

Синдром Гарднера—Даймонда

О.Л. Иванов, Н.П. Теплюк, В.Б. Пинегин, Л.Р. Плиева, Д.В. Романов

Кафедра кожных и венерических болезней (зав. — проф. О.Ю. Олисова) лечебного факультета ГБОУ ВПО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России

Описание синдрома Гарднера—Даймонда у больной 40 лет. Диагноз поставлен на основании анамнеза, клинической картины, а также на основании положительной внутрикожной пробы с суспензией собственных эритроцитов. Проведен негативный контроль. Показатели свертывающей системы крови без патологии.

Ключевые слова: синдром Гарднера—Даймонда, синдром аутоэритроцитарной сенсибилизации, внутрикожная проба с аутоэритроцитами

GARDNER-DIAMOND'S SYNDROME

O.L. Ivanov, N.P. Teplyuk, V.B. Pinegin, L.R. Plieva, D.V. Romanov

I.M. Setchenov First Moscow State Medical University, Moscow, Russia

The Gardner-Diamond syndrome in a female patient aged 40 is described. The syndrome was diagnosed by anamnesis, clinical picture, and positive intracutaneous test with suspension of patient's own erythrocytes. Negative control was carried out. Blood clotting system parameters were normal.

Key words: Gardner-Diamond syndrome, autoerythrocytic sensitization syndrome, intracutaneous test with autoerythrocytes

Синдром Гарднера—Даймонда — СГД (син.: синдром аутоэритроцитарной сенсибилизации — САС), психогенная пурпура — ПП, синдром «болезненных экхимозов», пурпура психопатов, артериальная пурпура) — редкая васкулопатия аутоиммунного генеза с сенсибилизацией к фосфатидилсерину (фосфолипид стромы эритроцитов), имеющая, как предполагают, первичный психогенный механизм и проявляющаяся индуцированным или спонтанным появлением на коже болезненных волдырей, которые трансформируются в течение суток в экхимозы [1—7].

Первые описания этого синдрома появились в Германии в начале XX века. Психиатр R. Schindler в 1927 г. описал 16 больных, у которых, помимо психопатологических расстройств, отмечались болезненные экхимозы [8]. Автор считал, что кожные кровотечения можно как индуцировать, так и купировать с помощью гипноза. В 1929 г. E. Jacobi [9] опубликовал два наблюдения, в которых артериальные кровотечения сопровождалась психическими нарушениями: у одного пациента были обнаружены характерологические девиации — преобладание истерических черт, у другого — бред. F. Gardner и L. Diamond в 1955 г. [10] выделили САС у 4 женщин с болезненными экхимозами, возникающими при незначительной травматизации кожи, на фоне психотравмирующих воздействий. В честь этих авторов, предоставивших детальное клиническое описание и предложивших верифицирующую диагноз объективную методику исследования, обсуждаемый синдром получил свое эпонимическое название.

На сегодняшний день в литературе [1, 2, 5] представлено около 200 случаев СГД, в том числе 2 в России. СГД страдают преимущественно женщины в возрасте от 19 до 72 лет, в основном до 30 лет [1, 2, 5]. Однако в 1971 г. Z. Lababidi и R. Friedman [11] наблюдали СГД у молодого мужчины, в дальнейшем в литературе появились еще описания СГД у мужчин [12—17]. Возникновение СГД у детей наблюдают чрезвычайно редко [18—22].

В основе патогенеза СГД лежат аутоиммунные механизмы: аутоенсибилизация к фосфатидилсерину — фосфолипиду мембраны эритроцитов [23]. При СГД вырабатываются аутоантитела класса IgE к фосфатидилсерину и кардиолипину [24]. Помимо аутоиммунных нарушений у больных возможны колебания уровня биологически активных веществ калликреин-кининовой системы, что приводит к нарушению регуляции тонуса венозной части капилляров кожи [16]. Этим и объясняется возникновение кожных высыпаний у больных с психогенными реакциями, при которых выделяются кинины [25]. Также у больных СГД обнаружены дефекты структуры капиллярной стенки, связанные с нарушением синтеза фибрина клетками эндотелия [16].

Ведущее место в патогенезе и клинической картине СГД отводят психопатологическим и патохарактерологическим расстройствам, хотя вопрос о соотношении иммунных и психических факторов остается дискуссионным и поныне. O. Ratnoff и D. Agle [30] описали разные психические нарушения у больных с типичной кожной симптоматикой, отметив преобладание депрессивных синдромов как сопутствующую

Сведения об авторах:

Иванов Олег Леонидович — доктор мед. наук, профессор; Теплюк Наталья Павловна — доктор мед. наук, профессор; Пинегин Владимир Борисович — клинический ординатор (vbpinegin@gmail.com); Плиева Л.Р. — кандидат мед. наук; Романов Д.В. — старший научный сотрудник, ассистент (newt777@mail.ru).

