

Невоспалительные изменения сосудистого русла кожи

Л.Д. Калюжная

Национальная медицинская академия последипломного образования имени П.Л. Шупика

Резюме

Статья посвящена некоторым расстройствам сосудистого русла кожи, включая ливедо сетчатое, приливы и эритромелалгию, а также расширения сосудов, такие как телеангиэктазии и ангиокератомы. Телеангиэктазии представляют собой стойкое расширение сосудов без ангиогенеза. Некоторые заболевания, представленные здесь, являются существенным признаком системного заболевания, целого ряда других заболеваний и случайных находок.

Ключевые слова: телеангиэктазия, ливедо, васкуляризация кожи, ангиогенез.

Наряду с васкулитами, пурпурами существует ряд изменений сосудистого русла кожи, которым не всегда уделяют достаточно внимания. Между тем, даже у интернистов именно эти изменения часто служат стигмами, указывающими на достаточно серьезные заболевания и состояния, на негативное воздействие целого ряда внешних факторов, на генетические поломки [1]. Поэтому эта статья посвящена некоторым расстройствам кожного сосудистого русла, включая ливедо сетчатое, эритромелалгию, а также сосудистые расширения, такие как телеангиэктазии. Некоторые состояния являются существенным клиническим признаком системных заболеваний, в других – это случайная находка.

Ливедо ретикулярное (син.: мраморная кожа)

Ливедо представляет собой крапчатые сетчатые сосудистые образования. Livedo – это французское слово, означающее синевато-фиолетовую окраску кожи разных оттенков и очертаний (в виде сетки, кругов различной величины и т. д.) вследствие воздействия холода или тепла. Ливедо может сопровождать такие состояния, как заболевания соединительной ткани [2].

Ливедо сетчатое является чрезвычайным проявлением вазоспастического ответа на воздействие холода, среди здоровых лиц склонность к ливедо значительно варьирует. Между тем, ливедо может оказаться признаком системного заболевания. При любом факторе, вызвавшем ливедо, степень его выраженности зависит от внешней температуры. Физиологическое

ливедо обычно исчезает под воздействием тепла и появляется вновь при охлаждении. Термин «ливедо ретикулярное» впервые использовал Hebra при описании фиолетовой окраски кожи, возникающей как нарушение микроциркуляции. Ливедо сетчатое (*livedo reticularis*) является результатом чередования в сосудах кровотока в микроваскулярной системе, а ливедо крупнопетлистое (*livedo racemosa*) захватывает крупные ветви сосудов кожи, обычно на туловище и на проксимальных отделах конечностей (рис. 1, 2).

Врожденное ливедо сетчатое (син.: кожа мраморная телеангиэктатическая врожденная) обычно наблюдается с рождения, характеризуется стойким сетчатым сосудистым проявлением, в основном на конечностях, но встречается и распространенное ливедо (рис. 3).



Рис. 1. Пациентка С., 16 лет, диагноз: *Livedo reticularis* (наблюдается у ревматолога по поводу ювенильного ревматоидного артрита); (здесь и далее – фото предоставлены автором)



Рис. 2. Пациент К., 19 лет, диагноз: *Livedo racemosa* (изменения появились после длительного пребывания на холоде во время военной службы)



Рис. 3. Пациентка Я., 4 мес., диагноз: врожденное ливедо сетчатое

Преимущественно это ливедо сочетается с другими сосудистыми маркерами, нередко ассоциируется с асимметрией конечностей, неврологическими и глазными отклонениями. У 20% больных после первых лет жизни проявления постепенно уменьшаются.

Приобретенное ливедо сетчатое делят на ливедо ретикулярное вне связи с системными заболеваниями и ливедо ретикулярное вторичное при системных заболеваниях. Во второй группе различают следующие разновидности: ливедо при вазоспазме, при патологии сосудистой стенки, при изменении просвета сосуда, а также при закупорке сосуда.

Приливы

Приливы являются физиологической реакцией, но могут быть и очевидным клиническим симптомом. Обычными триггерами являются эмоции, спорт, некоторые виды пищи. Причиной повторяющихся приливов могут быть лекарственные препараты, менопауза, неврологические расстройства, системные заболевания.

