

Куклин И.А.¹, Кохан М.М.¹, Демидов С.М.², Воробьев А.В.³,
Сафонова Г.Д.¹, Сорокина Н.Д.¹, Торопова Н.П.¹, Куклина М.К.⁴,
Темирбулатова А.Р.¹

УДК 616.5-006.38
DOI 10.25694/URMJ.2018.10.33

Узелковое поражение кожи лица и верхних конечностей: клиническая и патоморфологическая диагностика (случай из клинической практики)

1 — ГБУ СО «Уральский научно-исследовательский институт дерматовенерологии и иммунопатологии», г. Екатеринбург. 2 — ГОУ ВПО «Уральский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Екатеринбург. 3 — ООО «Европейский медицинский центр УГМК-Здоровье», г. Екатеринбург. 4 — ФГАОУ ВО «Уральский федеральный университет имени первого Президента России Б.Н. Ельцина», г. Екатеринбург

Kuklin I.A., Kokhan M.M., Demidov S.M., Vorobyov A.V., Safonova G.D., Sorokina N.D.,
Toropova N.P., Kuklina M.K., Temirbulatova A.R.

Nodular skin lesions on the face and upper extremities: clinical and pathomorphological diagnostics (case in clinical practice)

Резюме

Представлены данные об этиологии, патогенезе и клинической картине редкого дерматоза из группы муцинозов. Приведено описание типичных клинических проявлений склеромикседемы Ардта-Готтрона у 61-летнего больного, обратившегося на консультацию к врачу - дерматовенерологу. Диагноз подтвержден патоморфологическим исследованием биоптата пораженной кожи.

Ключевые слова: муцинозы кожи, склеромикседема Ардта-Готтрона, диагностика, клинические проявления

Summary

Data of the etiology, pathogenesis and clinical picture of a rare dermatosis from the group of mucinosis are presented. The description is given of the typical clinical manifestations of scleromyxedema (Arndt-Gottron Syndrome) at 61-year-old patient who applied for consultation to the doctor - dermatologist. The diagnosis was confirmed by pathomorphological examination of the biopsy of the affected skin.

Key words: skin mucinosis, Arndt-Gottron scleromyxedema, diagnostics, clinical manifestations

Клинический этап диагностики любого дерматоза базируется на анализе врачом - дерматовенерологом имеющихся изменений кожного покрова у больного и выявлении первичного морфологического элемента. Наличие экзофитных морфологических элементов (узелок, бугорок и узел) на коже больного неизбежно запускает алгоритм дифференциальной диагностики с пороками развития кожи, доброкачественными и злокачественными новообразованиями кожи, неопластическими синдромами, поражениями кожи при заболеваниях внутренних органов и системных заболеваниях, и в том числе - с редкими метаболическими дерматозами [1-5].

Склеромикседема Ардта-Готтрона (СМАГ) - редкое хроническое прогрессирующее заболевание из группы муцинозов, не связанное с нарушением функции щитовидной железы. Заболевание характеризуется отло-

жением в коже, сальных железах, волосяных фолликулах и внутренних органах муцина - желеподобного вещества, состоящего из белков, углеводов и кислых глюкозаминогликанов, которое при метаболических нарушениях у больного продуцируется фибробластами дермы в избыточном количестве. Этиология и патогенез СМАГ до конца не изучены, предполагается, что ключевую роль в стимуляции пролиферации фибробластов могут играть выявляемая у 80% больных парапротеинемия, внутренний дефект фибробластов либо иной еще не идентифицированный циркулирующий фактор [6, 7].

Заболевание относится к редким дерматозам, наблюдается преимущественно у женщин в возрасте 40-50 лет. Клиническая симптоматика отличается медленным формированием. Наиболее частой локализацией первых высыпаний являются разгибательные поверхности



Рис. 1. Больной М. Склеромикседема Арндта-Готтрона. Многочисленные узелки на коже тыльной поверхности левой кисти.



Рис. 2. Тот же больной, многочисленные узелки и уплотнение кожи разгибательной поверхности правого локтевого сустава.