ших, так и предшествующих появлению высыпаний. Наряду с аффективными нарушениями О. Ratnoff [26] диагностировал сексуальную дисфункцию и обсессивно-компульсивные расстройства, а также личностные девиации гистрионного (истерического) круга. Последние обнаруживают у значительного числа больных СГД, что является основанием для целого ряда авторов рассматривать этот синдром как психодерматоз, наблюдаемый у демонстративных (истерических) личностей [3, 26—31]. Предполагается, что психопатологические расстройства при СГД могут являться результатом декомпенсаций гистрионного [5] или пограничного [32, 33] расстройства личности, реализующихся истерическими реакциями с конверсионными расстройствами в форме афонии, параличей, парестезий и диссоциативными эпизодами с судорогами и галлюцинациями воображения [1].

Провоцирующими факторами, способствующими возникновению болезни, являются незначительные механические травмы (ушибы), тяжелые физические нагрузки, хирургические вмешательства [1, 2, 5], а также психотравмирующие воздействия, что дало основание О. Ratnoff и D. Agle [30] предложить термин «психогенная пурпура» (ПП), подчеркивающий значимость психогенного фактора в механизме развития заболевания. Реже может наблюдаться аутохтонный дебют заболевания.

В продромальном периоде больные жалуются на недомогание и усталость. Затем в области будущих высыпаний пациенты испытывают зуд по типу «укуса насекомого», напряжение и болезненность. Одновременно или спустя несколько минут появляется уплотнение кожи и подлежащих тканей. Через 4—5 ч очаги поражения становятся розово-красного цвета и представляют собой болезненные волдыри размером от 3 до 10 см [1, 2, 5, 25, 34, 35].

По мере стихания воспалительно-инфильтративной реакции высыпания эволюционируют в экхимозы и проходят стадии «цветения синяка», подвергаясь регрессу. При этом эритема, отек и болезненность постепенно стихают. Одновременно с регрессом старых высыпаний могут появляться свежие элементы.

Предпочтительная локализация поражения при СГД — передняя поверхность нижних конечностей. Однако высыпания могут наблюдаться на любом участке кожного покрова, есть данные о локализации поражения в области лица [1].

Появление высыпаний может сопровождаться системными проявлениями: лихорадкой, артралгиями, миалгиями, головными болями и головокружениями. В ряде случаев одновременно с поражением кожи развиваются нарушения со стороны пищеварительного тракта: боли в эпигастральной области, желудочно-кишечные кровотечения, тошнота, рвота, диарея [1, 2, 5, 20, 25, 34, 36, 37]. При гинекологическом обследовании у больных выявляют меноррагии и метроррагии; у 80% — обильные менструации и межклеточные кровотечения, которые стали показанием к гистерэктомии [31].

По данным литературы [38—42], СГД может сочетаться с гематурией, гломерулонефритом, лимфоид-

ной интерстициальной пневмонией, ангиоиммунно-бластной лимфаденопатией, глюкосомной опухолью Барре—Массона.

В области экхимозов при гистологическом исследовании выявляют эритроцитарный экстравазат, в средних и нижних слоях дермы отмечают отек и неспецифический лимфогистиоцитарный инфильтрат вокруг сосудов. В макрофагах может быть обнаружено содержание пигмента, являющегося положительным маркером на содержание железа [5, 34]. Для постановки диагноза проведение биопсии необязательно, так как неспецифические воспалительные изменения в коже или их отсутствие не исключают диагноз СГД.

При проведении лабораторных исследований не выявляют специфических изменений. Характерным является отсутствие нарушений в свертывающей системе крови. Эритроциты, тромбоциты, гемоглобин, гематокрит, СОЭ, показатели сосудисто-тромбоцитарного и плазменного звена системы гомеостаза в пределах нормы.

Кожная проба, разработанная и детально описанная F. Gardner и L. Diamond [10], является важным диагностическим критерием для постановки диагноза. Диагностическая внутривенная проба заключается во введении 0,1 мл 80% суспензии отмытых аутоэритроцитов. Проба считается положительной, если через 24 ч на месте инъекции возникают типичные для СГД инфильтративно-воспалительные высыпания, которые в течение суток трансформируются в экхимозы. Пробу лучше проводить в области кожного покрова, не доступного для воздействия пациента [3].

