

В.Є. Ткач¹, А.П. Мотуляк¹, Н.П. Маляр², Л.П. Ставрова³, І.О. Буянова¹

¹Івано-Франківський національний медичний університет

²Івано-Франківський обласний клінічний дерматовенерологічний диспансер

³Калуська центральна районна лікарня, Івано-Франківська обл.

Випадок обезголовленої блискавичної форми грибоподібного мікозу

Описано випадок рідкісного тяжкого дерматозу – обезголовленої блискавичної форми грибоподібного мікозу, допущені діагностичні помилки.

Ключові слова

Грибоподібний мікоз, атипова форма, блискавичний перебіг, клініка.

Грибоподібний мікоз (ГМ) – класична форма Т-клітинних злоякісних лімфом, для яких характерний поліморфізм висипань, зокрема плями, бляшки, пухлини, звиразкування. Патогномонічною ознакою ГМ є постійний, часто нестерпний свербіж. Уперше про ГМ повідомив Жан-Луї Марк Аліберт у 1806 році і назвав його *plan fungoide*, а в 1835 році для опису хворого жив назву *mycosis fungoides*, що використовується до наших днів. В Україні про випадок ГМ повідомив на засіданні Київського товариства дерматовенерологів професор М.І. Стуковенков у 1899 році. Розрізняють три клінічні форми Т-злоякісної лімфоми: класична (типова), еритродермічна та обезголовлена, описані Базеном ще в 1876 році. Типова форма зустрічається найчастіше і має три стадії: екзематозно-еритематозну, бляшкоподібну та пухлинну. Еритродермічна форма, описана Галлопо і Бенье в 1835 році, зустрічається рідше і характеризується швидким розвитком еритродермії. Причому почервоніння шкіри виникає не на тлі попередніх плямистих чи бляшкоподібних висипань, а виявляється рівномірною гіперемією і збільшенням лімфатичних вузлів. Перебіг тяжкий і генералізований. Обезголовлена форма Відаля і Брока характеризується появою пухлин на тлі незмінної шкіри, може розвиватися поступово, дуже рідко – блискавично. Обезголовлена форма закінчується в середньому через 6–8 міс летально. У вітчизняній [1–3] і доступній зарубіжній [4, 5] літературі описано поодинокі випадки блис-

кавичної обезголовленої форми ГМ. При обезголовленій Т-злоякісній лімфомі у 72 % випадків, а в разі блискавичного перебігу – у 100 %, уражуються внутрішні органи, органічні зміни в них несумісні із життям.

Наводимо випадок блискавичного обезголовленого ГМ.

Хвора С., 1950 року народження, пенсіонерка, мешканка села, захворіла в лютому 2011 року, коли вперше з'явилося новоутворення на правому крилі носа. Через 1,5 міс такі новоутворення хвора помітила на щоці, вушних раковинах. До квітня 2011 року кількість пухлин збільшилася до семи, окрім обличчя, утворення з'явилися на тулубі, верхніх кінцівках. Хвора до лікарів не зверталася, вважаючи, що ці висипання пов'язані з віком. У січні 2012 року хвора лікувалася у фтизіопульмонологічному центрі з приводу хронічного бронхіту, пневмосклерозу, приймала антибіотики, гепатопротектори, глюкокортикоїди коротким курсом. Під час перебування в лікарні кількість новоутворень збільшилася, вони з'явилися на спині, сідницях, животі. Окрім пухлин, розвинулася еритема на обличчі, спині, молочних залозах, непокоїв свербіж. Інфекціоніст, у якого консультувалася пацієнтка, заперечив інфекційний характер висипань і направив її до обласного дерматовенерологічного диспансеру. Лікар-дерматолог запідозрив алергійний дерматит та множинні трихоепітеліоми. Взято біоптат для гістологічного дослідження. Висновок патогістолога: виражена лімфоїдна інфільтрація. Трихобазаліома.



Рисунок. Хвора С., 1950 року народження.
Пухлинна стадія грибоподібного мікозу

Під час огляду хворої загальний стан задовільний. На обличчі, грудній клітці, животі, кінцівках новоутворення різної величини від горошини до 4–5 см у діаметрі, рожевого кольору, щільної консистенції, окремі з них звиразковані, дно нерівне, покрите грануляціями, кірками (рисунок).

Навколо новоутворень шкіра гіперемована (результат неадекватної мазевої терапії). На обличчі, вушних раковинах, грудних залозах, тулу-

бі бляшки з вузликовими елементами різної величини. Підщелепні, аксилярні, пахові лімфатичні вузли збільшені, щільні, однорідної консистенції, неболючі. Загальний аналіз крові: Нb – 118 г/л, еритроцити – $3,3 \cdot 10^{12}$ /л, лейкоцити – $10,3 \cdot 10^9$ /л, ШОЕ 6 мм/год, паличкоядерні нейтрофіли – 10 %, сегментоядерні нейтрофіли – 52 %, еозинофіли – 3 %, лімфоцити – 28 %, моноцити – 7 %, глюкоза крові – 3,7 г/ммоль/л, загальний білок – 72,8 г/л, альбуміни – 46,8 г/л, загальний білірубін – 17,9 мкмоль/л, холестерин – 4,4 ммоль/л, сечовина – 5,1 ммоль/л, креатинін – 56,9 ммоль/л, АсТ 11,9 од./л, АлТ – 11,1 од./л, сечова кислота – 234 ммоль/л, серомукоїд – 7,8 од., СРБ (+++). Загальний аналіз сечі: без патологічних змін. Повторне патогістологічне дослідження від 9.02.2012 р.: епідермотропізм нечітко виражений; виражений екзоцитоз атипових лімфоцитів; інфільтрат займає всю дерму, в окремих зрізах – частково гіподерму; судини поширені, заповнені еритроцитами і лейкоцитами; навколо судин гістіоцити і фібробласти; еластичних та колагенових волокон немає, багато незрілих і атипових ретикулярних та гігантських з кількома ядрами клітин; помітний розпад ядер і цитоплазми в ділянці вираженого некрозу.