предплечий, тыльные поверхности кистей, лицо и ушные раковины. Процесс начинается с появления многочисленных блестящих (при боковом освещении) узелков диаметром 3-5 мм, полушаровидной формы. При их слиянии образуются очаги с утолщенной кожей, которая не собирается в складку. Прогрессирующая инфильтрация кожи в области лица может приводить к нарушению мимики, из-за чего лицо приобретает маскообразный вид с утолщенными губами и носом, отечными веками. В то же время, формирование плотного отека кожи тыла кистей может приводить к ограничению движения пальцев кисти в межфаланговых суставах и нарушению функции конечностей. Многие авторы указывают на частое развитие висцеральных и неврологических осложнений, что ухудшает прогноз заболевания и может приводить к летальному исходу, вследствие развития острой цереброваскулярной патологии [8-10].

Дифференциальная диагностика узелковых поражений кожи при СМАГ проводится с кольцевидной гранулемой, дерматомиозитом, склеродермией, склеродермой Бушке, красной волчанкой, эозинофильным фасциитом, саркоидозом и амилоидным лихеном [6, 9].

При патоморфологическом исследовании кожи в верхних и средних слоях дермы обнаруживают отложения муцина между расщепленными коллагеновыми волокнами, а также инфильтраты, преимущественно состоящие из фибробластов и тучных клеток [7, 8].

Для привлечения внимания врачей - дерматовенерологов амбулаторного звена к проблеме диагностики редких дерматозов при узелковых поражениях кожи приводим описание редкого клинического случая склеромикседемы Арндта-Готтрона у больного.

Клиническое наблюдение:

Больной М., 1955 г. рождения, обратился к дерматовенерологу клиники ООО «Европейский медицинский центр УГМК-Здоровье» с жалобами на высыпания на тыльной поверхности обеих кистей, разгибательных поверхностей локтевых суставов и ушных раковин.

Анамнез morbi: считает себя больным в течение 2,5-3 лет, когда впервые отметил появление высыпаний на коже кистей, не сопровождавшихся субъективными ощущениями. Количество высыпаний постепенно уве-

личивалось, аналогичные элементы стали появляться также и на других участках кожи – на ушных раковинах и на разгибательных поверхностях локтевых суставов. Больной стал замечать затруднения в движении пальцев кистей в межфаланговых суставах. К дерматологу не обращался, лечение не проводилось.

Анамнез жизни, аллергоанамнез и профессиональный маршрут у больного без особенностей. Наследственность по онкопатологии и кожным заболеваниям не отягощена.

Общее состояние больного удовлетворительное, положение активное, сознание ясное. Дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧД 18 в минуту. Тоны сердца ясные, ритмичные. АД 140/90 мм.рт.ст. Пульс 78 ударов в минуту. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень у края реберной дуги. Физиологические отправления в норме.

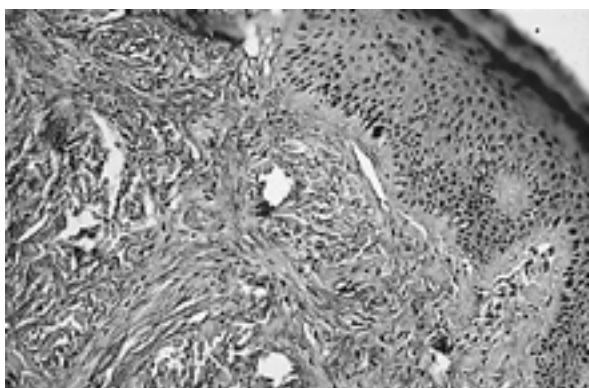
Status specialis: Непораженные участки кожи физиологической окраски, нормальной температуры, влажности и тургора. Видимые слизистые физиологической окраски. Кожный процесс имеет распространенный характер с поражением кожи ушных раковин, разгибательных поверхностей локтевых суставов и тыльных поверхностей обеих кистей. Высыпания представлены очень плотными узелками диаметром до 6-7 мм, телесного и белесовато-желтоватого оттенка, полушаровидной формы, с восковидным блеском. Узелки имеют склонность к слиянию, формируя очаги с уплотненной и утолщенной кожей, с трудом собирающейся в складку, а при надавливании не формируя ямку. В результате плотного отека кожи ограничен объем движений в пястно-фаланговых и межпальцевых суставах. Ушные раковины утолщены, имеют плотную консистенцию и бугристую поверхность за счет многочисленных блестящих узелков (рис. 1, 2, 3). Волосы и ногтевые пластинки не изменены. Дермографизм красный, стойкий.

