

## **Выводы**

Повышение осведомленности педиатров, неонатологов, инфекционистов, дерматологов и врачей других специальностей позволит своевременно диагностировать синдром Блоха-Сульцбергера, определять адекватную тактику терапии и алгоритм диспансерного наблюдения для выявления возможной сопутствующей патологии.

## **Список литературы:**

1. Вислобоков А.В. Меланобластоз Блоха–Сульцбергера/А.В. Вислобоков, Т.И. Зубцова, Р.А. Хмельницкий, Т.И. Черникова// Российский журнал кожных и венерических болезней. – 2015. – № 18. – С. 26-29.
2. Джонсон Р.А. Детская дерматология. Цветной атлас, справочник. Пер. с англ / Р.А. Джонсон, Кейн Кей Шу-Мей, П.А. Лио, А. Дж. Стратигос. - М.: Бином, 2011. – 229–232 с.
3. Кудлач А.И. Синдром Блоха-Сульцбергера: этиологические, патогенетические и клинические особенности поражения центральной нервной системы/ А.И. Кудлач, Л.В. Шалькевич// Международный неврологический журнал. – 2015. – №5. – С. 9-15.
4. Azevedo F. Vesicular rash in a new born/ F. Azevedo, C. Eloy, C. Lisboa, A. Mota, A. Nogueira//Indian J. Dermatol, Venerol, Leprol. – 2009. – Т.3. – № 75. – С. 330.
5. Budel A.R. X-linked incontinentia pigmenti or Bloch-Sulzberger syndrome: a case report/ A.R. Budel, C.S. Cabral, Ade. S. Feltrim, L.A. Mestiquita, M.A. Pereira// An Bras Dermatol. – 2010. – Т.3. – №85. – С. 372.

УДК 616.58

**Перетрухина М.В., Береснева Т.А., Вишневская И.Ф.  
САРКОИДОЗ КОЖИ**

Кафедра дерматовенерологии и безопасности жизнедеятельности  
Уральский государственный медицинский университет  
Екатеринбург, Российская Федерация

**Peretrukhina M.V., Beresneva T.A., Vishnevskaya I.F.  
SARCOIDOSIS OF THE SKIN**

Department of dermatology and venereology and life safety  
Ural state medical university  
Yekaterinburg, Russian Federation

E-mail: peretusina@ya.ru

**Аннотация.** В статье представлено клиническое наблюдение женщины 42 лет, с сочетанным поражением саркоидоза легких и внутригрудных лимфатических узлов с внелегочным поражением - саркоидозом кожи.

**Annotation.** The article presents a clinical case concerning a 42-year-old woman who has a combination of lesions of sarcoidosis of the lungs and intrathoracic lymph nodes with an extrapulmonary lesion - skin sarcoidosis.

**Ключевые слова:** саркоидоз кожи, эпителиоидно-клеточная гранулема.

**Key words:** skin sarcoidosis, epithelioid cell granuloma.

### **Введение**

Саркоидоз (sarcoidosis; греч. sarx, sarkos мясо, плоть + eidos вид+ -ōsis; син.: болезнь Бенье–Бека–Шауманна) — системное заболевание из группы гранулематозов, неизвестной этиологии, патоморфологическую основу которого составляет эпителиоидно-клеточная гранулема без признаков казеозного некроза [3]. Поражение кожи при саркоидозе стоит на втором месте, после легких [7]. Высыпания при саркоидозе отличаются клиническим полиморфизмом, многообразием специфических изменений, наличием типичных и атипичных форм, в связи с чем, диагностика саркоидоза затруднена и методом выбора для верификации диагноза является гистологическое исследование кожи.

**Цель исследования** – акцентировать внимание врачей на трудностях диагностики саркоидоза кожи ввиду многообразия его клинических форм.

**Материалы и методы исследования** - проведен опрос, осмотр пациентки, ретроспективно изучена история болезни. Поиск отечественной и зарубежной литературы по данной теме производился с использованием поисковых систем MEDLINE, PubMed, eLIBRARY.RU, CYBERLENINKA.