За клінічними даними, швидким перебігом, результатами патологічного дослідження встановлено діагноз: грибоподібний мікоз, обезголовлена форма, блискавичний перебіг. Для підтвердження діагнозу та на прохання родичів у березні 2012 року хвору направлено до Національного інституту раку. Під час огляду лікар-онколог встановив попередній діагноз: пухлинна хвороба шкіри, системне ураження. Взято біоптат для патогістологічного дослідження. Висновок патогістолога: з урахуванням клінічних даних (множинні вузли шкіри) зміни в біопсійному матеріалі можуть нагадувати злоякісну дермальну фіброзну гістоцитому з ділянками запалення за типом ксантоматозної злоякісної гістоцити. Після повторних серій патогістологічних та імуногістохімічних (CD 45 «+», CD 4 «+», CD5(WTI) Protein «+», Vimentin «+», Ki-67 Antigen 15 %, CD8 «+») досліджень консиліарно підтверджено діагноз: неходжкінська Т-злоякісна лімфома (ГМ), обезголовлена форма, блискавичний перебіг. Хвору направлено до обласного онкологічного диспансеру для подальшого лікування. Призначена хіміотерапія протягом трьох тижнів ефекту не дала. Через 14 міс після появи перших новоутворень хвора померла. Аутопсія: системне ураження всіх органів, органічні зміни в печінці, селезінці, легенях, серці, несумісні із життям.

Повідомлення має на меті акцентувати увагу практичних лікарів-дерматологів на атиповому перебігу важкого дерматозу — Т-злоякісній лімфомі та можливих діагностичних помилках.

Список літератури

1. Буянова О.В., Коляденко В.Г. Мікроциркуляторне русло шкіри людини в зв'язку зі становленням її структури в нормі і при грибовидному мікозі: Автореф. дис. ...д-ра мед. наук / Нац. мед. ун-т ім. О.О. Богомольця.— К., 2000.— 34 с.
2. Скрипкин Ю.К. Кожные и венерические болезни. Т. 2.— М.: Медицина, 1999.— 878 с.
3. Ткач В.Є. Про випадки рідкісних форм грибовидного мікозу // Дерматовенерол., косметол., сексопатол.— 2002.— № 1—2.— С. 239—241.
4. Bloom T., Kuzel T.M., Guitart J., Rosen S.T. Cutaneous T-cell lymphomas: a review of new discoveries and treatments // Current Treatment Options in Oncology.— 2012.— Vol. 13 (1).— P. 102—121.
5. Olsen E., Vonderheid E., Pimpinelli N. Revisions to the staging and classification of mycosis fungoides and Sezary syndrome: a proposal of the International Society for Cutaneous Lymphomas (ISL) and the cutaneous lymphoma task force of the European Organization of Research and Treatment of Cancer (EORTC) // Blood.— 2007.— Vol. 110 (6).— P. 1713—1722.

В.Є. Ткач¹, А.П. Мотуляк¹, Н.П. Маляр², Л.П. Ставрова³, І.А. Буянова¹

¹Івано-Франківський національний медичний університет

²Івано-Франківський обласний клінічний дерматовенерологічний диспансер

³Калушська центральна районна лікарня, Івано-Франківська обл.

Случай обезглавленной молниеносной формы грибовидного микоза

Описаны случай редкостного тяжелого дерматоза — обезглавленной молниеносной формы грибовидного микоза, допущенные диагностические ошибки.

Ключевые слова: грибовидный микоз, атипичная форма, молниеносное течение, клиника.

V.E. Tkach¹, A.P. Motulyak¹, N.P. Malyar², L.P. Stavrova³, I.O. Buianova¹

¹Ivano-Frankivsk National Medical University

²Ivano-Frankivsk Regional Clinical Dermatovenerologic Dispensary

³Kaluga Central Regional Hospital

Case of decapitated fulminant form of mycosis fungoides

A rare case of severe dermatitis — decapitated fulminant form of mycosis fungoides, and diagnostic mistakes were described.

Key words: mycosis fungoides, atypical form, fulminant course, clinical picture.

Дані про авторів:

Ткач Василь Євтихійович, к. мед. н., доцент кафедри дерматології та венерології Івано-Франківського національного медичного університету, заслужений лікар України, академік Нью-Йоркської академії наук
76000, м. Івано-Франківськ, вул. Галицька, 2. Тел. (034) 222-32-27

Мотуляк Андрій Памфілович, д. мед. н., проф. кафедри гістології та ембріології Івано-Франківського національного медичного університету

Маляр Наталія Павлівна, лікар-ординатор Івано-Франківського обласного клінічного дерматовенерологічного диспансеру

Ставрова Людмила Павлівна, районний дерматолог Калушської центральної районної лікарні

Буянова Ірина Олександрівна, асист. кафедри дерматології та венерології Івано-Франківського національного медичного університету