

Саркоидоз кожи: клинические случаи

Л.Д. Калюжная, Л.В. Гречанская

Национальная медицинская академия последипломного образования им. П.Л. Шупика

Резюме

В статье дано описание основных клинических проявлений саркоидоза кожи. Важным методом диагностики данного заболевания является патогистологическое исследование, которое позволяет проводить дифференциальную диагностику с другими заболеваниями кожи, имеющими сходную клиническую картину. Представлены два клинических случая саркоидоза кожи у пациенток старше 50 лет.

Ключевые слова: саркоидоз кожи, неказеозная гранулема, патогистологическое исследование.

Саркоидоз – это системное гранулематозное заболевание неизвестной этиологии, которое преимущественно поражает легкие, но часто протекает с вовлечением кожи. В первых описаниях симптомов саркоидоза, появившихся в конце 1800-х годов, описывали только кожные проявления заболевания. Термин «саркоидоз» получил распространение с 1899 г., когда Цезарь Бек сообщил о «множественном доброкачественном саркоиде кожи», полагая, что эти патологические элементы схожи с саркомами, однако несут доброкачественный характер [1].

Саркоидоз распространен повсеместно и поражает людей всех возрастов и рас. Начало заболевания чаще всего приходится на третье десятилетие жизни, хотя отмечается повышенная заболеваемость и в возрасте старше 50 лет.

Согласно современным аспектам патогенеза заболевания, в развитии саркоидоза играют роль три основных фактора:

- воздействие антигенов;
- приобретенный клеточный иммунитет;
- появление иммунных эффекторных клеток, которые обеспечивают неспецифический воспалительный ответ.

В качестве провокационных агентов для развития каскада иммунологических реакций, которые в конечном счете приводят к саркоидозу, рассматривают инфекционные агенты, минеральную пыль, горючие продукты дерева. Кроме того, было установлено, что пожарные имеют повышенный риск развития саркоидоза. Установление диагноза саркоидоза часто

откладывается на месяцы и даже годы из-за неспецифических клинических проявлений, которые могут поражать любые органы. Наиболее типичной локализацией кожного саркоидоза являются голова и шея, может также поражаться рубцовая ткань любой локализации.

Клинические проявления заболевания выявляются у 30–60 % пациентов с легочным саркоидозом. Помимо легких в патологический процесс часто вовлекаются кожа, глаза, печень и периферические лимфатические узлы. У пациентов с кожными проявлениями и сопутствующей легочной симптоматикой, жалобами со стороны глаз, болями в правом верхнем квадранте живота или периферической лимфаденопатией нужно проводить дифференциальную диагностику с саркоидозом. Все это может сопровождаться лихорадкой, повышенным потоотделением в ночные часы, общим недомоганием и потерей массы тела [1, 3].

Кожные проявления при саркоидозе могут развиваться до появления системных проявлений, вместе с ними или после них. Специфические кожные высыпания обычно протекают бессимптомно. Зуд и боль встречаются крайне редко. Наиболее частой жалобой является косметическое обезображивание.

Специфические проявления при саркоидозе чаще всего локализируются на коже головы и шеи, однако также могут встречаться на любом другом участке кожи или слизистых оболочек и иметь симметричное или асимметричное расположение. При данном заболевании встречаются практически все

морфологические элементы: макулы, папулы, бляшки и узлы. При вовлечении кожи волосистой части головы возникает алопеция, также могут встречаться изменения со стороны ногтей. Несмотря на разнообразие клинической картины, существует несколько клинических вариантов, которые обычно связывают с саркоидозом кожи [1, 6].

Различают:

- саркоид Бека (мелкоузелковый, крупноузловатый и диффузно-инфильтративный) – папулезная форма;
- ознобленная волчанка Бенье–Теннессона (*lupus regni*);
- ангиолопоидный вариант Брока–Потрие;
- подкожные саркоиды Дарье–Русси.

Папулезная форма (саркоид Бека) является наиболее частым проявлением саркоидоза кожи. При этом выявляются плотные папулы размером 2–3 мм, часто полупрозрачные с красновато-коричневым или желтовато-коричневым оттенком. Желтовато-коричневый цвет патологических элементов сравнивался с «яблочным желе», что более выражено при диаскопии. Папулезные элементы чаще всего располагаются на лице и шее со склонностью локализации в периорбитальной области. Кольцевидные бляшки, некольцевидные бляшки и узлы могут развиваться из папулезных элементов, сохранять или утрачивать классический полупрозрачный вид папул.