История изучения саркоидоза начинается с работ датского дерматолога Цезаря Бека, который описал 24 случая «милиарного люпоида». Наиболее известны описания саркоидоза Д. Хатчинсона (1898), Е. Бенье (1889), М. Тенессона (1892).

Саркоидоз - один из самых распространенных гранулематозов в мире. Его распространенность составляет от 2–5 до 70-80 случаев на 100 тысяч населения. Саркоидозом болеют взрослые (до 40 лет), причем чаще женщины (по разным данным до 53–66 %).

Этиология саркоидоза до сих пор остается неизвестной. Потенциальными триггерами могут быть *Mycobacterium tuberculosis* и бактерии рода *Propionibacterium*. Это неинфекционный процесс, а иммунный ответ на антиген. Важную роль играет генетически предопределенная восприимчивость к этому антигену. Изучен ген HLA-DQB1\*11, характерный для внелегочных проявлений. Образование эпителиоидноклеточной гранулемы происходит при участии ФНО-α и ИНФ-γ. Доказательств того, что саркоидоз является аутоиммунным процессом, не существует [1].

По мнению Скрипкина Ю.К. и Мордовцева В.Н. наиболее логичной представляется классификация саркоидоза, в которой различают саркоиды, локализующиеся в коже (мелкоузелковый, крупноузелковый, диффузно-инфильтративный саркоид Бека, ознобленная волчанка Бенье–Тенессона) и в

подкожной жировой клетчатке (подкожный саркоид Дарье–Русси). Данные клинические формы являются типичными для саркоидоза и наиболее часто встречаются. Кроме того, выделяют атипичные, редко встречающиеся, напоминающие картину того или иного дерматоза - лихеноидные, псориазоподобные язвы, ангиолюпоид, ихтиоз, алопеция, гипопигментированные пятна, поражения ногтей [3]. Вышеперечисленные клинические формы являются специфичными для саркоидоза кожи, чрезвычайно трудны для визуализации и требуют проведения биопсии. К неспецифическим проявлениям болезни относят узловатую эритему (*erythema nodosum*), развивающуюся как токсико-аллергическая сосудистая реакция, кроме саркоидоза встречающуюся при ряде инфекций (стрептококковой, первичном туберкулезе, лепре, гистоплазмозе, кокцидиоидомикозе и др.). Поражения кожи при саркоидозе отличаются клиническим полиморфизмом в виде узлов, бляшек, макулопапулезных изменений, ознобленной волчанки, «оживших рубцов».

Ведение больных саркоидозом, как правило, происходит при участии врача-пульмонолога, а при внелегочных проявлениях требует мультидисциплинарного подхода [2]. Выявление саркоидоза тесно связано с уровнем знаний врачей о данной патологии, поскольку саркоидоз принято считать «великим имитатором», его проявления варьируют от лихорадки неясного генеза до персистирующей лимфаденопатии, от незудящих поражений кожи (*erythema nodosum*) до фатального церебрального и кардиоваскулярного саркоидоза [6]. Пациентам с подозрением на саркоидоз кожи необходимо проводить рентгенологическое исследование органов грудной клетки, поскольку у 80–90% пациентов выявляются изменения на рентгенограмме в виде лимфаденопатии средостения. В 40–50% определяют сочетанное поражение внутригрудных лимфоузлов и паренхимы легких [4]. Предпочтение в верификации диагноза отдается гистологическому исследованию биоптата кожи [5]. Основным патоморфологическим субстратом саркоидоза является четко очерченная эпителиоидная гранулема, которая состоит в основном из эпителиоидных клеток, единичных гигантских клеток Пирогова — Лангханса, без казеоза в центре и перифокального воспаления вокруг [5].

