами, цитостатиками и ароматическими ретиноидами, а также плазмаферез. Назначение синтетических противомаларийных препаратов из группы аминохинолинов целесообразно пациентам с симптомами фотосенсибилизации, в частности с синдромом РЭМ [23, 24, 27]. Перечисленные методы чаще применяют не как монотерапию, а в виде различных комбинаций, они дают терапевтический эффект не только при склеромикседеме, но и при других вариантах МК. Важно подчеркнуть, что для каждого больного нередко требуется индивидуальный подбор комплекса лечебных процедур. Склеромикседема, как и другие варианты МК, часто сочетается с полиорганной патологией, сопровождающейся дисметаболическими расстройствами. В связи с этим, с нашей точки зрения, прежде чем приступать к лечению основного заболевания кортикостероидами, цитостатиками и другими методами активной терапии, на первом этапе во избежание возможных осложнений целесообразно предварительно проводить курс корригирующего лечения с учетом выявленной сопутствующей патологии, а на втором — использовать лекарственные средства и другие методы, эффективно действующие при МК.

ЛИТЕРАТУРА

1. Беренбейн Б.А., Жаворнокова Т.С. // Вестн. дерматол. — 1977. — № 12. — С. 36—40.
2. Ведров Н.С. Клиника болезней кожи / Под ред. А.П. Иордана. — М.—Л.; 1931. — С. 382—386.
3. Дерматологическая синдромология / Под ред. Р.С. Бабаянца. — Ереван: Айастан; 1974.
4. Иванов О.Л., Халдин А.А., Шкрбец С.В. и др. // Рос. журн. кож. и вен. бол. — 2008. — № 6. — С. 9—12.
5. Каламкарян А.А., Самсонов В.А., Завадская Ю.Н. // Вестн. дерматол. — 1976. — № 1. — С. 53—56.
6. Каламкарян А.А., Мордовцев В.Н., Трофимова Л.Я. Клиническая дерматология: Редкие и атипичные дерматозы. — Ереван: Айастан; 1989.
7. Кожные и венерические болезни: Справочник для врачей / Под ред. О.Л. Иванова. — М.: Медицина; 2007.
8. Короткий Н.Г., Шарова Н.М., Вавилов А.М., Катунина О.Р. // Вестн. дерматол. и венерол. — 2004. — № 3. — С. 45—46.
9. Кочергин Н.Г., Приколяб И.П., Проскурина Е.П. // Вестн. дерматол. и венерол. — 1986. — № 3. — С. 68—70.
10. Кряжева С.С., Мостакова Н.Н., Костенкова О.В. // Рос. журн. кож. и вен. бол. — 2002. — № 6. — С. 15—18.
11. Кряжева С.С., Снарская Е.С., Белова Н.И., Бобров М.А. // Рос. журн. кож. и вен. бол. — 2010. — № 5. — С. 10—12.
12. Лазовский И.Р. Справочник клинических симптомов и синдромов. — М.: Медицина; 1981.