Эритромелалгия

Термин включает в себя такие понятия, как краснота (*erythros*), поражение на конечностях (*malos*) и боль (*algos*). Эритромелалгия характеризуется болезненными жгучими красными проявлениями на коже дистальных отделов конечностей (чаще

нижних), которые обычно спровоцированы жаром и утихают на холоде. Клиническая картина характеризуется жжением, ощущением тепла обычно на наружной поверхности конечностей. Приступы появляются в конце дня, ночью, часто во время сна, симптомы носят эпизодический характер.

Эритромелалгия может быть идиопатической, семейной и вторичной, преимущественно сопровождается тромбоцитемией. Нередко эритромелалгия ассоциирована с менопаузой и возникает при потении. Стопы поражены в 90% случаев, а кисти – в 25%, значительно реже – голова и шея. Проявления могут быть односторонними и сопровождаются прогрессирующим ишемическим некрозом. На пораженных участках формируется краснота и шелушение. К другим признакам можно отнести акроцианоз, ливедо ретикулярное, приливы на лице, кожный некроз и изъязвления. Повторяющиеся вспышки могут привести к фиксированной эритеме, телеангиэктазиям и розацеа. Классические «карциноидные» приливы сопровождают приблизительно 10% опухолей средостения. Как лечебный фактор рекомендуют охлаждение конечностей во время приступа, обдувание, влажное закутывание, лед (завернутый в полотенце). При тромбоцитемии назначают аспирин, советуют лечение у гематолога [3].

Телеангиэктазии

Телеангиэктазии – это стойкое расширение дермальных сосудов при отсутствии ангиогенеза, они могут быть первичным процессом, результатом повреждения кожи или носить вторичный характер при системных заболеваниях. Телеангиэктазии появляются как результат стойкого расширения капилляров, венул и артериовенозных образований.

Возникновение телеангиэктазий может быть спровоцировано разными факторами, поэтому помогает в трактовке телеангиэктатичных изменений кожи предложенная структура возможных причин:

- Первичные телеангиэктазии: генерализованная эссенциальная телеангиэктазия, односторонняя невоидная телеангиэктазия, ангиома серпигинирующая, вторичные телеангиэктазии при воздействии физических и агрессивных факторов, звездчатая (паукообразная) телеангиэктазия, связанная с выбросом эстрогенов, врожденная доброкачественная телеангиэктазия, ребровидная кайма.
- Вторичные телеангиэктазии – по отношению к физическим и повреждающим факторам (фотоагрессия, состояние после радиационной терапии, травматическая, венозная гипертензия).
- Заболевания кожи (розацеа, начальная или развивающаяся гемангиома младенцев, пойкилодермия сосудистая атрофическая).
- Гормональные/метаболические (эстрогенспровоцированные, при заболеваниях печени, беременности, приеме экзогенных эстрогенов, кортикостероидные).

- Системные причины (карциноидный синдром, мастоцитоз, грибовидный микоз, В-клеточная лимфома, ангиолопоидный саркоидоз, пойкилодермии после пересадки органов, ВИЧ-инфекция, такие аутоиммунные заболевания соединительной ткани, как эритематозная волчанка, дерматомиозит, и CREST-синдром).
- Врожденные мальформации и генодерматозы (мраморная телеангиэктатическая кожа врожденная, синдром Клиппеля–Треноне, врожденная геморрагическая телеангиэктазия, атаксия-телеангиэктазия, синдром Блума, синдром Ротмунда–Томсона, врожденный дискератоз, пигментная ксеродерма, синдром Гольца).

Паукообразные телеангиэктазии

Это локализованное поражение кожи со слегка приподнятой центральной красной папулой (со временем становится более яркой) и множеством окружающих мелких расширенных сосудов. Размер участка может варьировать от нескольких миллиметров до более чем сантиметра в диаметре. Обычно это телеангиэктатичное проявление наблюдается у здоровых людей, но нередко связано с состояниями, сопровождающимися выбросом эстрогенов. Множественные проявления возникают при беременности, заболеваниях печени, приеме контрацептивов. Со временем наступает спонтанное разрешение, особенно после беременности. Лечение предполагает электрохирургию и сосудистые лазеры.

Генерализованная эссенциальная телеангиэктазия

Эта разновидность телеангиэктазии является достаточно загадочным первичным поражением, которое возникает преимущественно у женщин зрелого возраста, но может начинаться в детстве. В основном изменения на коже не ассоциированы с системными заболеваниями. Чаще телеангиэктазии появляются на конечностях, в основном на нижних, в виде широкой полосы. На туловище эти проявления могут возникнуть спустя длительный промежуток времени. Нами наблюдалась больная С., 58 лет, при обследовании у ревматолога отклонений не выявлено, инсоляции избегает. Телеангиэктазии появились 5 лет назад, постепенно занимая новые поверхности. Установлен диагноз генерализованной эссенциальной телеангиэктазии (рис. 4, а, б).