Существующие виды лечения саркоидоза имеют недостаточную доказательную базу, направлены на следствие, а не на причину гранулематозного воспаления [1]. Терапия саркоидоза может быть направлена на подавление презентации антигена с помощью антималярийных препаратов (хлорохин, гидроксихлорохин), на подавление гранулематозного воспаления при ограниченных поражениях кожи с помощью ГКС в виде мазей, кремов и внутрикожных инъекций триамцинолона ацетонида (3-10 мг/мл). Системные ГКС широко используются, дают быстрый положительный ответ, но не гарантируют стабильного течения и увеличивают вероятность рецидивирующего течения. Обсуждается вопрос об альтернативной стартовой терапии, в частности с применением метотрексата, азатиоприна,

пентоксифиллина, таргетной терапии (инфликсимаб, адалимумаб и ритуксимаб) [1].

**Результаты исследования и их обсуждение.** С позиций представленного обзора литературы интересен наблюдавшийся нами клинический случай сочетанного поражения саркоидозом кожи, легких и внутригрудных лимфоузлов.

Пациентка М., 42 лет. В сентябре 2018 г. была госпитализирована в терапевтический стационар ФБУН ЕМНЦ ПОЗРПП Роспотребнадзора с жалобами на кашель, одышку, повышение температуры тела до субфебрильных цифр, на высыпания кожи верхних и нижних конечностей, мягкие, безболезненные при пальпации, синевато-красной окраски, диаметром 1 - 4 см.

*Anamnes morbi.* В мае 2018 г. – при прохождении периодического медосмотра подозрение на пылевую патологию по результатам рентгенографии органов грудной клетки (очаговые затемнения в легких), жалоб со стороны органов дыхания и кожи пациентка не предъявляла. Ей была рекомендована госпитализация в терапевтический стационар ФБУН ЕМНЦ ПОЗРПП Роспотребнадзора для дальнейшей диагностики патологии легких.

11.09.2018 - 14.09.2018 гг. – госпитализация в терапевтический стационар ФБУН ЕМНЦ ПОЗРПП Роспотребнадзора. Считала себя больной с июля 2018 г., когда впервые появились высыпания на коже в виде мягких узлов синевато-красной окраски на коже верхних и нижних конечностях. Пациентка отмечала эволюцию высыпаний – сначала узлы были цвета нормальной кожи, после чего они быстро краснели до вишневого цвета, затем в течение промежутка от 1 недели до 1 месяца постепенно становились синюшными и разрешались в течение 3-5 недель бесследно. Самостоятельно лечение не проводила, к специалистам не обращалась.

При проведении КТ органов грудной клетки (12.09.2018 г.) - множественные мелкие перибронхиальные и периваскулярные очаги в верхних и средних отделах, преимущественно кортикальных, увеличение нижних паратрахеальных и бифуркационных лимфоузлов до 11-17мм. Заключение: Саркоидоз (лёгочно-медиастинальная форма).

При обследовании, проведенном в терапевтическом стационаре (12.09.2018 г.) в ОАК, ОАМ и биохимическом анализе крови отклонений от нормы не выявлено.

При выписке из терапевтического стационара была рекомендована медикаментозная терапия: антиоксиданты (Аевит, аскорбиновая кислота, витамин Е), поливитамины курсами в течение 1 месяца 1-2 раза в год.

Пациентка была проконсультирована в ФГБУ «НМИЦ ФПИ» Минздрава России и в ГБУЗ СО Противотуберкулезный диспансер №3, г. Нижний Тагил на предмет дифференциальной диагностики данной патологии с туберкулезом, данных за туберкулез не выявлено.

В связи с высыпаниями на коже проконсультирована в ГБУЗ СО СОКВД – картина кожного процесса не противоречит диагнозу саркоидоз кожи, рекомендовано гистологическое исследование кожи.

*Status speciais.* Кожные покровы физиологической окраски, нормальной влажности. Тургор и эластичность кожи соответствуют возрасту. На коже верхних и нижних конечностей, преимущественно на переднебоковых областях голени, плеч и предплечий, в проекциях коленных и локтевых суставов множественные узлы размером 1-4 см в диаметре, мягкие, безболезненные при пальпации, цвета здоровой кожи, часть красной или синюшной окраски. Границы очагов нечеткие, окружающие ткани умеренно отечны. На коже задней поверхности плеч и голени имеются очаги в виде единичных плотных синюшных папул, безболезненных с четкими границами. Дериваты кожи без особенностей (см. рис.1,2.).