В клиническом анализе крови и общем анализе мочи отклонений не выявлено. Комплекс серологических реакций к *Treponema pallidum* отрицательный. Антитела к ВИЧ, гепатитам В и С не обнаружены. Проведенное биохимическое исследование крови патологии липидного и кальциевого обмена не выявило.

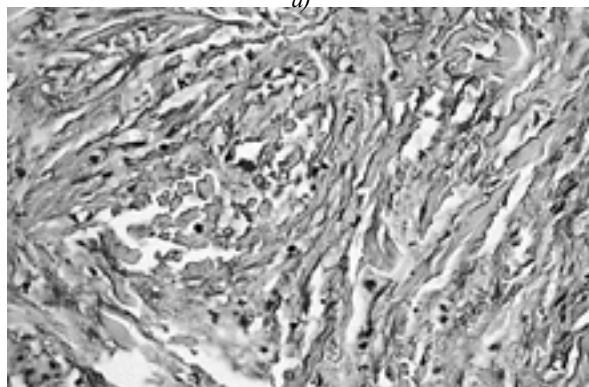


Рис. 3. Тот же больной, деформация правой ушной раковины.

Для уточнения диагноза больной был приглашен на консилиум дерматовенерологов в клинику ГБУ СО «УрНИИДВиИ», где с предварительными диагнозами: «ксантоматоз кожи», «фолликулит» и «склеромикседема» была проведена диагностическая инцизионная биопсия кожи из наиболее инфильтрированного узелкового элемента.



а)



б)

Рис. 4. Больной М., гистологическое исследование биоптата кожи: А - умеренная гиперплазия и гиперкератоз эпидермиса, массивные отложения муцина в верхних отделах дермы между дегенеративно измененными пучками соединительной ткани (окраска гематоксилином и эозином, ув. 200); Б - участок ретикулярного слоя дермы, содержащий скопления муцина между утолщенными и частично деструктурированными коллагеновыми волокнами, фибробласты с измененной формой ядер (окраска гематоксилином и эозином, ув. 400).

Результаты патоморфологического исследования биоптата кожи: в эпидермисе умеренная гиперплазия, гиперкератоз. В папиллярном и ретикулярном слоях дермы определяется хорошо очерченный нодулярный фокус разрыхления и истончения разнонаправленных коллагеновых волокон за счет накопления между ними муцина и пролиферации фибробластов. Реакция с альциановым синим положительная (рис. 4).

На основании данных анамнеза заболевания, клинической картины и результатов патоморфологического исследования биоптата кожи больному был установлен диагноз: склеромикседема Ардта-Готтрона, назначено наружное лечение топическими глюкокортикостероидами (гидрокортизона 17-бутират - локоид мазь). Больной был направлен на консультации к смежным специалистам: ревматологу, эндокринологу, гематологу, неврологу и кардиологу для проведения углубленного обследования на предмет уточнения возможных осложнений, характерных для этого заболевания.

Представленное клиническое наблюдение демонстрирует сложность диагностики редкого заболевания и подчеркивает необходимость консолидации клинического опыта ведущих специалистов дерматовенерологов и современных патоморфологических исследований биоптата кожи. ■