При ознобленной волчанке обнаруживают относительно симметричные, фиолетового цвета, твердые бляшки и узлы, располагающиеся на носу, мочках ушей, щеках и пальцах. Эта форма саркоидоза наиболее часто сочетается с поражением верхних дыхательных путей. Патологические элементы при этой форме заболевания могут распространяться непосредственно на пазухи носа, что приводит к носовым кровотечениям, образованию корочек и поражению костей пазухи.

При ангиолопоидном варианте Брока–Потрие патологические элементы представляют собой папулы и бляшки розового цвета с телеангиэктазиями, обычно располагающиеся на коже лица.

В редких случаях саркоидоз может проявляться **персистирующими подкожными узлами** (саркоиды Дарье–Русси). Узлы могут быть как болезненными, так и безболезненными и преимущественно поражают кожу конечностей.

Саркоидоз кожи может развиваться на рубцовой ткани. Рубцы при этом воспаляются и инфильтрируются саркоидными гранулемами. Воспаление старых рубцов может предшествовать или развиваться параллельно с активным системным поражением. Инфильтрированные рубцы могут быть болезненными и сопровождаться зудом. Саркоидоз на рубцах может быть единственным симптомом у пациентов с системным саркоидозом, поэтому крайне важно проводить тщательный осмотр всех рубцов у пациентов с подозрением на саркоидоз [1, 4].

Сочетанные клинические симптомы

Саркоидоз наиболее часто поражает легкие. У пациентов с легочным саркоидозом болезнь часто имеет бессимптомное течение, при этом она выявляется при скрининговой рентгенографии органов грудной клетки.

Поражение глаз при саркоидозе потенциально угрожает потерей зрения, однако течение этого процесса может быть бессимптомным; встречается в 25–75 % случаев саркоидоза.

Гистологические признаки саркоидоза печени наблюдаются более чем у половины пациентов с саркоидозом, симптомы нарушения функции вследствие поражения печени встречаются намного реже.

Также могут поражаться сердце (выявляют миокардиальные гранулемы), любой отдел центральной или периферической нервной системы, верхние дыхательные пути.

Гистопатология

Эпителиоидная гранулема при саркоидозе обычно состоит из мононуклеарных фагоцитов. Гранулемы обычно окружены небольшим количеством лимфоцитов («обнаженные гранулемы»), однако может определяться различная степень выраженности лимфоцитарного воспаления. Эпителиоидные клетки, которые сами по себе представляют трансформированные моноциты, часто находятся в пределах саркоидозной гранулемы. Вследствие их слияния образуются многоядерные гигантские клетки. Гранулемы при саркоидозе неказеозные [2, 5].

Для диагностики саркоидоза необходимо определенное сочетание клинической картины, гистологических признаков неказеозных гранулем и исключение других заболеваний, при которых возможно наличие схожих гистологических и клинических признаков.

При проведении дифференциальной диагностики должны рассматриваться заболевания микобактериальной и грибковой этиологии. Основные заболевания, с которыми необходимо проводить дифференциальную диагностику согласно патогистологическим признакам при биопсии кожи:

- туберкулез;
- атипичные микобактериальные инфекции;
- грибковые инфекции;
- реакция на инородные тела: бериллий, цирконий, татуировки, парафин и другие;
- ревматоидные узлы.

Гранулематозное воспаление при саркоидозе может переходить в ремиссию спонтанно или на фоне лечения. Таким образом, прогноз при саркоидозе благоприятный. В связи с наблюдаемыми спонтанными ремиссиями, а также выраженными побочными эффектами при терапии саркоидоза не всегда необходимо лечить это заболевание. Кроме того, наличие активного гранулематозного воспаления при саркоидозе не подразумевает прогрессирования болезни

или развития выраженного фиброза и необратимого поражения органа.

Приводим собственные клинические наблюдения.

Пациентка В., 54 года, обратилась на кафедру дерматовенерологии НАМПО им. П.Л. Шупика с жалобами на высыпания на коже лица, которые появились в течение нескольких месяцев назад. Пациентка была консультирована врачами-дерматовенерологами неоднократно, но ввиду отсутствия эффекта от проводимого лечения с использованием антигистаминных и топических комбинированных препаратов была направлена на кафедру дерматовенерологии для проведения патогистологического исследования для уточнения диагноза и дальнейшей тактики ведения.

Общее состояние пациентки удовлетворительное. Изменений со стороны других органов и систем организма не выявлено.

При осмотре: воспалительный процесс на коже носит асимметричный характер и локализуется на коже левой ушной раковины и левой щеке. В области ушной раковины инфильтрированное пятно синюшно-красного цвета с гладкой поверхностью. В области мочки уха – узел полушаровидной формы синюшно-красного цвета мягкой консистенции с гладкой поверхностью, несколько мелких полупрозрачных папул и пятен на щеке синюшно-красного цвета с гладкой поверхностью (рис. 1).