*Рис. 1,2. Высыпания в виде узлов багрово-синюшного цвета на коже верхних и нижних конечностей*

15.10.2018 пациентке было выполнено гистологическое исследование в УрНИИДВиИ (биоптат кожи левого локтя). В исследуемом препарате эпидермис обычной толщины с умеренным акантозом и вакуольной дистрофией эпидермоцитов. В верхних и средних отделах дермы определяются крупные фокусы некроза коллагена окруженные гранулемоподобными скоплениями гистиоцитов эпителиоидного вида. В прилежащих отделах - периваскулярная мононуклеарная инфильтрация. Заключение: Гранулематозное поражение кожи.

На основании жалоб пациентки, характерных объективных проявлений, поражения легких и внутригрудных лимфоузлов, гистологического исследования выставлен диагноз: Саркоидоз кожи, крупноузелковая форма. Саркоидоз легких и внутригрудных лимфоузлов.

**Выводы:**

1. Врачам-дерматовенерологам и другим специалистам во избежание диагностических ошибок следует помнить о редком дерматозе – саркоидозе кожи и возможном сочетанном поражении саркоидозом других органов и систем.

2. Продемонстрирована одна из клинических форм саркоидоза среди многообразия специфических проявлений данной патологии.

3. Данные литературы и результаты собственного наблюдения свидетельствуют о большой практической значимости распознавания кожных проявлений саркоидоза и верификации диагноза с помощью малоинвазивной процедуры – биопсии кожи.

#### **Список литературы:**

1. Визель А.А. Саркоидоз в выступлениях и публикациях ежегодной конференции Американского торакального общества (ATS 2016) / Визель А.А., Визель И.Ю. // РМЖ. - 2017. - № 3. - С. 206–210.

2. Визель А.А. Саркоидоз: международные согласительные документы и рекомендации / Визель А.А., Визель И.Ю. // РМЖ. – 2014. - № 5. – 356-360.

3. Кожные и венерические болезни: Руководство для врачей. В двух томах. – 2-е изд., перераб. и доп. – Т.2. /Под ред. Ю.К.Скрипкина и В.Н.Мордовцева. – М.: Медицина, 1999. – 880 с.: ил.

4. Снарская Е.С. Саркоидоз кожи: клиника, диагностика, лечение. Российский журнал кожных и венерических болезней. – 2011. - № 3. – С. 36–44.

5. Саркоидоз. Клинические рекомендации РРО [Электронный ресурс] / Профессиональные ассоциации: Российское Респираторное Общество. URL: <http://spulmo.ru/obrazovatelnye-resursy/federalnye-klinicheskie-rekomendatsii/>. (Дата обращения: 22.01.19 г.).

6. Costabel U. et al. Activity of sarcoidosis. Eur. Respir. J., 1994; 7: 624–627.

7. Janegova A. Plantar subcutaneous sarcoidosis - a rare form of skin sarcoidosis: unusual plantar aponeurosis location of sarcoidosis as primary manifestation of asymptomatic systemic disease / Janegova A; Janega P; and Kovac O; Dragun J; Zakutansky A; Mihalova R; Marinova P; Babal P // Journal Of Cutaneous Pathology [J Cutan Pathol] 2016 May; Vol. 43 (5), pp. 475-7. Date of Electronic Publication: 2016 Feb 10.

УДК 616-007.15

**Почкарева Е.И. Захаров М.А.**

### **ИСПОЛЬЗОВАНИЕ СОВРЕМЕННЫХ МЕТОДОВ ДЕСМУРГИИ ПРИ ВРОЖДЕННОЙ АПЛАЗИИ КОЖНОГО ПОКРОВА НИЖНИХ КОНЕЧНОСТЕЙ, I ПАЛЬЦА ПРАВОЙ КИСТИ**

Кафедра дерматовенерологии и безопасности жизнедеятельности

Уральский государственный медицинский университет

Екатеринбург, Российская Федерация