

Синдром Уэлла в группе эозинофильных дерматозов

Л. Д. Калюжная, Л. В. Гречанская

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

Резюме

В статье приведен клинический случай синдрома Уэлла. Синдром Уэлла является кожным заболеванием неизвестной этиологии, которое клинически характеризуется плотными бляшками, напоминающими целлюлит. Эозинофильный инфильтрат, обнаруживаемый при патогистологической диагностике, позволяет установить правильный диагноз.

Ключевые слова: синдром Уэлла, целлюлит, эозинофильный инфильтрат.

Многие заболевания кожи проявляются эозинофильными инфильтратами, и только клиникапатологическая корреляция способствует установлению диагноза. Эозинофильные инфильтраты часто вызваны артроподными насекомыми и лекарственными осложнениями («клопы» и «лекарства»), аутоиммунными буллезными заболеваниями (особенно буллезный пемфигоид), а также атопическим дерматитом и аллергическим контактным дерматитом. Поскольку эозинофилы обычно разрушаются и теряют свою морфологическую целостность, они способствуют отложению в ткани токсических гранул протеинов и медиаторов. Тот факт, что интактные клетки не распознаются, затрудняет оценку эозинофилов при различных заболеваниях.

В 1879 г. П. Эрлих назвал эти клетки эозинофилами, поскольку при различных заболеваниях цитоплазматические гранулы интенсивно окрашивались красителем эозиновой кислоты. Эозинофильные лейкоциты обладают характерными гранулами и циркулируют в периферической крови. За исключением желудочно-кишечного тракта, костной и лимфоидной ткани (включая селезенку, тимус и лимфатические узлы) эозинофилы обнаруживаются в тканях только в случае воспаления и часто ассоциированы с аллергической реактивностью или экстраинтестинальными паразитарными заболеваниями. Ультраструктурно эти характерные мембраносвязывающие специфические гранулы отличаются электронноплотной сердцевиной и менее плотным матриксом.

Эозинофилы продуцируют множество факторов, которые отражают их роль в воспалении и стимулируют последующую активность. Эозинофилы притягиваются в ткани и в дальнейшем активизируют следующие факторы: хемокины, другие цитокины, молекулярное слипание. Они же мигрируют из периферической крови в ткани через кровеносные сосуды. Цитотоксическое действие эозинофилов значительно активизирует гранулоцитарно-стимулирующий фактор, а в последующем – интерлейкин-3 (IL-3), IL-5, фактор некроза опухоли- α (TNF- α) и другие возможности.

Эозинофильные дерматозы представляют собой широкий круг заболеваний, гистологически представленных присутствием эозинофилов в воспалительном инфильтрате со склонностью их к дегрануляции. Чаще всего причиной эозинофильного инфильтрата являются укусы антроподных насекомых, лекарственные высыпания и аллергические заболевания. Паразитарные инфекции, особенно эктопаразиты и гельминты, часто характеризуются эозинофильной реакцией. Кроме того, наличием эозинофильного инфильтрата отличаются уртикарный васкулит, аллергический гранулематоз и уртикарные высыпания. К эозинофильным дерматозам относят гранулема лица, гиперэозинофильный синдром, синдром Уэлла (Well's).

Синдром Уэлла является заболеванием кожи невыясненной этиологии, клинически характеризующийся плотными бляшками, напоминающими целлюлит. Заболевание описано Well в 1971 г. и названо

им «рецидивирующий гранулематозный дерматит с эозинофилией». Позже этот автор переименовал описанную патологию в «эозинофильный целлюлит». А далее происходит всегда вызывающее одобрение событие: в силу уважения к этому ученому Spigel и Winkelmann в 1979 г. предлагают эпоним «синдром Уэлла». С этого времени в литературе описано около 100 случаев синдрома Уэлла (от новорожденных до 70-летних пациентов).

В описании клиники синдрома Уэлла отмечают, что он характеризуется на начальной стадии зудом и чувством жжения, которые предшествуют отечным узлам и бляшкам, имеющим кольцевидную или гирляндовидную конфигурацию, иногда с фиолетовым венчиком. Поражение ярко-красное, в последующем проявления блекнут с розово-коричневой, коричневой или серой окраской. Бляшки обычно уплотняются, чаще через 4–6 нед рассасываются. Значительно реже клинически наблюдаются папулы, пузырьки и геморрагические пузыри, из системных проявлений – недомогание, повышенная температура тела. Чаще высыпания наблюдаются на конечностях, но поражение нередко определяется и на туловище. Нередко предварительный ошибочный диагноз звучит как розистое воспаление или острый целлюлит.

Рекомендуемая начальная терапия при синдроме Уэлла представлена оральными глюкокортикоидами, обычно в дозе преднизолона 10–80 мг в сутки. Улучшение, как правило, наступает через несколько дней. У большинства больных успешным является снижение дозы в течение 1 мес. Рецидивы предлагают лечить повторяющимися курсами. У ослабленных больных возможны более длительные курсы. Иногда в терапию включают доксициклин, дапсон, гризеофульвин.

