

ЛИПОИДНЫЙ ПРОТЕИНОЗ УРБАХА-ВИТЕ

С.А.Бондарь, Л.Л.Гармаш, А.А.Налижитый, С.Е.Бельц, О.Н.Пичкур.

*Винницкий национальный медицинский университет им. Н.И. Пирогова
Винницкий областной клинический кожно-венерологический диспансер*

Ключевые слова: липоидный протеиноз, клиника, лечение.

Липоидный протеиноз Урбаха-Вите (ЛП; *proteinosis lipoidea Urbach-Wiethe; hyalinosis cutis et mucosae*) – редкое рецессивное генетическое заболевание, часто имеющее семейный характер, было впервые официально описано и зарегистрировано в 1929 г. Эрихом Урбахом и Камилло Вите, хотя отдельные случаи его описания в литературе были предприняты ещё в 1908 г. [6, 11, 15]. Зарегистрировано менее чем 300 случаев его упоминания в медицинской литературе с момента его открытия [8, 10]. Этиология заболевания точно не установлена, но определённая роль принадлежит генетическому фактору и Urbach E., Wiethe C. (1929) высказывали мнение, что при этом заболевании липоиды с протеинами находятся в своеобразном соединении и предложили название «липоидный протеиноз». Полагают, что болезнь представляет собой результат рецессивно-наследственного расстройства белкового и липоидного обмена (липопротеиноз) с патологическим синтезом белка, что приводит к образованию парапротеина [1, 2, 3]. Этот белок не подвергается ферментативному распаду и откладывается в интерстициальной ткани. Не исключено первичное нарушение углеводного обмена, так как заболевание часто возникает у больных сахарным диабетом. В основе болезни лежит нарушение обмена липопротеидов с увеличением липоидов в крови при липоидной инфильтрации слизистых оболочек и кожи. Наблюдается увеличение α - и γ -глобулинов, общих липидов, фосфолипидов и лецитина при нормальном содержании холестерина и его эстеров. У ряда больных в поражённой коже обнаруживают отчётливое увеличение содержания

лецитина (моноаминофосфатида). В появлении протеиноза имеют значение порфирины, увеличение сахара в крови и моче [4, 5, 7, 9, 13]. ЛП характеризуется липоидной инфильтрацией кожи, а также слизистой оболочки полости рта и гортани. У пациентов, миндалевидное тело которых оказалось разрушено в следствии ЛП Урбаха-Вите, наблюдается полное отсутствие страха. Болезнь не угрожает жизни пациента и не вызывает снижение её продолжительности [12, 14]. Заболевание начинается в раннем детском возрасте с незначительных изменений кожи и слизистых оболочек полости рта и гортани, постепенно прогрессирует, обычно до юношеского возраста, после чего процесс стабилизируется. Первым признаком заболевания у маленьких детей является охриплость голоса, зависящая от фаринголарингита, это явление может сочетаться со спазмолитической одышкой. Одновременно на коже шеи, лба, на слизистых оболочках полости рта и гортани появляются густорасположенная папулезная сыпь желтоватого цвета, а также буллезные и пустулезные элементы. Эти элементы сыпи, сливаясь, образуют бляшки на лице, предплечьях, в области гениталий, тыльной поверхности рук и волосистой части головы [2, 5, 9]. На голове они приводят к развитию гнездной алопеции. Подобные изменения обнаруживают на языке, губах, в зеве, на язычке, надгортанике и голосовых связках. Просвечивающиеся узелки по краю век относятся к наиболее характерным клиническим проявлениям. Высыпания нередко группируются в виде полос и дорожек. Постепенно на поверхности элементов развиваются гиперкератоз и папилломатоз, вплоть до бородавчатых разрастаний в местах расположения обильной сыпи. Помимо небольших узелковых элементов, могут образо-

ваться бляшки с явлениями фиброза. При регрессе на коже наблюдаются множественные мелкие рубчики. Частое сочетание поражения кожи и слизистых оболочек с эпилептиформными припадками, психическим инфантилизмом. Рентгенологически определяют симметричные внутрочерепные обызвествления, кальцификацию турецкого седла [12, 14].