Односторонняя невоидная телеангиэктазия

Обычно этот тип телеангиэктазии расположен по ходу тройничного нерва или по верхнему шейному дерматому. Различают врожденную и приобретенную формы. Иногда триггерным фактором может предположительно оказаться увеличение количества эстрогенных рецепторов в кровеносных сосудах. Способствовать этому механизму при приобретенных формах могут беременность, пубертат и заболевания печени.



Рис. 4. Пациентка С., 58 лет, диагноз: генерализованная эссенциальная телеангиэктазия (а – дебют 5 лет назад без видимых причин; б – телеангиэктазии на плечах появились 1,5 года назад)

Ангиома серпигинирующая

Серпигинирующая ангиома – редкое расстройство с характерной картиной. Появляется спорадически, хотя описаны и семейные случаи, преимущественно встречается у женщин молодого возраста. Поражение представлено множественными асимптомными неплотными от темно-красного до пурпурного цвета точками, сгруппированными в виде фигур, напоминающих грозди или полосы. Не поражаются ладони, подошвы, слизистые оболочки. Эти точки представляют собой расширенные капилляры в дермальных сосочках без признаков воспаления. Дифференцировать следует с высыпаниями пигментной пурпуры (особенно с телеангиэктатической кольцевидной пурпурой Майокки), при которых гистологически обнаруживают околососудистую инфильтрацию из лимфоцитов и эритроцитов. Высыпания могут быть устранены только лазеротерапией.

Наследственные геморрагические телеангиэктазии (син.: болезнь Ослера–Вебера–Рандю)

Наследственные геморрагические телеангиэктазии являются аутосомно-доминантным заболеванием, при котором отмечаются множественные слизистокожные и гастроинтестинальные телеангиэктазии с различными висцеральными поражениями (легкие,

печень, ЦНС). Прежде всего, обращает на себя внимание появление у детей эписпастуса, а кожные проявления обычно появляются после полового созревания. С возрастом количество поражений на коже увеличивается, локализуясь в основном на лице, языке, губах, слизистой оболочке носа, кончиках пальцев.

Высыпания возникают толчкообразно, заболевание постепенно прогрессирует, при этом увеличивается склонность к кровотечениям, которые возникают не только из телеангиэктатичных элементов на коже и слизистой оболочки носа и рта, но и в легких, желудке, половых органах женщин (рис. 5: помимо телеангиэктазий больную Р., 20 лет, беспокоят носовые кровотечения, длительные обильные менструации, боли в желудке, картина крови без изменений). Усиливаясь с возрастом, кровотечения могут принять угрожающий характер, постепенно развивается картина гипохромной анемии (хотя свертываемость крови, время кровотечения, число тромбоцитов имеют показатели, соответствующие норме). Может возникнуть парадоксальная эмболия, приводящая к легочным артериовенозным мальформациям.

**Атаксия-телеангиэктазия
(син.: синдром Луи-Бар)**

Атаксия-телеангиэктазия впервые была описана Луи-Бар в 1941 г. Это аутосомно-рецессивное заболевание характеризуется церебральной атаксией, хромосомной нестабильностью (часто отмечают транслокацию между 7-й и 14-й хромосомами), отставанием в росте, офтальмо-слизисто-кожными телеангиэктазиями, инфекциями легких (включая бронхоэктазии), иммунодефицитом и развитием лимфом. Распространенность составляет 1:100 000–1: 40 000 с носительством 1% в популяции.

У больных, особенно с негативными смешанными мутациями, возрастает риск возникновения рака легких, гематологической малигнизации. Продолжительность жизни этих больных сокращается приблизительно на 8 лет вследствие онкологических заболеваний и ишемической болезни сердца. Первым признаком синдрома Луи-Бар обычно является атаксия, которая проявляет

себя, когда ребенок начинает ходить, в результате уже в раннем возрасте он становится постельным больным. Как правило, диагноз невозможно установить до 3–6 лет, именно тогда возникают офтальмо-кожные телеангиэктазии.

