

Випадки бульозної склеродермії

Ткач В. Є., Мотуляк А. П., Суканець О. В., Маляр Н. П.

Івано-Франківський національний медичний університет

СЛУЧАИ БУЛЛЁЗНОЙ СКЛЕРОДЕРМИИ

Ткач В. Е., Мотуляк А. П., Суканець О. В.,
Маляр Н. П.

Описаны два случая очень редкой формы очаговой склеродермии. Акцентируется внимание на важности патогистологического исследования при диагностике хронических дерматозов.

CASES OF BULLOUS SCLERODERMA

Tkach V. Ye., Motulyak A. P., Sukanets O. V.,
Malyar N. P.

Two cases of a very rare form of focal scleroderma are described. The attention is focused on importance of the histopathological studies in the diagnosis of chronic dermatoses.

Склеродермія (склероз системний, склероз прогресуючий, дерматосклероз) – системне прогресуюче ураження сполучної тканини, де переважають фіброзно-склеротичні і судинні порушення по типу облітеруючого ендартеріоліту. Вазоспастичні зміни переважають у шкірі та підшкірно-жировій клітковині. Випадки хвороб з подібною клінічною картиною відомі ще з часів Гіппократа, Галена, Авіценни та з інших стародавніх повідомлень. Вперше описав цю недугу в 1634 р. *Zacutus Lusitanus*. Власне термін «склеродермія» (твердошкірря) належить E. Gintrac (1847).

Серед колагенозів (дифузних хвороб сполучної тканини) склеродермія посідає друге місце, поступаючись червоному вовчаку. Розповсюдженість її коливається в межах від 32 до 45 випадків на кожні 100 тис. населення [2, 4, 5, 9, 10]. Етіологія хвороби невідома, існує велика кількість різних концепцій та теорій, однак єдиної думки щодо причин дифузного ураження сполучної тканини немає. Водночас існує загально-визнаний поділ склеродермії на вогнищеву та системну, хоча в офіційних документах ВООЗ стосовно класифікації дифузних хвороб шкіри вогнищева форма склеродермії не зазначена. Відомі вітчизняні та іноземні вчені вважають, що системна і вогнищева склеродермія є проявами єдиного патологічного процесу [1-4, 6]: їх об'єднують тривалий хронічний перебіг та стадійність клінічних проявів (набряк, ущільнення, атрофія). Опоненти єдності цих дерматозів доказовим аргументом вважають надзвичайно рід-

кісну трансформацію вогнищевої склеродермії у системну. Вогнищева склеродермія буває у вигляді декількох клінічних форм, а саме: бляшковидна, лінійна, плямиста (склероатрофічний ліхен, хвороба білих плям). Зазвичай зустрічається бляшковидна форма, переважно у жінок. Описані також вкрай рідкісні варіанти бляшковидної форми – вузлувата і бульозно-геморагічна. За майже півстолітню дерматологічну практику ми зустріли всього 3 випадки бульозної склеродермії [7], два з яких хочемо повідомити практикуючим дерматологам.

Хвора Р., 1940 р. народження, мешкає у селі; поступила в обласний клінічний дерматовенерологічний диспансер 16.06.2010 р. Хвора подавала скарги на висипання у ділянці грудей, живота, міжсідничної складки та статевих органів. Висипні елементи турбували відчуттям стягування, парестезій, болючістю на ерозованих поверхнях. Хворіє понад рік, тривалий час лікувалась у терапевта від гіпертонічної хвороби, отримує гіпотензивні ліки; у дерматолога – від бульозної стрептодермії. При огляді в ділянці живота (рис. 1 на вкладці) помітне вогнище з чіткими нерівними межами, завбільшки з долоню дорослої людини, щільної консистенції, буруватого кольору, у центрі – кольору слонової кістки. На ураженій шкірі повністю відсутнє пушкове волосся. По нижньому краю вогнища – пузирі, наповнені геморагічним вмістом, зліва – ерозія. Дно ерозії рожево-червоного кольору, по краю – вінчик відшарованого епідермісу. Окремі ерозії рясно вкриті кірками (червоний колір на рисунках – сліди фулорцину). Симптом Нікольського – від'ємний. У ділянці статевих губ, на склеродермічних вогнищах – пузирі, ерозії. Аналогічні висипання різних розмірів також помітні у ді-

лянці молочних залоз, верхній третині лівого стегна (рис. 2 на вкладці).