Гистологическая картина патогномична. В эпидерме гиперкератоз и неравномерный акантоз. Дерма значительно утолщена. В верхней части дермы расположены толстые волокнистые пучки, состоящие из гомогенного, аморфного, гиалиноподобного материала. Эти пучки почти без исключения расположены перпендикулярно к эпидермису. Гиалиноподобный материал окружает сосуды в виде толстой муфты. В нижней половине дермы коллаген не изменён, но вокруг некоторых сосудов и потовых желёз имеются гомогенные массы. При окраске шарлахротом выявляется большое количество внеклеточнорасположенных липоидов, которые располагаются в скоплениях гиалиноподобных масс, особенно вокруг кровеносных сосудов. О природе липоидного вещества в дерме до сих пор нет определённых данных. В некоторых случаях при химическом анализе поражённой кожи было обнаружено увеличение содержания лецити-

на. Патогномичным, но не всегда отмечаемым признаком служит кальцификация извилины гипокампа. Инфильтраты содержат как липиды, так и мукополисахариды [11].

Дифференциальную диагностику заболевания необходимо проводить с псевдоксантомой, эластическим амилоидозом кожи, липоидным некробиозом, порфириновой болезнью, пойкилодермией и коллоид-милиумом. Лечение симптоматическое, включает диету с ограничением углеводов, инсулинотерапию, гепарин парентерально и интрафокально, внутрь метионин, липокаин, D-пеницилламин, этретинат, диметилсульфоксид.

Учитывая редкость классического проявления ЛП Урбаха-Вите, возможные трудности диагностики врачами смежных специальностей, а также дерматологами, приводим наши наблюдения.

Больная Ч. (рис. 1, 2, 3) 41 год, обратилась на приём к дерматологу после обследования и лечения у врачей терапевтов. Болеет с 3-х лет. На коже верхних и нижних конечностей в области локтевых и коленных суставов, тыльной поверхности кистей имеются узелковые и бородавчатые высыпания. С детства жалуется на охриплость голоса. Со слов пациентки процесс медленно прогрессирует.



Рис. 1.



Рис. 2.



Рис. 3

Локальный статус. Процесс носит хронический характер, локализуется на коже локтевых и коленных суставов, тыльной поверхности кистей, очаги поражения симметрично расположены в виде бородавчатых разрастаний красно-

коричневого цвета с явлениями гиперкератоза и папилломатоза. Высыпания представлены желтоватыми папулами и бляшками с явлениями фиброза на участках поражения. Кожа ладонной поверхности диффузно утолщена. Субъективные ощу-

щения отсутствуют. При обследовании у ЛОР-специалиста выявлен атрофический фаринго-ларингит. УЗ-исследование: жёлчный пузырь серповидной формы, печень умеренно увеличена в размерах, паренхима её диффузно экзогенно уплотнена. ЭКГ: обнаружено наличие синдрома Вольф-Паркинсон-Уайта, неполная блокада правой ножки пучка Гиса, ускорение атриовентрикулярной проводимости, признаки нарушения обменных процессов миокарда. Лабораторные данные: Анализ крови на КСР, гепатит В и С, ВИЧ-отрицательные. Клинический анализ крови: Нв – 140 г/л, лейкоциты – $7,6 \cdot 10^9$ /л, нейтрофилы палочкоядерные – 2%, нейтрофилы сегментоядерные – 66%, эозинофилы – 2%, лимфоциты – 24%, моноциты – 6%, СОЭ – 13 мм/ч. Биохимический анализ крови: общие липиды – 11,2 г/л, холестерин – 4,8 г/л, липопротеиды ВПЛ – 2,5 ммоль/л, липопротеиды НПЛ – 1,9 ммоль/л, триглицериды – 2,1 ммоль/л,

билирубин непрямо́й – 10,9 ммоль/л, сулемовая проба – 2,1 мл, тимоловая проба – 1,6 ЕД, АЛТ – 0,4 ммоль/л, АСТ – 0,3 ммоль/л, общий белок 74 г/л, альбумины – 56%, глобулины – 44%, α_1 – 2%, α_2 – 12%, β – 7%, γ – 23%; сахарная кривая: 4,88 - 5,55 - 5,22 - 4,88 - 4,88 ммоль/л, кислые гликозаминогликаны – 82 ЕД. Общий анализ мочи без особенностей.

На основании данных анамнеза, клинической картины установлен диагноз *Липоидный протеиноз Урбаха-Вите*.

Назначено лечение: диета стол №5, азиатор 1 табл. 1-2 раза в день 2-3 мес, глутаргин 1 табл. 2-3 раза в день 2 мес, эссенциале 1 капс. 2 раза в день 2 мес, аевит по 1 капс. 2 раза в день 2 мес, кальцеин 1 табл. 2 раза в день 3 мес. Местно: ультразвук с кортикостероидными мазями на очаги поражения. В процессе назначенной комплексной терапии проводится обсервация за пациенткой с целью эффективности результатов нашего лечения.