13. Лемперт А.С., Панков Б.С., Белова Т.С. // Вестн. дерматол. и венерол. — 1978. — № 7. — С. 65—68.
14. Лечение кожных болезней: Руководство для врачей / Под ред. А.Л. Машкиллейсона. — М.: Медицина; 1990.
15. Машкиллейсон А.Л., Голодсенко И.Ю., Персина И.С., Рутштейн Л.Г. // Вестн. дерматол. — 1984. — № 4. — С. 41—43.
16. Пальцев И.А., Потехаев Н.С., Казанцева И.А., Кряжева С.С. Клинико-морфологическая диагностика и принципы лечения кожных болезней: Руководство для врачей. — М.: Медицина; 2006.
17. Потехаев Н.С., Халдин А.А., Шкребец С.В. и др. // Вестн. дерматол. и венерол. — 1999. — № 2. — С. 18—20.
18. Самсонов В.А., Чистякова И.А., Персина И.С. // Вестн. дерматол. и венерол. — 1992. — № 9. — С. 57—62.
19. Теплюк Н.П., Севидова Л.Ю., Халдин А.А. и др. // Рос. журн. кож. и вен. бол. — 2008. — № 3. — С. 4—7.
20. Цветкова Г.М., Мордовцев В.Н. Патоморфологическая диагностика заболеваний кожи. — М.: Медицина; 1986.
21. Чеботарев В.В., Шалыгина И.Е., Липчанский В.А. // Вестн. дерматол. и венерол. — 1999. — № 5. — С. 33—34.
22. Чистякова И.А., Самсонов В.А. // Вестн. дерматол. — 2003. — № 2. — С. 28—30.
23. Antonescu S., Nedelcu I., Mester N. // Dermato-Venereol. — 1987. — Vol. 32. — P. 27—35.
24. Braddock S.W., Davis C.S., Davis R.B. // J. Am. Acad. Dermatol. — 1988. — Vol. 19. — P. 859—868.
25. Dodd H.J., Sakany I., Sadrudin A. // Clin. Exp. Dermatol. — 1987. — Vol. 12. — P. 36—39.
26. Gibson L.E., Muller S.A., Leiferman K.M., Peters M.S. // J. Am. Acad. Dermatol. — 1989. — Vol. 20. — P. 441—446.
27. Ingber A., Sandbank M. // Z. Hautkrankh. — 1988. — Bd 63. — S. 986—998.
28. Jablonska S., Chorzeliski T., Lancucki J. // Hautarzt. — 1959. — Bd 10. — S. 27—33.
29. Lagerholm R. // Acta Dermato-Venereol. (Stockh.). — 1976. — Vol. 59. — P. 153.
30. Lominska-Lasota K., Rosen-Uzelac G., Reichl W., Bauer K. // Z. Hautkrankh. — 1988. — Bd 63. — S. 137—141.
31. Macfarlane A.W., Devenport A., Verbor J.L., Goldsmith H.J. // Br. J. Dermatol. — 1987. — Vol. 117. — P. 653—657.
32. Pinkus H. // Arch. Dermatol. — 1957. — Vol. 76. — P. 419—426.
33. Pinkus H., Schoenfeld R. // Hautarzt. — 1959. — Bd 10. — S. 400—403.
34. Schirren C.G., Betke M., Eckert E., Przybilla B. // Hautarzt. — 1992. — Bd 43. — S. 152—157.
35. Senff H., Stieler W., Janner M., Kuhwein A. // Aktual. Dermatol. — 1988. — Bd 14. — S. 170—172.
36. Sentis H.J., Willemze R., Scheffer E. // Am. J. Dermatopathol. — 1988. — Vol. 10. — P. 478—486.
37. Varga E., Kiss A., Schneider I. // Z. Hautkrankh. — 1986. — Bd 61. — S. 439—442.
38. Weindorf N., Schultz-Ehrenburg U., Altmeyer P. // Hautarzt. — 1988. — Bd 39. — S. 589—592.
39. Wolbling R.H., Milbradt R. // Dermatol. Mschr. — 1988. — Bd 12. — S. 217—222.

Поступила 08.08.11

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2012

УДК 616.517-085.832.9-036.8

Оценка клинической эффективности лечения псориаза с применением криотерапии

В.Ю. Васенова, Ю.С. Бутов, С.Н. Ахтямов, А.В. Карпова

Кафедра дерматовенерологии и клинической микологии (зав. — проф. Ю.С. Бутов)
ФУВ ГОУ ВПО Российский государственный медицинский университет

Сочетанное применение криотерапии и традиционного лечения оказалось эффективным у больных распространенным вульгарным псориазом, что выразилось в клиническом выздоровлении и значительном улучшении в 94% случаях, удлинении сроков ремиссии от 9 мес и более. Применение общей криотерапии оказывало положительное влияние на показатели клеточного и гуморального иммунитета, на стабилизацию биохимических показателей и периферийного кровообращения.

Ключевые слова: криотерапия, псориаз, иммунный статус

CLINICAL EFFICIENCY OF PSORIASIS TREATMENT USING CRYOTHERAPY

V.Yu. Vasenova, Yu.S. Butov, S.N. Akhtyamov, A.V. Karpova

Combined treatment of patients with disseminated psoriasis vulgaris by cryotherapy and traditional therapy led to clinical cure and significant improvement in 95% cases, with prolongation of remissions to 9 and more months. Cryotherapy led to improvement of cellular and humoral immunity parameters and to stabilization of biochemical values and peripheral circulation.

Key words: cryotherapy, psoriasis, immune status

Среди эритематозно-сквамозных дерматозов с хроническим, рецидивирующим течением высокую актуальность сохраняет проблема терапии псориаза

со сложным и до конца не выясненным патогенезом и доминирующим значением в его развитии иммуногенетических факторов и липидных нарушений [11].

Сведения об авторах:

Васенова В.Ю. — д-р мед. наук, проф.; Бутов Ю.С. — д-р мед. наук, проф. (dermis@mail.ru); Ахтямов С.Н. — канд. мед. наук, доц.; Карпова А.В. — врач-дерматовенеролог, ст. лаборант.