При обстеженні:

а) загальний аналіз крові:

- *Hb* – 148 г/л;
- ер. – $3,7 \times 10^{12}/л$;
- к. п. – 1,2;
- л. – $4,8 \times 10^9/л$;
- п. – 11 %;
- с. – 65 %;
- лімф. – 21 %;
- м. – 3 %;
- ШОЕ – 19 мм/год.

б) загальний аналіз сечі:

- сеча мутна;
- п. в. – 1019;
- *pH* – 5,0;
- білок – сліди;
- еритроцити – 0-1 п/з;
- лейкоцити – 15-17 п/з;
- епітелій – 0-1 п/з;
- циліндри – 1-2 п/з;
- слизь +++;
- солі оксалати – Ca^{2+} ;
- клітини брунькуючого дріжджеподібного грибка;

в) реакція Васермана – негативна;

г) клітин Тцанка в ерозіях – не виявлено;

д) у вмісті пузирів 1-2 еозинофіла;

е) зішкріб з уретри – лейкоцити в усіх полях зору, у виділенні з піхви – в половині полів зору, флора кокова, кандіда;

є) білкова проба:

- загальний білок – 78 г/л;
- альб. – 68 г/л;
- глоб. – 32 г/л;
- тімолова проба – 2,9;
- загальний білірубін – 16,8 мкмоль/л;
- холестерин – 5,09 ммоль/л;
- АСТ – 1 од/л;
- АЛТ – 1 од/л;
- сечова кислота – 27,2 мкмоль/л;
- глюкоза – 4,8 ммоль/л;
- серомукоїд – 4,9 мкмоль/л;
- тригліцериди – 0,82 ммоль/л;
- С-реактивний білок (–).

Rtg-графія стравоходу, шлунку, кишечника – патологічних змін не виявлено.

За даними літератури, важливим діагностичним критерієм хвороби є патогістологічне дослідження ураженої шкіри [2, 8, 9]. У зв'язку з цим здійснено забір матеріалу (біоптат) безпосередньо з вогнища; у патологічно видозміненій шкірі виявлено:

- спонгіоз;
- паренхіматозну дистрофію у шипуватому шарі епідермісу;
- дистрофію базального шару;
- гомогенізацію і фібринозну дегенерацію колагенових волокон сітчастого шару дерми.

Стінки капілярів потоншені, цитоплазма ендотеліальних клітин вакуолізована, міжклітинні щілини поширені.

Виявляли також периваскулярні інфільтрати, що складались переважно з лімфоцитів і макрофагів.

Хвора була проконсультована терапевтом і акушер-гінекологом: гіпертонічна хвороба II ст., хронічний пієлонефрит, кандидозний вульвовагініт. Встановлено кінцевий діагноз: багатовогнищева бульозна склеродермія. Гіпертонічна хвороба II ст. Хронічний пієлонефрит. Кандидозний вульвовагініт.

Хвора К., 1949 р. народження, мешкає у місті, направлена на консультацію з міської лікарні в обласний клінічний шкірновенерологічний диспансер з підозрою на бульозну форму бешихи і бляшковидну склеродермію. Хвора скаржилась на ущільнення в ділянці правої ноги, появу пузирів. Склеродермією хворіє понад 3 роки. Лікувалась у ревматолога. Тиждень поспіль появились на патологічно зміненій шкірі пузири. Загальний стан хворої задовільний, температура тіла не підвищувалась. При огляді на зовнішній поверхні нижньої третини стегна, розгинальній поверхні верхньої третини гомілки виявлено декілька різних за розмірами вогнищ. Шкіра білого кольору з жовтуватим відтінком, щільної консистенції. По краю вогнищ облямівка бузкового кольору. У нижній частині бляшки на гомілці; бульозні елементи наповнені серозним вмістом (рис. 3 на вкладці). Покришки пузирів напружені, пузири стійкі. При пальпації вогнищ підвищення температури не виявлено. Шкіра на дотик прохолодна. Проведена електротермометрія на здоровій ($36,4^{\circ}C$) і ураженій ($34,8^{\circ}C$) шкірі. Хвора обстежена у ревматолога. У загальному аналізі крові, сечі, біохімічних показниках крові відхилень від нормальних величин не виявлено. Реакція Васермана від'ємна. У вмісті пузирів поодинокі еозинофіли, у відтиску з ерозій клітин Тцанка не знайдено. Триденна термометрія тіла (о 08.00, 17.00, 20.00) гіпертермії не зареєструвала. Діагноз: бляшковидна бульозна склеродермія. Хвора госпіталізована в обласний дерматовенерологічний диспансер.

