

Куклин И.А.¹, Потапова А.Л.¹, Римар О.Г.¹, Романова А.С.², Мальшева М.К.³

Случай поздней диагностики опухолевидной стадии саркомы Капоши в практике врача дерматовенеролога

1 - ФГУ «Уральский научно-исследовательский институт дерматовенерологии и иммунопатологии» Минздравсоцразвития России, г. Екатеринбург; 2 - ФГУЗ ЦМСЧ №91, г. Лесной, 3 - Уральский Федеральный университет, г. Екатеринбург

Kuklin I.A., Potapova A.L., Rimar O.G., Romanova A.S., Malyschewa M.K.

Diagnosics case of tumorous stages of Kaposi`s sarcoma in practice of the dermatovenerologist

Резюме

Статья посвящена системному опухолевому заболеванию сосудистого генеза из числа новообразований дермы и подкожно-жировой клетчатки – саркоме Капоши. Рассмотрены вопросы частоты встречаемости заболевания, варибельности клинической картины, своевременности постановки клинического диагноза. Описан клинический случай поздней диагностики данного заболевания.

Ключевые слова: саркома Капоши, классификация, клинические проявления, диагностика, лечение

Summary

The article is devoted to Kaposi`s sarcoma, a system disease of vascular genesis, applied to tumors of mesenchyme tissue. Article provides frequency, prevalence, clinical manifestations, examples (occasions) of late – diagnosis. We describe a clinical case of this disease.

Key words: Kaposi's sarcoma, classification, clinical manifestations, diagnosis and treatment

Введение

Саркома Капоши – опухолевое системное многоочаговое заболевание сосудистого генеза с преимущественным поражением кожи, лимфатических узлов и внутренних органов. Впервые заболевание было описано венгерским дерматологом М. Кароши в 1872г., в России первые описания больных принадлежат А.И. Поспелову (1873г.) и М.И. Стуковенкову (1891г.) [1,2].

Заболевание встречается у представителей всех континентов, однако распространено неравномерно, в Азии оно представляет особую редкость, в то время как в Африке составляет от 0,04% до 9,1% от всех случаев злокачественных новообразований. Саркома Капоши регистрируется в Европе, а также в России у больных в возрасте 50-80 лет, у мужчин в 9-15 раз чаще, чем у женщин. Саркома Капоши может развиваться на любом участке кожного покрова или слизистых оболочек: на веках, кончике носа, слизистой оболочке рта, ушных раковинах, спине, животе, головке полового члена, однако характерной и частой особенностью является локализация высыпаний на нижних конечностях – на тыльных поверхностях стоп и передне-боковых поверхностях голени [5,6].

Саркома Капоши относится к полиэтиологическим

заболеваниям. В настоящее время ведущими патогенетическими факторами считают генетическую предрасположенность к развитию заболевания у лиц с HLA антигенами гистосовместимости DR-5, наличие вирусной инфекции (HHV-8, ЦМВ) и вируса иммунодефицита человека. Описаны случаи развития саркомы Капоши у больных на фоне иммуносупрессивной терапии после трансплантации органов и при лечении аутоиммунных заболеваний [2,9,10].

Выделяют 4 клинических типа саркомы Капоши: классический (спорадический, европейский), эндемический (африканский), иммуносупрессивный (ятрогенный), эпидемический (СПИД-ассоциированный). Клиническая картина заболевания проявляется пятнистой, папулезной и опухолевидными стадиями [1,3].

По течению заболевания различают: острую, подострую и хроническую формы саркомы Капоши. Острая форма заболевания характеризуется ранней генерализацией процесса, неуклонным прогрессированием, множественными поражениями кожи и слизистых оболочек, увеличением лимфатических узлов, летальным исходом через несколько месяцев от начала болезни. При подострой форме клинические проявления заболевания ме-

Таблица 1. Дифференциальная диагностика саркомы Капоши в зависимости от морфологии элементов

Морфологические элементы		
пятно, папула	бляшка	узел
экхимоз; варикозная экзема; бактериальный ангиоматоз; гемангиома; красный плоский лишай; пигментный невус; грибовидный микоз.	псевдосаркома Капоши; дерматофиброма; кольцевидная гранулема; грибовидный микоз.	саркомидоз; псевдосаркома Капоши; дерматофиброма; кольцевидная гранулема; телеангиоэктатическая гранулема; В-клеточная злокачественная лимфома кожи.

нее выражены, летальный исход наступает через 2–3 года от начала болезни. Хроническая форма саркомы Капоши - наиболее часто встречаемая разновидность, характеризуется медленным развитием, ограниченным характером поражения, на поздних сроках увеличением лимфатических узлов и поражением внутренних органов, продолжительность жизни больных составляет в среднем 8–10 лет [3,4].