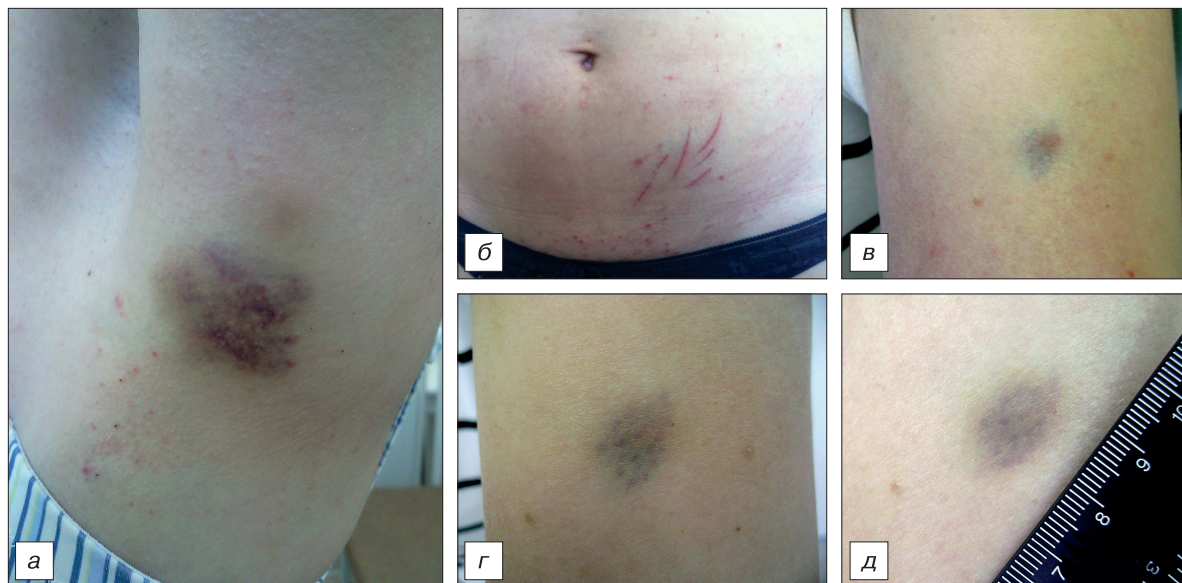
F. Gardner и L. Diamond [10] получали положительный результат при постановке пробы у всех своих пациентов, однако О. Ratnoff [26, 30] отмечал положительный результат пробы только в 59% случаев, в связи с чем считал результаты пробы «беспорядочными». Таким образом, отрицательный результат пробы не позволяет исключить диагноз.

Существуют описания различных модификаций внутривенной пробы: с суспензией аутолейкоцитов, аутологичной ДНК, гомологичными эритроцитами здорового донора [3, 43—47].

Дифференциальный диагноз следует проводить с заболеваниями связанными с нарушением внутрисосудистого свертывания (ДВС-синдром, тромбоцитопеническая геморрагическая пурпура и др.); пурпурой Шенлейна—Геноха, спонтанным панникулитом, узловатым ангиитом, синдромом Элерса—Данло и патомимией.

Течение СГД доброкачественное, прогноз для жизни благоприятный. У некоторых больных ремиссии могут наблюдаться месяцы и годы. У других дерматоз носит упорный прогрессирующий характер.

На сегодняшний день какой-либо специфической терапии СГД не разработано. Глюкокортикостероидные препараты, цитостатики, антибиотики, хинолоны, гормональные контрацептивы, антигистаминные препараты мало эффективны [3, 5, 34, 47—51]. Согласно данным литературы [13, 16, 52], слабый положительный эффект наблюдают при лечении бусульфаном, β -блокаторами, биофлавоноидами и ингибиторами Ca^{2+} -каналов.



Бо л ь н а я Н. Синдром Гарднера—Даймонда.

а — до лечения свежие экхимозы на коже предплечий, бедер, туловища; *б* — линейные эксориации; *в* — через 6 ч отмечали воспалительную папулу, вокруг которой начало формироваться геморрагическое пятно; *г* — через 12 ч вокруг папулы продолжало формироваться геморрагическое пятно, которое постепенно увеличивалось; *д* — на месте проведения пробы выявили геморрагическое пятно около 2 см в диаметре.

В связи с психопатологическими расстройствами и патохарактерологическими аномалиями у больных СГД целесообразно применение психотропных средств, включая антидепрессанты и нейролептики [47]. Существует также опыт гипносуггестивной психотерапии, по имеющимся данным, особенно эффективной у лиц молодого возраста [3, 19, 47, 49, 51, 53]. Терапию назначают в зависимости от структуры и тяжести психопатологического синдрома и личностных аномалий [1].

Собственное клиническое наблюдение.

Бо л ь н а я Н., 40 лет, находилась на стационарном лечении в клинике кожных и венерических болезней Первого МГМУ им. И.М. Сеченова с 25 апреля по 23 мая 2011 г. с жалобами на высыпания, локализующиеся на нижних и верхних конечностях, туловище, появлению которых предшествовал интенсивный зуд. Больная с 04.03.11, когда во время пребывания на горнолыжном курорте появился кожный зуд и высыпания. Начало заболевания связывала с повышенной физической нагрузкой (по настоянию супруга каталась на лыжах) и психотравмирующим воздействием (необходимость преодолевать сильный страх высоты). На фоне выраженной тревоги возникали потливость, сердцебиение и ощущение, что не контролирует свое тело; образные представления, что обязательно разобьется. Не могла сдерживать эмоции и, уже стоя на спуске, начинала рыдать, устраивала истерику. После очередного эпизода вечером при засыпании впервые возник сильный приступ кожного зуда на передней поверхности левой голени. Утром на этом месте появилось отечное пятно розово-красного цвета, которое в течение дня меняло окраску по типу «цветения синяка». С этого времени испытывала зуд ежедневно с усилением к вечеру. Постепенно кожный процесс прогрессировал, и высыпания, сопровождающиеся сильным зудом, появились на туловище и верхних и нижних конечностях. Больная расценила зуд как аллергическую реакцию, принимала антигистаминные средства без должного эффекта. Появился страх какого-то серьезного кожного или соматического заболевания, снизилось настроение, ухудшился сон. По возвращении в Москву сразу обратилась к врачам, начала обследоваться. За 2 мес болезни посетила множество специалистов. Выставлялись

различные предположительные диагнозы, которые один за другим исключались (васкулиты, системные поражения соединительной ткани, системная красная волчанка и т. д.).