С целью дифференциальной диагностики В-клеточной лимфомы кожи и саркоидоза кожи пациентке была проведена биопсия с последующим патогистологическим исследованием.



Рис. 1. Пациентка В. Клиническая картина поражения кожи

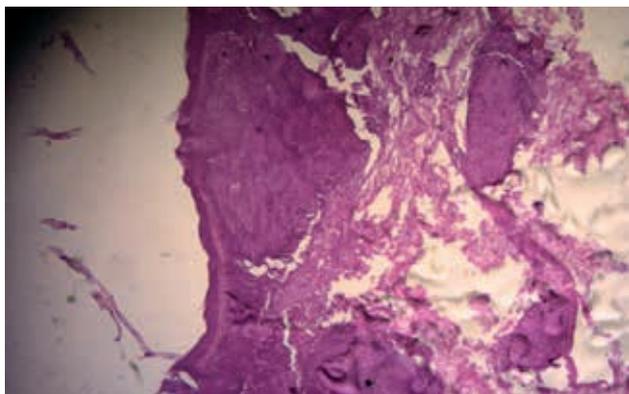


Рис. 2. Пациентка В. Диагноз: «Саркоидоз кожи», микропрепарат: окраска гематоксилином и эозином

Патогистологическое заключение: в данных фрагментах кожи в дерме отмечается неказеозное гранулематозное воспаление. Определяются многочисленные, резко отграниченные гранулемы, состоящие преимущественно из гистиоцитов, а также эпителиоидных клеток, лимфоцитов, нейтрофилов, эозинофилов (рис. 2).

Учитывая данные клинической картины и гистологического заключения с обнаружением неказеозной гранулемы и отсутствие гистологических признаков, характерных для В-клеточной лимфомы кожи, пациентке был **установлен диагноз:** «Саркоидоз кожи».

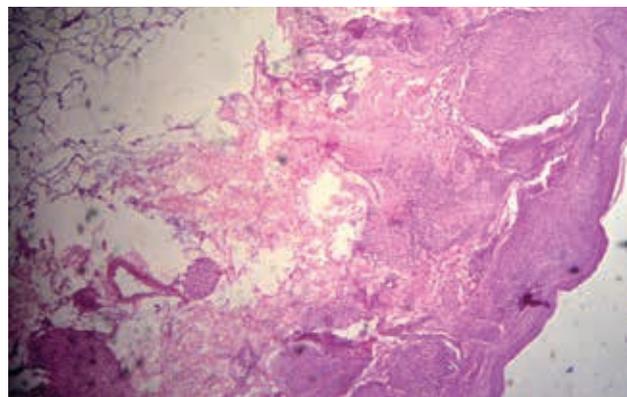
Пациентка Г., 60 лет, обратилась на кафедру дерматовенерологии в связи с высыпаниями на коже лица, не поддающимися лечению.

Общее состояние пациентки удовлетворительное.

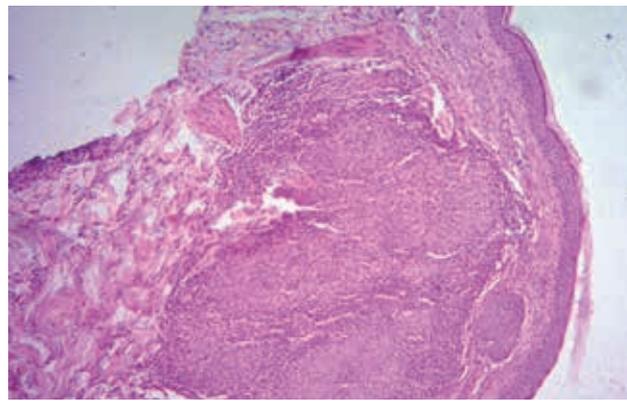
При осмотре: высыпания на коже носят отграниченный, асимметричный характер. На коже левой



Рис. 3. Клиническая картина поражения кожи



а



б

Рис. 4. Пациентка Г. Диагноз: «Саркоидоз кожи», микропрепарат: окраска гематоксилином и эозином

щеки очак в виде пятна с нечеткими неровными контурами, неоднородного цвета – от синюшно-розового до синюшно-красного, с незначительной атрофией, телеангиэктазиями и гладкой поверхностью (рис. 3).

В связи с неспецифической клинической картиной пациентке было проведено патогистологическое исследование, которое выявило неказеозное гранулематозное воспаление в дерме (рис. 4).