У плані лікування обох хворих нами передбачено:

- бензилпеніцилін – по 500 тис. од. \times 4 рази на добу дом'язово, курсова доза з розрахунку 200 тис. од. \times 1 кг ваги;
- Унітіол – 5-відсотковий розчин по 5 мл дом'язово, 20 ін'єкцій;
- Лідаза – 64 у. о. шляхом обколювання вогнищ через день \times 15 ін'єкцій;
- Алое – по 1 мл дом'язово щодня \times 25 днів;
- ксантинолу нікотинат 0,015 г \times 1 табл. 3 рази на день після їжі, 1 місяць;
- вітаміни B_5 , B_{15} , A і E ;

- АТФ – по 1 мл дом'язово щодня, 25 днів;
- Плаквеніл – 0,25 г по 1 табл. 2 рази на день, 1 місяць.

На ерозивні поверхні наносили фукорцин 2 рази на день, Оксикорт аерозоль, на інші ділянки ураженої шкіри накладали під компрес 30-відсотковий димексид з Лідазою порівну, проводили фонофорез із нефторованими кортикостероїдними мазями і кремами. Перед фонофорезом і накладанням димексиду з лідазою проводили легкий масаж. Санували вогнища інфекції: у першої хворої хронічний пієлонефрит,

кандидозний вульвовагініт, у іншої – карієс.

Після проведеного курсу комплексного лікування ерозії епітелізувались, ущільнення зменшилось, у вогнищах помітна атрофія ураженої шкіри.

Метою нашого повідомлення було акцентувати увагу практикуючих лікарів-дерматовенерологів на атипові форми вогнищевої склеродермії та допущені діагностичні помилки. Важливим критерієм діагностики хвороб шкіри є патогістологічне дослідження з уражених процесом ділянок.

ЛІТЕРАТУРА

1. Бутов Ю. С., Тогузов Р. Т. Некоторые аспекты патогенеза, клиника и терапия склеродермии // Рос. журн. кожн. и венерол. болезней. – 2002. – № 4. – С. 15-19.
2. Главинская Т.А. Склеродермия. Клиника, диагностика, лечение // Мед. помощь. – 1994. – № 3. – С. 22-25.
3. Дерматовенерология: Навч. посібник для лікарів / За ред. В. П. Федотова, А. Д. Дюдюна, В. І. Степаненка. – Дніпропетровськ, 2008. – 600 с.
4. Кожные и венерические болезни: Руковод. для врачей / Под ред. Ю. К.Скрипкина, В. Н. Мордовцева. – М. : Медицина, 1999. – 880 с.
5. Кутасевич Я. Ф., Савенкова В. В. Удосконалення терапії хворих на обмежену склеродермію // Дерматол. Косметол. Сексопатол. – 2010. – № 3-4. – С. 68-75.
6. Мавров И. И., Болотная Л. А. Сербина И. М. Основы диагностики и лечения в дерматологии и венерологии. – Харьков: Факт, 2007. – 792 с.
7. Романенко И. М., Калуга В. В., Афонин С. Л. Лечение кожных и венерических болезней: Руковод. для врачей – М. : МИА, 2006. – Т. 2. – 885 с.
8. Ткач В. Е., Стельмах И. И., Фишук В. А. Случай нетипичного течения бляшечной склеродермии // Мат. науч.-практич. конф. «Современные аспекты диагностики, лечения и профилактики кожных и венерических болезней», Владивосток, 1992. – С.75-78.
9. Цераудис Г. С., Федотов В. П., Дюдюн А. Д., Тумановский В. А. Гистопатология и клиническая характеристика дерматозов. Руковод. для врачей. – Харьков, 2004. – 536с.
10. Jablonska S., Blaszczyk M., Chorzelski T. P. et al. Clinical relevance of immunologic findings in scleroderma // Clin. Dermatol. – 1992. – Vol.10, No 4. – P. 407-421.