При консультации зав. кафедрой проф. О.Л. Ивановым состояние было расценено как проявления СГД. Для исключения патологии системы гомеостаза рекомендовано обследование в Гематологическом научном центре, где нарушенный свертывающей системы крови не выявили.

При поступлении в клинику процесс носил острый воспалительный характер. На коже предплечий, бедер, туловища наблюдались экхимозы (см. рисунок, *а*), папулезные высыпания с эксориациями, линейные эксориации на видимо неизменной коже (см. рисунок, *б*). Субъективно: биопсирующий зуд. В связи с папулезными высыпаниями и эксориациями, а также сильным зудом, что не укладывалось в классическую картину СГД, были выставлены два диагноза «синдром Гарднера—Даймонда? пруритог?». Произвели диагностическую биопсию. При гистологическом исследовании в эпидермисе вакуолизация отдельных эпителиоцитов; в сосочковом слое дермы периваскулярный отек и очаговые лимфомакрофагальные инфильтраты. Заключение: неспецифические воспалительные изменения кожи.

Обращали внимание также особенности психического статуса и медицинского поведения больной: драматизация своего состояния, не соответствующая объективным изменениям кожи, интенсивность кожного зуда, эмоциональная лабильность, плаксивость, тревожность, подавленность, бессонница, в связи с чем была консультирована психиатром.

В результате психопатологического обследования установлено, что наряду с тревожно-ипохондрической нозогенной реакцией [54] на факт кожного заболевания больная с 26 лет (т.е. в течение 14 лет) страдает затяжной невротической депрессией по типу дистимии, спровоцированной хронической психотравмирующей ситуацией — многократными (по несколько раз в год) безуспешными попытками лечения от бесплодия. Каждый раз слезами, истериками реагировала на отрицательные результаты, после неудачи резко снижалось настроение, усиливались мысли о собственной неполноценности, раздражительность, скандалила с мужем. На фоне депрессии стали беспокоить боли в пояснице, животе и в суставах, появилось вздутие и бурление в животе, ощущение кома в горле, мерзли и немели руки, испытывала головокружения. Последние 8 лет присоеди-

лись эпизоды паники в метро (без агорафобии) с удушьем, потливостью, эритемой, которые испытывала при большом скоплении народа. При этом боялась не смерти, а того, что будет неприглядно выглядеть, если упадет в обморок. Наряду с актуальной депрессией в анамнезе у больной выявили ранее перенесенную в возрасте 22—23 лет депрессивную фазу, также развившуюся в период психотравмирующего воздействия. После замужества в 1-й год совместной жизни тяготилась проживанием с родителями супруга, считала, что к ней необоснованно придираются, жаловалась мужу. Была плаксива, раздражительна. В этот период также беспокоили боли в животе и тошнота. Несколько раз возникали приступы удушья в общественном транспорте, трижды — обмороки с потемнением в глазах и падениями. Жаловалась на слабость, головокружения. После очередного выяснения отношений с родственниками совершила демонстративную суицидальную попытку — выпила таблетки и спиртное, затем сразу же позвонила мужу и свекрам, чтобы сообщить об этом. Состояние (истеродепрессия с соматизированной симптоматикой) нормализовалось без медикаментозного вмешательства после переезда на отдельную квартиру.

При исследовании конституциональных особенностей пациентки (обследована психологом А.С. Власик) идентифицированы повышенная чувствительность к мнению и оценке окружающих, критическим замечаниям в собственный адрес, обидчивость, тенденция к фиксации на неудачах в отношениях с людьми. Выявляются черты личностной незрелости, эгоцентричность, выраженная эмоциональная лабильность со склонностью к бурным аффективным реакциям. Обследуемой свойственна потребность во внимании со стороны окружающих, некоторая склонность к драматизации, при этом отмечаются черты зависимости, потребность в опоре на мнения других для принятия решений. Обнаруживается склонность к вытеснению негативных представлений. Указанные особенности позволяют квалифицировать расстройство личности гистрионного (истерического) круга.

Конституционный склад больной дополняется чертами невропатии [55]: с детства была болезненным, склонным к частым простудным заболеваниям ребенком, быстро утомлялась, легко укачивало в транспорте (кружилась голова, возникали тошнота, рвота). Проявления невропатической конституции реализовались и в кожной сфере. Всегда отличалась чувствительной, сухой кожей. Быстро обгорала на солнце. На коже легко появлялись синяки при минимальных травмах. Еще в подростковом возрасте при повышении температуры возникали переходящие пятна на коже по типу пурпуры или крапивницы. Легко краснела на людях. В 35 лет перенесла эпизод так называемого демодекоза, когда в течение 8 мес болели, слезились и чесались глаза, чувствовала пелену перед глазами, ощущение инородного тела в глазу. В то же время с детства была мнительной в отношении здоровья. При минимальных проявлениях соматического неблагополучия сразу обращалась за медицинской помощью.