Классическая патоморфологическая картина кожи при саркоме Капоши характеризуется хаотичным и незавершенным ангиогенезом, пролиферацией веретенообразных клеток, образующих переплетающиеся пучки, разрастанием грануляционной ткани различной степени зрелости, инфильтрированной иммунокомпетентными клетками: в ранних и прогрессирующих очагах – лимфоцитами, в более «старых» и регрессирующих – плазматическими клетками и макрофагами [3,8].

Диагноз саркомы Капоши устанавливается на основании клинической картины и результатов патоморфологического исследования. Дифференциальная диагностика осуществляется с рядом заболеваний [табл. 1] в соответствии с преобладающим характером кожных проявлений [1,4].

Базисными препаратами в лечении больных саркомой Капоши являются цитостатики, глюкокортикоиды, рекомбинантные $\alpha 1$, $\alpha 2b$ и γ -интерфероны, инъекции противоопухолевых препаратов в очаг поражения, лимфотропная специфическая терапия. Применяются методы лучевой терапии (близкофокусная рентгенотерапия, дистанционная гамма-терапия) с суммарной дозой 20-30 Грей, экстракорпоральный фотофорез, фотодинамическая терапия. Прогноз заболевания неблагоприятный [10,11].

Приводим собственное клиническое наблюдение.

Больная Ш., 74 лет, в 2010 году обратилась в клинику УрНИИДВНИИ с жалобами на опухолевидные образования кожи верхних и нижних конечностей, отек голеней, туловища и ротовой полости. Кроме этого больную беспокоили общая слабость, нарушение сна и снижение массы тела на 15 кг за предыдущие 6 месяцев. Считает себя больной в течение 8 месяцев, когда впервые на коже стоп появились ярко-красные пятна, затем через 2 месяца отметила возникновение аналогичных элементов на коже верхних и нижних конечностей, туловища и ротовой полости. За медицинской помощью больная не обращалась, занималась самолечением настояями и отварами трав, а также неоднократно обращалась к целителям.

При объективном осмотре: положение больной активное, состояние удовлетворительное, сознание ясное. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет, частота дыхания = 20 в минуту. Тоны сердца глухие, ритм правильный. Пульс = 68 в минуту. АД = 120/80 мм.рт.ст. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Костно-мышечная система без особенностей. Симптом Пастернацкого отрицательный с обеих сторон. Стул регулярный, оформленный. Дизурических явлений нет.

Status specialis: кожа вне очагов поражения физиологического оттенка, нормальной влажности, тургор снижен. Видимые слизистые розовые, влажные. Кожный процесс носит симметричный и распространенный характер, элементы располагаются на коже волосистой части головы, лица, туловища, верхних и нижних конечностей. Процесс представлен многочисленными плотными узлами багрово-красного цвета, с четкими границами, плотнотканной консистенции при пальпации, размером от 0,5 см до 2,5 см в диаметре. На коже кистей и стоп имеется конгломерат узлов с участками некроза и гнойным отделяемым с неприятным запахом. Голен и стопы отечны, увеличены в объеме. При осмотре полости рта под языком виден багрово-красный узел диаметром до 2см, безболезненный при пальпации [рис. 1,2 - эти и другие рисунки к статье см. на специальной цветной вкладке журнала].

Данные лабораторных и инструментальных методов обследования: в периферической гемограмме отмечено снижение уровня гемоглобина до 78 г/л, повышение СОЭ до 27 мм/ч. В общем анализе мочи: белок - 0,048 г/л, лейкоциты - 15-18 в поле зрения. В биохимическом анализе крови повышена щелочная фосфатаза до 212 МЕ/л. Исследование крови на RW, HbsAg, ВИЧ - отрицательно.

Гистологическое исследование: в дерме определяются четко отграниченные, неинкапсулированные опухолевые узлы из переплетающихся пучков веретенообразных клеток с умеренным ядерным полиморфизмом, разделенные щелевидными пространствами, содержащими эритроциты. По периферии узлов определяются тонкостенные сосудистые полости, наподобие кавернозных гемангиом и фокусы лимфогистиоцитарной инфильтрации. Заключение: Саркома Капоши, опухолевая стадия [рис. 3,4].