Патогистологическое заключение: наличие многочисленных, резко отграниченных гранулем, без признаков некроза, представленных преимущественно гистиоцитами, а также единичными эпителиоидными клетками, лимфоцитами, нейтрофилами и эозинофилами.

Согласно данным клинической картины и гистологического исследования пациентке был **установлен диагноз**: «Саркоидоз кожи», назначено лечение.

Состояние обеих пациенток после проведенного лечения улучшилось, они продолжают находиться под наблюдением.

Значимость патогистологического исследования в представленных двух клинических случаях невозможно переоценить. Необходимость проведения биопсии с последующим патогистологическим исследованием показана в случаях, когда важно проведение дифференциальной диагностики для правильного установления диагноза в сложных клинических случаях, которыми, на наш взгляд, являются представленные выше.

Список литературы

1. Дерматология Фитцпатрика в клинической практике; пер. с англ. [Текст] / Под общ. ред. акад. А.А. Кубановой. – М.: БИНОМ, 2012. – Т. 2. – С. 1620–1629.
2. Патоморфология болезней кожи [Текст] / Г.М. Цветкова, В.В. Мордовцева, А.М. Вавилов, В.Н. Мордовцев. – М.: Медицина, 2003. – 496 с.
3. Callen J.P. The presence of foreign bodies does not exclude the diagnosis of sarcoidosis [Text] / J.P. Callen // Arch Dermatol. – 2001. – Vol. 137. – P. 485–486.
4. Judson M.A. The diagnosis of sarcoidosis [Text] / M.A. Judson // Clinics Chest Med. – 2008. – Vol. 29. – P. 415–427.
5. McKee PH. Pathology of the skin with clinical correlation. 3rd ed. // P.H. McKee, E. Calonje, S. Granter. – Elsevier mosby, 2008. – Vol. 1. – P. 287–296.
6. Sarcoidosis of the scalp: A case series and review of the literature [Text] / R. Katta, B. Nelson, D. Chen et al. // J Am Acad Dermatol. – 2000. – Vol. 42. – P. 690–692.

References

1. Kubanova AA. Dermatologiya Fitzpatrick v klinicheskoy practice (Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine). Moscow: BINOM; 2012. 3071 p.
2. Tsvetkova GM, Mordovtseva VV, Vavilov AM, Mordovtsev VN. Patomorphologia bolesney kozhi (Pathomorphology of Skin Diseases). Moscow, Meditsina; 2003. 496 p.
3. Callen JP. The presence of foreign bodies does not exclude the diagnosis of sarcoidosis. Arch Dermatol. 2001;137:485-486.
4. Judson MA. The diagnosis of sarcoidosis. Clinics Chest Med. 2008;29:415-427.
5. McKee PH. Pathology of the skin with clinical correlation. Elsevier mosby. 2008;1:992.
6. Katta R, Nelson B, Chen D. Sarcoidosis of the scalp: A case series and review of the literature. J Am Acad Dermatol. 2000;42:690-692.

САРКОЇДОЗ ШКІРИ: КЛІНІЧНІ ВИПАДКИ

Л.Д. Калюжна, Л.В. Гречанська

Національна медична академія післядипломної освіти ім. П.Л. Шупика

Резюме

В статті описуються основні клінічні прояви саркоїдозу шкіри. Важливим методом діагностики саркоїдозу є патогістологічне дослідження, яке дає змогу проводити диференційну діагностику з іншими захворюваннями шкіри з подібною клінічною картиною. Наведено два клінічних випадки саркоїдозу шкіри у пацієнток старше 50 років.

Ключові слова: саркоїдоз шкіри, неказеозна гранульома, патогістологічне дослідження.

SARCOIDOSIS OF THE SKIN: CLINICAL CASES

L.D. Kaliuzhna, L.V. Hrechanska

National Medical Academy of Postgraduate Education named after Shupyk

Abstract

The article describes the main clinical manifestations of skin sarcoidosis. Pathohistological examination of the skin is the important method of diagnosis which allows to conduct differential diagnosis with other skin diseases having a similar clinical features. Two clinical cases of skin sarcoidosis in patients older than 50 years have been presented.

Key words: sarcoidosis of the skin, noncaseous granuloma, pathohistological examination.

Сведения об авторах:

Калюжная Лидия Денисовна – д-р мед. наук, профессор кафедры дерматовенерологии Национальной медицинской академии последипломного образования им. П.Л. Шупика.

Гречанская Лариса Васильевна – канд. мед. наук, ассистент кафедры дерматовенерологии Национальной медицинской академии последипломного образования им. П.Л. Шупика. E-mail: lv555@ukr.net