Таким образом, больная конституционально склонна не только к конверсионным и диссоциативным, но и к соматовегетативным расстройствам, которые особенно интенсивно проявляются в периоды психогенно провоцируемых (по механизму значимого для гистрионной личности «ключевого переживания») [56] депрессий и реализуются в различных системах органов (вплоть до развернутых вегетативных кризов — панических атак). Вегетативная дисфункция также затрагивает кожные покровы — соматоформный или функциональный зуд, амплифицирующий объективно регистрируемые высыпания [57, 58].

Заключение врача-психиатра: «состояние определяется затяжной невротической депрессией по типу дистимии (F34.1) с массивными проявлениями соматоформной вегетативной дисфункции полисистемного характера у личности гистрионного круга с признаками невропатической конституции».

Параклиническое обследование. Общий анализ крови: эозинофилия 7%; общий анализ мочи, биохимический анализ крови: все показатели в пределах нормы. Коагулограмма без патологии. Антитела к ВИЧ, HBs Ag не выявлены, комплекс серологических реакций на сифилис отрицательный.

Исследовали иммунный статус больной: IgA 298 мг/дл, IgG 984 мг/дл, IgM 88,3 мг/дл, IgE 41,6 ЕД/мл, С3 0,993 мг/мл, С4 0,220 мг/мл, RF < 20 ЕД/мл, CRP 0,393 мг/дл, ASO 153 ЕД/мл, CD3⁺ 78 · 10³ мл, CD3⁺CD4⁺ 48 · 10³ мл, CD3⁺CD8⁺ 27 · 10³ мл, CD3⁺CD4⁺/CD3⁺CD8⁺ 1,8 · 10³ мл, CD3⁺CD16⁺CD56⁺ 11 · 10³ мл, CD19 10 · 10³ мл, CD20 13 · 10³ мл, CD3⁺HLA-DR⁺ 10 · 10³ мл, CD4⁺HLA-DR⁺ 5 · 10³ мл, CD8⁺HLA-DR⁺ 7 · 10³ мл, CD3⁺CD25⁺ 25 · 10³ мл, CD4⁺CD25⁺ 23 · 10³ мл, CD8⁺CD25⁺ 4 · 10³ мл.

Заключение врача-иммунолога: основные показатели иммунной системы, уровень IgA, IgG, IgM, IgE в норме; основные компоненты комплемента С3, С4 в норме; общие популяции Т-лимфоцитов (CD3⁺), Т-хелперов (CD3⁺CD4⁺), Т-киллеров (CD3⁺CD8⁺), NK (CD3⁺CD16⁺CD56⁺), активированных Т-лимфоцитов (CD3⁺HLA-DR⁺) в норме; значительно повышен уровень Т-хелперов (CD4⁺CD25⁺), что говорит о некоторой активации Т-системы иммунитета.

Для уточнения диагноза провели внутрикожную пробу (для определения сенсибилизации к собственным эритроцитам). Предварительно провели забор крови у больной. Затем приготовили 80% суспензию: гепаринизированную кровь больной центрифугировали в одноступенчатом градиенте фиколл-пака 1,077 D при 400g в течение 15 мин при комнатной температуре. Из осадка с помощью дозированной пипетки взяли 1 мл эритроцитарной взвеси. Эритроциты 3 раза отмыли с центрифугированием (1500 об/мин 15 мин) и после последнего центрифугирования к осадку эритроцитов добавили изотонический раствор NaCl до получения 80% взвеси. Все процедуры проводили в стерильных условиях.

Больной поставили внутрикожную пробу: в латеральную поверхность левого плеча ввели 0,1 мл 80% суспензии собственных эритроцитов; для негативного контроля в латеральную поверхность правого плеча внутрикожно ввели 0,1 мл 0,9% раствора NaCl. Через 6 ч на месте проведения пробы отметили воспалительную папулу размером около 1—1,5 см (см. рисунок, в), через 12 ч вокруг папулы появилось геморрагическое пятно, которое постепенно увеличивалось (см. рисунок, з); через 24 ч на месте проведения пробы выявили геморрагическое пятно около 2 см в диаметре (см. рисунок, д). Реакции на правом плече (место проведения негативного контроля) за все время наблюдения не было. Результат пробы расценили как положительный.

В клинике больная получила следующее лечение. Общая терапия: троксевазин 300 мг по 1 таблетке 2 раза в день; супрастин 25 мг по 1 таблетке 2 раза в день; диазолин 100 мг по 1 драже 2 раза в день; ломилан 10 мг по 1 таблетке 1 раза в день; эриус 5 мг по 1 таблетке 1 раза в день (на фоне приема антигистаминных препаратов чувство зуда оставалось прежним); лечебный плазмаферез 5 раз; местно гель лиатон, мазь лоринден С, взбалтываемая взвесь с циндолом. По рекомендации врача-психиатра назначили психофармакотерапию: сертралин (утром) 25 мг/сут с последующим повышением дозы до 50 мг/сут, кватиапин (на ночь) 12,5 мг/сут с повышением дозы до 100 мг/сут.