Куклин Игорь Александрович - доцент, к.м.н., старший научный сотрудник научного клинического отдела дерматологии ГБУ СО «Уральский научно-исследовательский институт дерматовенерологии и иммунопатологии», г. Екатеринбург. **Кохан Муза Михайловна** - Заслуженный Врач России, профессор, д.м.н., заведующий научным клиническим отделом дерматологии ГБУ СО «Уральский научно-исследовательский институт дерматовенерологии и иммунопатологии», г. Екатеринбург. **Демидов Сергей Михайлович** - Заслуженный Врач России, профессор, д.м.н., заведующий кафедрой онкологии и медицинской радиологии ГОУ ВПО «Уральский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Екатеринбург. **Воробьев Артур Владимирович** - к.м.н., директор по стратегическому развитию ООО «Европейский медицинский центр «УГМК-Здоровье», г. Екатеринбург. **Сафонова Галина Дмитриевна** - к.б.н., старший научный сотрудник научного экспериментально-лабораторного отдела ГБУ СО «Уральский научно-исследовательский институт дерматовенерологии и иммунопатологии», г. Екатеринбург. **Сорокина Наталья Дмитриевна** - врач - патоморфолог ГБУ СО «Уральский научно-исследовательский институт дерматовенерологии и иммунопатологии», г. Екатеринбург. **Торопова Нина Петровна** - Заслуженный Врач России, профессор, д.м.н., ведущий научный сотрудник научно-образовательного отдела ГБУ СО «Уральский научно-исследовательский институт дерматовенерологии и иммунопатологии», г. Екатеринбург. **Куклина Мария Константиновна** - старший преподаватель УрФУ, г. Екатеринбург. **Темирбулатова Аделия Робертовна** - клинический ординатор ГБУ СО «Уральский научно-исследовательский институт дерматовенерологии и иммунопатологии», г. Екатеринбург. Автор, ответственный за переписку: Куклин Игорь Александрович, 620076, г. Екатеринбург, ул. Щербакова, д. 8, тел.: 8(343)218-89-54, e-mail: kuklin71@mail.ru

Литература:

1. Малишевская Н.П., Райцева С.С., Кохан М.М., Куклин И.А. Паранеопластическая эритродермия. *Российский журнал кожных и венерических болезней* 2002; 5: 9-2.
2. Куклин И.А., Кениксфест Ю.В., Волкова Н.В. и соавт. Болезнь Прингла - Бурневилля: диагностика на стыке дисциплин. *Современные проблемы дерматовенерологии, иммунологии и врачебной косметологии* 2010; 4(4): 55-2.
3. Прохоренков В.И., Гузей Т.Н., Карачева Ю.В. и соавт. Метастазы в кожу злокачественных опухолей внутренних органов: три клинических случая. *Клиническая дерматология и венерология* 2015; 6: 148-4.
4. Куклин И.А., Потапова А.Л., Римар О.Г., Романова А.С., Малышева М.К. Случай поздней диагностики опухолевидной стадии саркомы Капоши в практике врача дерматовенеролога. *Уральский медицинский журнал* 2011; 8(86): 124-7.
5. Kuklin I.A., Kungurov N.V., Kokhan M.M., Zilberberg N.V., Kuklina M.K. Riesenform des Basalzellkarzinoms - 11 Jahre der Sorglosigkeit. *Akt Dermatol.* 2016; 42: 99-2.
6. Львов А.Н., Шеклакова М.Н., Матушевская Ю.И., Знаменская Л.Ф., Свищенко С.И. и соавт. Склеромикседема Арндта-Готтрона. *Вестник дерматологии и венерологии* 2012; 5: 71-7.
7. Кузнецова Н.П., Кривошеев Б.Н., Чащин А.Ю., Кривошеев А.Б. Муцинозы кожи. Склеромикседема Арндта-Готтрона. *Российский журнал кожных и венерических болезней* 2012; 2: 15-1.
8. Потекаев Н.С., Олисова О.Ю., Теплюк Н.П., Паничкина Г.С., Варламова Е.Ю. и соавт. Клиническое наблюдение начальных проявлений Склеромикседемы Арндта-Готтрона. *Клиническая дерматология и венерология* 2005; 1: 7-10.
9. Потекаев Н.Н., Вавилов В.В., Бобров М.А. Склеромикседема: клинический пример междисциплинарного подхода к диагностике и ведению пациентов. *Клиническая дерматология и венерология* 2014; 2: 46-50.
10. Старовойтова М.Н., Десинова О.В., Гусева Н.Г. Склеромикседема в сочетании с дерматомиозитом и парапротеинемией (описание случая). *Современная ревматология* 2015; 1: 44-7.