Под нашим наблюдением находился **пациент В., 67 лет**, обратившийся в связи с длительно существующими (до полугода) высыпаниями на коже ягодиц, задней поверхности бедер, живота. Высыпания сопровождалось зудом, чувством покалывания. При осмотре в указанных участках наблюдались бляшки размером от 5-копеечной монеты до элементов диаметром 3–10 см. Высыпания красно-цианотичного цвета, значительно выступающие над окружающей кожей, с гладкой поверхностью. На нескольких бляшках поверхность со склонностью к экссудации в виде мелких везикул с серозным содержимым или открывшимися поверхностными эрозиями. Особо обратила на себя внимание деревянистая плотность бляшек при пальпации (рис. 1). Именно эта плотность

в сочетании с застойно-багровой окраской прежде всего заставила предположить лимфому кожи и реализовать патогистологическое исследование.

Морфология препарата оказалась неожиданной: инфильтрация была представлена преимущественно эозинофилами (рис. 2).

Патогистологическое заключение: густой диффузный полосовидный инфильтрат, представленный большим количеством эозинофилов с примесью лимфоцитов и гистиоцитов, со слабо выраженным эпидермотропизмом. Сосочковый слой дермы отечен, сосуды дермы расширены. В эпидермисе отмечается выраженный акантоз.

После установления диагноза – варианта эозинофильного дерматоза – синдрома Уэлла, была назначена системная терапия – глюкокортикоиды в виде преднизолона 40 мг в сутки. Наружная терапия также состояла из топических глюкокортикоидов. Уже через 1 нед отмечалась положительная динамика, преимущественно выражавшаяся в снижении плотности бляшек, а через 3 нед – почти полном устранении плотности очагов.



Рис. 1. Пациент Г. Диагноз: синдром Уэлла (здесь и далее фото представлено автором)

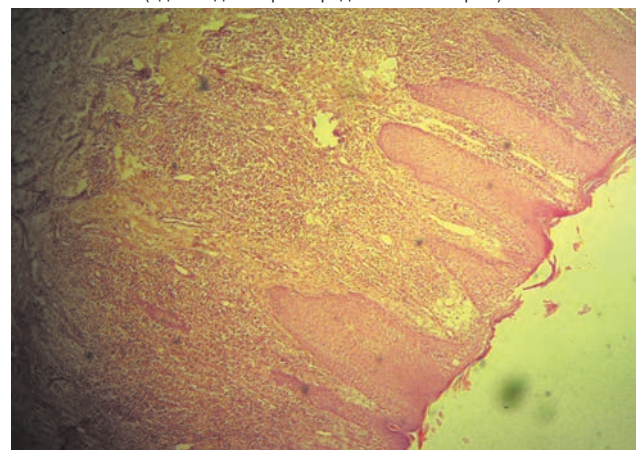


Рис. 2. Пациент Г. Патогистологическое исследование. Окраска гематоксилином и эозином

Список литературы

1. Stetson C. Eosinophilic dermanoses [Text] / C. Stetson, K. Leiferman // In: Dermatology. – Mosby. – 2008. – Vol. 1. – P. 369–378.
2. Sterry W. Dermatology [Text] / W. Sterry, R. Paus, W. Burgdorf // Thieme. – 2005. – Vol. 1. – P. 173.

References

1. Stetson C, Leiferman K. Eosinophilic dermanoses. In: Dermatology. Mosby. 2008;1:369–378.
2. Sterry W, Paus R, Burgdorf W. Dermatology. Thieme. 2005;1:173.

СИНДРОМ УЕЛЛА В ГРУПІ ЕОЗИНОФІЛЬНИХ ДЕРМАТОЗІВ

Л.Д. Калюжна, Л.В. Гречанська

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

Резюме

В статті наведено клінічний випадок синдрому Уелла. Синдром Уелла є шкірним захворюванням невідомої етіології, що клінічно характеризується щільними бляшками, які нагадують целюліт. Патогістологічна діагностика, при якій виявляють еозинофільні інфільтрати, дає змогу встановити правильний діагноз.

Ключові слова: синдром Уелла, целюліт, еозинофільний інфільтрат.

WELL'S SYNDROME IN EOSINOPHILIC DERMATOSIS GROUP

L. D. Kaliuzhna, L. V. Hrechanska

P. L. Shupyk National Medical Academy of Postgraduate Education

Abstract

The article describes a clinical case of the Well's syndrome. Well's syndrome is cutaneous disorder of unknown etiology characterized clinically by indurated plaques resembling cellulitis. Pathohistological examination, which an eosinophilic infiltrate is detected, allows to establish the correct diagnosis.

Key words: Well's syndrome, cellulitis, eosinophilic cellulitis.

Сведения об авторах:

Калюжная Лидия Денисовна – д-р мед. наук, профессор кафедры дерматовенерологии, Национальная медицинская академия последипломного образования им. П.Л. Шупика; тел.: +38 (050) 500-81-90.

Гречанская Лариса Васильевна – канд. мед. наук, ассистент кафедры дерматовенерологии, Национальная медицинская академия последипломного образования им. П.Л. Шупика; тел.: +38 (096) 413-22-61.