На фоне проведенной терапии состояние больной оставалось прежним, отмечалось «отцветание» старых и появление новых экхимозов на передней поверхности бедер, рук и живота. Однако через неделю после начала психофармакотерапии зафиксировали уменьшение интенсивности зуда.

В настоящем сообщении представлено третье в отечественной литературе описание СГД. В описанном клиническом случае психопатология занимает ведущее место в развитии патологического процесса, в связи с этим эффективно назначение психофармакотерапии.

ЛИТЕРАТУРА

1. Иванов О.Л., Мареева Е.Б., Шкрбец С.В. и др. Синдром аутоэритроцитарной сенсибилизации Гарднера—Даймонда: обзор литературы и описание случая. Российский журнал кожных и венерических болезней. 2000; 3: 17—23.
2. Иванов О.Л., Львов А.Н., Севидова Л.Ю., Халдин А.А., Шкрбец С.В., Косточкина Н.В. Синдром аутоэритроцитарной сенсибилизации Гарднера—Даймонда — психогенная пурпура. Российский журнал кожных и венерических болезней. 2005; 5: 10—4.
3. Braun-Falko O., Plewig G., Wolff H. H. Dermatologie und Venereologie. 4 Aufl. Berlin: Springer; 1995: S880—S881.
4. Frantzen E., Voigtländer V., Gerhardt H. Gardner—Diamond syndrome. Hautarzt. 1990; 41(3): 168—70.
5. Ivanov O.L., Lvov A.N., Michenko A.V., Künzel J., Mayser P., Gieler U. Autoerythrocyte sensitization syndrome (Gardner—Diamond syndrome): review of the literature. J. Eur. Acad. Dermatol. Venereol. 2009; 23(5): 499—504. doi: 10.1111/j.1468-3083.2009.03096.x.
6. Khan S.A., Cash J.D. Autoerythrocyte sensitization syndrome. Scott. Med. J. 1970; 15(7): 248—9.
7. Vakilzadeh F., Bröcker E.B. Syndrom der blauen Flecken [The blue spots syndrome]. Hautarzt. 1981; 32(6): 309—12. in German
8. Schindler R. Nervensystem und spontane Blutungen. Abh. Neur. usw. H. 42. Berlin: S. Karger; 1927.
9. Jacobi E. Psychogene spontanblutungen der haut. Aus der Psychiatrischen und Nervenklinik der Universität Königsberg 1929; 88: 631—45.
10. Gardner F.H., Diamond L.K. Autoerythrocyte sensitization: a form of purpura producing painful bruising following autosensitization to red blood cells in certain women. Blood. 1955; 10(7): 675—90.
11. Labaidi Z., Friedman R. Psychosomatic purpura. Missouri Med. 1971; 68(6): 386—8 passim.
12. Akman N., Aktuğlu G., Eker E., Cıvça S. A male case of autoerythrocyte sensitization syndrome due to hemoglobin sensitivity. Acta Haematol. 1978; 59(4): 250—3.
13. Glowinski J., Koubi R., May V., Leibowitch M.L. Syndrome de Gardner et Diamond chez un homme essai de traitement par les betabloquants. [Gardner-Diamond syndrome in a male. Trial treatment with beta-blockers]. Nouv Presse Med. 1981; 10(28): 2369—70. in French
14. Goldsmith G., Muir W.A., Agle D.P. et al. Autoerythrocyte sensitization in a man with Ehlers-Danlos; further evidence for reliability of intracutaneous autologous blood injection in diagnosis (abstract). Clin. Res. 1976; 24: 309a.
15. Kurczynski E.M., Cassidy J.T., Heyn R.M. Autoerythrocyte sensitisation in a young boy. Lancet. 1973; 1(7800): 424—5.
16. Merlen J.F. Ecchymotic patches of the fingers and Gardner-Diamondvascular purpura. Phlebologie. 1987; 40(2): 473—87.
17. Shustik C. Gardner—Diamond syndrome in a man. Arch. Inter. Med. 1977; 137(11): 1621.
18. Alvin P. Gardner—Diamond syndrome and psychogenic purpura. Case report of a 16-year-old adolescent. Ann. Pediatr. (Paris) 1988; 35(5): 333—6.
19. Anderson J.E., DeGoff W., McNamara M. Autoerythrocyte sensitization (psychogenic purpura): a case report and review of the literature. Pediatr. Emerg. Care. 1999; 15(1): 47—48.
20. Kurnatowska A., Przybył L., Kościński A., Skomer K. Gardner—Diamond syndrome. Pol. Tyg. Lek. 1984; 39(46): 1513—4. in Polish
21. Puetz J., Fete T. Platelet function disorder in Gardner—Diamond syndrome: a case report and review of the literature. J. Pediatr. Hematol. Oncol. 2005; 27(6): 323—5.
22. Vaillant L., Le Marchand D., Alison Y., Lorette G. Gardner—Diamond syndrome in a 14-year-old girl. Discussion on the diagnostic value of skin tests. Ann. Pediatr. (Paris) 1986; 33(5): 429—31.