Первыми появляются линейные телеангиэктазии на бульбарной конъюнктиве. Кожные телеангиэктазии преимущественно появляются на голове и шее, ушах, веках, на мягком и твердом небе (рис. 6–8). У наблюдаемых больных при обследовании установлена врожденная гипоглобулинемия IgA, IgM, IgG. У больной Л., 18 лет, частичная мозжечковая



Рис. 6. Пациентка Ф., 20 лет, диагноз: синдром Луи-Бар



Рис. 7. Пациентка Т., 22 года, диагноз: синдром Луи-Бар



Рис. 8. Пациентка Л., 18 лет, диагноз: синдром Луи-Бар (телеангиэктазии на коже лица, слизистой оболочке твердого неба, отсутствие IgA, IgM, IgG, умеренная мозжечковая атаксия)



Рис. 5. Пациентка Р., 20 лет, диагноз: синдром Ослера-Вебера-Рандю

атаксія – походка неуверенная, с детства беспокоят пошатывания. Нелицевые телеангиэктазии часто выглядят как тонкие петехии. Возникают пятна цвета «кофе с молоком», происходят склеродермические изменения, агрессивные проявления липоидного некробиоза. У больных может формироваться пойкилодермия, уменьшается количество подкожно-жировой клетчатки. Имунные дефекты касаются как гуморального, так и клеточного иммунитета, что способствует инфекциям. Из эндокринных проблем – инсулинорезистентный диабет. Наблюдение за этими тяжелыми больными завершается пересадкой костного мозга.

В случаях обращения больных с явлениями невоспалительных изменений поверхностных сосудов кожи (ливедено, телеангиэктазии врожденные и приобретенные) прежде всего следует исключить ряд перечисленных выше генодерматозов, радиационный дерматит, системный склероз – CREST-синдром, подострый или острый эритематоз, дерматомиозит, системный мастоцитоз, липоидный некробиоз, наличие в анамнезе системной или топической кортикостероидной терапии. Таким образом, дерматолог должен внимательно отнестись к, казалось бы, невинному косметическому изменению кожи.

Список литературы

1. Baker C., Kelly R. Other Vascular Disorders. In: Dermatology. 2008, MOSBY: P. 1615–1625.
2. Gibbs M.B., English J.C., Zizwas M.J. Livedoreticularis an update. J Amer Acad Dermatol. 2005; 52. P. 4009–19.
3. Mork C., Asker C.L., Kveruebo K. Microvascular arteriovenous shunting is a probable pathogenetic mechanism in erythromelalgia. J Invest Dermatol. 2000. 114. P. 643–6.

References

1. Baker C, Kelly R. Other Vascular Disorders. In: Dermatology, 2008, MOSBY. P. 1615–1625.
2. Gibbs MB, English JC, Zizwas MJ. Livedoreticularis an update. J Amer Acad Dermatol. 2005;52:4009–19.
3. Mork C, Asker CL, Kveruebo K. Microvascular arteriovenous shunting is a probable pathogenetic mechanism in erythromelalgia. J Invest Dermatol. 2000;114:643–6.

НЕЗАПАЛЬНІ ЗМІНИ СУДИННОГО РУСЛА ШКІРИ

Л. Д. Калюжна

Національна медична академія післядипломної освіти імені П. Л. Шупика

Резюме

Стаття присвячена деяким питанням розладу судинного русла шкіри, зокрема ліведено сітчастому, припливам та еритромелалгії, а також розширенню судин, таким, як телеангіектазії та ангіокератоми. Телеангіектазії є стійким розширенням судин без ангіогенезу. Деякі захворювання, які тут подані, є суттєвою ознакою системного захворювання, низки інших захворювань і випадкових знахідок.

Ключові слова: телеангіектазія, ліведено, васкуляризація шкіри, ангіогенез.

NONINFLAMMATORY DISORDERS OF THE VESSELS OF THE SKIN

L. D. Kaliuzhna

Shupyk National Medical Academy of Postgraduate Education

Abstract

The article cover several disorders of the skin vasculature, including livedo reticularis, flushing and erythromelalgia, as well as vascular ectasias such as teleangiectasias and angiokeratomas. Teleangiectasias is due to persistently dilated dermal vessels and not angiogenesis. Some of the diseases described here are important skin signs of systemic disease, while others are incidental finding.

Key words: teleangiectasia, livedo, skin vasculature, angiogenesis.

Сведения об авторе:

Калюжная Лидия Денисовна – д-р мед. наук, профессор, заслуженный деятель науки и техники Украины, профессор кафедры дерматовенерологии Национальной медицинской академии последипломного образования имени П. Л. Шупика.