Учитывая выраженную распространенность и быстрое формирование опухолевой стадии саркомы Капоши, больная была направлена для проведения комплексной терапии в Свердловский областной онкологический диспансер. ■

Куклин И.А. - к.м.н., старший научный сотрудник научного клинического отдела дерматологии ФГУ «УрНИИДВиИ» Минздрава России, г. Екатеринбург; *Потапова А.Л.* - клинический ординатор ФГУ «УрНИИДВиИ» Минздрава России, г. Екатеринбург; *Рымар О.Г.* - младший научный сотрудник экспериментально-лабораторного отдела ФГУ «УрНИИДВиИ» Минздрава России, г. Екатеринбург; *Романова А.С.* - врач дерматовенеролог ФГУЗ ЦМСЧ №91, г. Лесной; *Малышева М.К.* - Уральский Федеральный университет, г. Екатеринбург; Автор, ответственный за переписку - Куклин Игорь Александрович, г. Екатеринбург, ул. Щербакова 8, телефон: (343) 210-77-16. E-mail: kuaa@uran.ru

Литература:

1. Кубанова А.А. Клинические рекомендации. Дерматовенерология. - М., 2008. - с. 142-152.
2. Вопросы патогенеза и терапии саркомы Капоши (обзор зарубежной литературы). Вестник дерматологии и венерологии, 2002. - № 6. - с. 65 -66.
3. Галил-Оглы Г.А., Молочков В.А., Сергеев Ю.В. Дерматоонкология. - М., 2005. - с. 679 - 682.
4. Фицпатрик Т., Джонсон Р., Вулф К., Полано М., Сюрмонд Д. Дерматология (атлас - справочник) М., 2007. - с. 629-634.
5. Bernardini B., Faggion D., Calabrt L., Oro E. et al. Treatment of Classical Kaposi's Sarcoma, 2010. - с. 417-418.
6. Молочков А.В., Карташова М.Г., Прокофьев А.А. Случай успешного применения фотодинамической терапии в лечении проявления саркомы Капоши на половом члене. Вестник дерматологии и венерологии, 2010. - №5. - с. 92 -95.
7. Елькин В.Д., Митрюковский Л.С., Седова Т.Г. Избранная дерматология. Редкие дерматозы и дерматологические синдромы. Иллюстрированный справочник по диагностике и лечению дерматозов, Пермь, 2004. - с. 570-572.
8. Молочков А.В., Чернова В.А., Ватазин А.В. и др. Серопозитивность к HHV-8- фактор риска развития саркомы Капоши у реципиентов почечного трансплантата. Российский журнал кожных и венерических болезней, 2002. - № 6. - с. 4-7.
9. Новикова Н.В., Чистякова И.А., Резайкина А.В. Саркома Капоши: современные данные о патогенезе, клинике и терапии. Вестник дерматологии и венерологии, 2002. - №3. - с. 44-49.
10. Кадырова Е.Л., Карташова М.Г., Молочков А.В. Обнаружение вируса герпеса человека 8 типа в тканях уrogenитального тракта при идиопатической саркоме. Российский журнал кожных и венерических болезней, 2001. - №6. - с. 7-10.
11. Мухина Е.В., Ламоткин И.А., Капустина О.Г. Лечение идиопатической саркомы Капоши. Амбулаторная хирургия, М., 2008. - № 2. - с. 33 -37



Рис. 1. Больная Ш., 74 г., DS: саркома Капоши, опухолевая стадия. На коже правой кисти множественные сгруппированные узлы от 1 до 3 см в диаметре.



Рис. 2. Та же больная, отек и увеличение левой стопы, узлы плотной консистенции, от 3 до 5 см в диаметре.

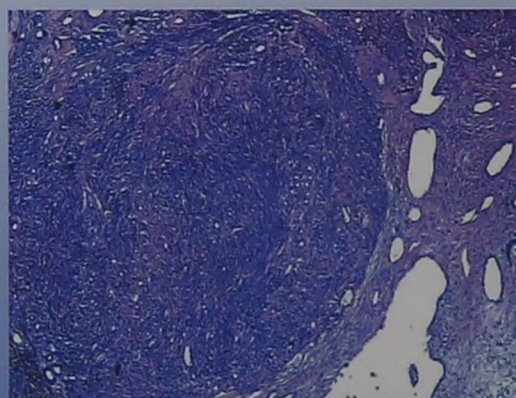


Рис. 3. Четко отграниченные, неинкапсулированные опухолевые узлы и тонкостенные сосудистые полости, наподобие кавернозных гемангиом. Окраска гематоксилином и эозином, увеличение $\times 50$.

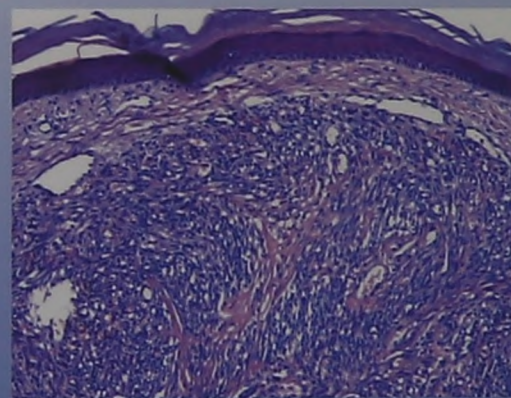


Рис. 4. Переплетающиеся пучки веретенообразных клеток, разделенные щелевидными пространствами, содержащими эритроциты. Окраска гематоксилином и эозином, увеличение $\times 100$.