23. Groch G.S., Finch S.C., Rogoway W., Fischer D.S. Studies in the pathogenesis of autoerythrocyte sensitization syndrome. Blood. 1966; 28(1): 19—33.
24. Strunecka A., Krpejsova L., Palecek J., Macha J., Maturova M., Rosa L., Paleckova A. Transbilayer redistribution of phosphatidylserine in erythrocytes of a patient with autoerythrocyte sensitization syndrome (psychogenic purpura). Folia Haematol. Int. Mag. Klin. Morphol. Blutforsch. 1990; 117(6): 829—41.
25. Елькин В.Д., Митрюковский Л.С., Седова Т.Г. Избранная дерматология. Редкие дерматозы и дерматологические синдромы. Пермь: Звезда; 2004: 595—6.
26. Ratnoff O.D. Psychogenic purpura (autoerythrocyte sensitization): an unsolved dilemma. Am. J. Med. 1989; 87(3): 16N—21N.
27. Agle D.P., Ratnoff O.D., Wasman M. Studies in autoerythrocyte sensitization. Psychosom Med. 1967; 29(5): 491—503.
28. Klaus S.N., Esterly N.B. Clinical Dermatology. In: Demis D.J. et al., eds. 13th Rev. Philadelphia; 1986: Vol. 2: Unit 7—25.
29. Plassmann R. Borderline structure and painful skin hemorrhages: a case of Gardner—Diamond syndrome. Z. Psychosom. Med. Psychoanal. 1985; 31(2): 118—28.
30. Ratnoff O.D., Agle D.P. Psychogenic purpura: a re-evaluation of the syndrome of autoerythrocyte sensitization. Medicine (Baltimore). 1968; 47: 475—500.
31. Ratnoff O.D. The psychogenic purpuras: a review of autoerythrocyte sensitization, autosensitization to DNA, 'hysterical' and factitial bleeding, and the religious stigmata. Semin. Hematol. 1980; 17: 192—213.
32. Hällström T., Hersle K., Mobacken H. Mental symptoms and personality structure in autoerythrocyte sensitization syndrome. Br. J. Psychiatry 1969; 115(528): 1269—76.
33. Kossard S., McGrath M., Finley G. Localised recurrent painful bruises. Gardner—Diamond syndrome of autoerythrocyte sensitization, psychogenic purpura. Australas J. Dermatol. 1993; 34(1): 37—8.
34. Silny W., Marciniak A., Czarnicka-Operacz M., Zaba R., Schwartz R.A. Gardner—Diamond syndrome. Int. J. Dermatol. 2010; 49(10): 1178—81.
34. Смуглевич А.Б. Психические расстройства в клинической практике. М.: МЕДпресс-информ; 2011.
35. Tomec R.J., Walsh M., Garcia J.C., Jordan P.K. Diagnosis of autoerythrocyte sensitization syndrome in the emergency department. Ann. Emerg. Med. 1989; 18(7): 780—2.
36. Klein R.F., Gonen J.Y., Smith C.M. Psychogenic Purpura in a man. Psychosom Med. 1975; 37(1): 41—9.
37. Komatsu F., Matsuda M., Satoh C., Miwa T., Abe T., Takeuchi J. A case of autoerythrocyte sensitization syndrome with severe diarrhea and recurrent hematemesis. Nihon Naika Gakkai Zasshi. 1978; 67(12): 1561—7.
38. DeCoteau W.E., Tourville D., Ambrus J.L., Montes M., Adler R., Tomasi T.B. Jr. Lymphoid interstitial pneumonia and autoerythrocyte sensitization syndrome. A case with deposition of immunoglobulins on the alveolar basement membrane. Arch. Intern. Med. 1974; 134(3): 519—22.
39. Krain L.S., Levin J.M., Schultz B. Decreased serum complement in the Gardner—Diamond syndrome: immunofluorescent findings and association with angioimmunoblastic lymphadenopathy. Cutis 1978; 21(1): 80—4.
40. McIntosh R.M., Ozawa T., Persoff M., Altshuler J.H., Guggenheim S., Boedecker E. Nephropathy associated with Gardner—Diamond syndrome. Autologous erythrocyte antigen-antibody immune-complex disease. N. Engl. J. Med. 1977; 296(22): 1265—7.
41. Ozyildirim I., Yücel B., Aktan M. Psychogenic purpura with hematuria and sexual pain disorder: a case report. Turk. Psikiyatri Derg. 2010; 21(1): 85—9.
42. Pearson B., Mazza J.J. Gardner—Diamond syndrome with multiple glomus tumors. Arch Dermatol. 1975; 111(7): 893—5.
43. Brauner F., Brenner W., Gschnait F. Autosensitization to DNA. Acta Dermatol. Venereol. 1980; 60(4): 345—8.
44. Gottlieb A.J. Autoerythrocyte and DNS — sensitivity. In: William W.J., Beutler E., Ersley A.J., Lichtman M.A., eds. Haematology. 4th ed. New York: McGraw—Hill; 1990: 1441—3.
45. Pinnas J., Tan E.M., Teplitz R.L., Boyer J.T. Autosensitization to DNA: evidence for an immunologic basis. J. Invest. Dermatol. 1979; 72(4): 159—60.

46. Schwartz R.S., Lewis B., Daneshk W. Hemorrhagic cutaneous anaphylaxis due to autosensitization to deoxyribonucleic acid. N. Engl. J. Med. 1962; 267: 1105—11.
47. Orfanos C.E., Garbe K. Therapie der Hautkrankheiten. Berlin: Springer; 1995: S1251—S1252.
48. Barba A., Sapuppo A., Arosio C., Schiavon R. Gardner—Diamond syndrome. Dermatologica 1983; 167(6): 314—6.
49. Berman D.A., Roenigk H.H., Green D. Autoerythrocyte sensitization syndrome (psychogenic purpura). J. Am. Acad. Dermatol. 1992; 27 (5, Pt 2): 829—32.
50. Campbell A.N., Freedman M., McClure P.D. Autoerythrocyte sensitization. J. Pediatr. 1983; 103(1): 157—60.
51. Settle E.C. Autoerythrocyte sensitization successfully treated with antidepressants. JAMA 1983; 250(13): 1749.
52. Gomi H, Miura T. Autoerythrocyte sensitization syndrome with thrombocytosis. Dermatology 1994; 188(2): 160—162.
53. Archer Dubon C., Orozco Topete R., Reyes Gutierrez E. Two cases of psychogenic purpura. Rev. Invest. Clin. 1998; 50(2): 145—8.
55. Morel B.D. Traite des maladies mentales. Livre IV. Pathologie speciale et therapeutique generale. Paris; 1860: 668—772.
56. Kretschmer E. Medizinische Psychologie. Stuttgart; 1922.
57. Романов Д. В., Львов А. Н. Функциональный зуд и психические расстройства в дерматологической практике. В кн.: Тезисы научно-практической конференции «Психиатрия консультирования и взаимодействия — 2009». СПб.; 2009.
58. Harth W., Gieler U., Kusnir D., Tausk F.A. Clinical management in psychodermatology. Berlin: Springer; 2008.

Поступила 14.05.12

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2013
УДК 616.5-085.881.015.2:615.263-036.8

К эффективности фотофереза при анетодермии

В.А. Молочков, О.В. Карзанов, А.А. Прокофьев, Ю.В. Молочкова

Отделение дерматовенерологии и дерматоонкологии (руководитель — проф. В.А. Молочков) ГБУЗ МО МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского, Москва, Россия

Статья посвящена лечению анетодермии методом экстракорпоральной фотохимиотерапии — фотоферезом (ФФ). Мы наблюдали выраженный клинический эффект ФФ (4 сеанса, проводимые через день) в лечении анетодермии Швенцингера—Буцци (развившейся на фоне верруциформной эпидермодисплазии Левандовского—Лютца) и анетодермии Ядассона. Также в результате лечения ФФ наблюдается тенденция к нормализации ряда иммунологических показателей. Настоящее сообщение о выраженной клинической эффективности и патогенетической направленности ФФ при анетодермии является первым в мировой литературе.

Ключевые слова: анетодермия, фотоферез, иммунный статус

ON PHOTOPHERESIS EFFICIENCY IN ANETODERMIA

V.A. Molochkov, O.V. Karzanov, A.A. Prokofyev, Yu.V. Molochkova

M.F. Vladimirsky Moscow Regional Research and Clinical Institute, Moscow, Russia

Extracorporeal photochemotherapy — photopheresis — was used for the treatment of anetodermia. A pronounced clinical effect (4 sessions every other day) was attained in the treatment of Schwenninger-Buzzi's anetodermia (developing in the presence of Lewandowsky-Lutz verruciform epidermodyplasia) and Jadassohn's anetodermia. Photopheresis induced a trend to normalization of some immunological parameters. This is the first in world literature report about pronounced clinical efficiency and pathogenetic nature of photopheresis in anetodermia.

Key words: anetodermia, photopheresis, immune status

Анетодермия (*син.*: атрофия кожи пятнистая, localized elastoiysis, macular atrophy) — заболевание кожи, сопровождающееся утратой эластических волокон кожи.

Различают первичную, достаточно редкую, и вторичную, более частую, формы заболевания, которое возникает в любом возрасте, но чаще у женщин молодого возраста. Описаны семейные случаи болезни [1].

Причины первичной анетодермии неясны. Возможные механизмы развития связывают с нарушением синтеза эластина и фибриллина, высвобождением

и активацией эластаз и других ферментов матрикса воспалительных клеток, фагоцитозом эластических волокон [2].

Первичная анетодермии сопровождается большим (более 10) количеством очагов и протромботическими отклонениями [3].

Вторичной анетодермии предшествует воспалительный процесс (красная волчанка, грибвидный микоз, опоясывающий лишай), но причины такой трансформации неясны; хотя описаны случаи сочетания данного процесса с ВИЧ-инфекцией и антифосфолипидным синдромом [2].

Сведения об авторах:

Молочков Владимир Алексеевич — заслуженный деятель науки, доктор мед. наук, профессор; Карзанов Олег Валерьевич — кандидат мед. наук, старший научный сотрудник; Прокофьев Александр Александрович — младший научный сотрудник (alex-prok3@mail.ru); Молочкова Юлия Владимировна — клинический ординатор.