Список литературы

1. Беленький Г.Б. Генетические факторы в дерматологии / Г.Б. Беленький.-М.:Медицина, 1970.-208 с.
2. Беренбейн Б.А. Дифференциальная диагностика кожных болезней / Б.А. Беренбейн, А.А. Студиничин.-М.:Медицина.-1989.-672 с.
3. Джеймс Е. Фицпатрик, Джон Л. Эллинг. Секреты дерматологии / Пер. с англ.- М.: СПб.: Изд. Бином.-1999.-512 с.
4. Потоцкий И.И. Справочник дерматовенеролога – Киев: Здоров'я, 1983.-224 с.
5. Суколин Г.И. Клиническая дерматология / Г.И. Суколин.-СПБ.:Гарт-курсив.-1997.-384 с.
6. Caro I. Lipoid proteinosis. – International. Journal of Dermatology. – 1978. - 17. – 388-393.
7. Chan I., Xin L., Hamada T. et al. The molecular basis of lipoid proteinosis: mutations in extracellular matrix protein 1. *Experimental Dermatology*.- 2007.-16.-881-890.
8. Di Gianolomenico S., Masi R., Cassandrini D. et al. Lipoid proteinosis: case report and review of the literature.-*Acta otorhinolaryngol. Ital.*-2006.-26.-P.162-167.
9. Hamada T. Lipoid proteinosis.- *Clinical and Experimental Dermatology*.-2002.-27.-624-629.
10. James, William D. et al. *Andrews' Diseases of the skin: clinical dermatology*.-Saunders Elsevier.-2006.
11. Lever, Walter F., Elder, David A. *Lever's histopathology of the skin*. – Hagerstwon, MD: lippincott Williams and Wilkins, 2005. – P.440.
12. Malory S.B., Krafchick B.R., Holme S.A. et al. What syndrome is this? Urbach-Weithe syndrome (lipoid proteinosis).-*Pediatric Dermatology*.-2005.-22:266-7.
13. *Scin Disease. Diagnosis and Treatment* / T.P. Hanif, I.L. Campbell., M.S. Chapman, I.G. Dinulos et al.-Phl.-Edn.-Lnd.-NY.-Oxf.-Stl.-Sydney.-Toronto: Tlsevier Mosby.-2005.-662 p.
14. Siebert M., Markowitsch H.I., Bartel P. Amygdala affect and cognition: evidence from 10 patients with Urbach-Wiethe disease.-*Brain*.-2003.-126:2627-37.
15. Urbach E., Wiethe C. Lipoidosis cutis et mucosae. – *Virchows Archiv für pathologische Anatomie und Physiologie und für klinische Medizin*. -1929. – 273. – 285-319.

ЛІПОЇДНИЙ ПРОТЕЇНОЗ УРБАХА-ВІТЕ

С.А.Бондар, Л.Л.Гармаш, А.А.Наліжитий, С.Є.Бельц, О.М.Пічкур

Описано рідке захворювання – ліпоїдний протеїноз Урбаха-Віте у хворій 40 років. Наведені дані етіології, клінічної картини та принципів лікування захворювання.

PROTEINOSIS LIPOIDICA URBACH-WIETHE

S.A.Bondar', L.L.Garmash, A.A.Nalzhitiy, S.E.Belc', O.M.Pichkur

The article presents the descriptions of a rare disease, Urbach-Wiethe proteinosis lipoidica, in a 41-year old patient. The data of etiology, clinical picture and the method of the treatment of the disease have been cited in the article.

УДК 616.5-006.31:615.035

ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ СКЛЕРОАТРОФИЧЕСКОГО ЛИХЕНА У ПАЦИЕНТКИ 62 ЛЕТТ.В.Святенко¹, Л.А.Андриуца², А.В.Харитонов³

*ГУ «ДМА МОЗ України», кафедра кожних и венерических болезней¹
«Центр дерматологии и косметологии», Днепропетровск, Украина²
ЧП «Леномед», Днепропетровск, Украина³*

Ключевые слова: склероатрофический лишай, склеродермия, этиопатогенез.

Введение. Склероатрофический лишай (син.: белый лишай Цумбуша, болезнь белых пятен, lichen sclerosus et atrophicans) - это хроническое заболевание кожных и слизистых покровов воспалительного характера, которое сопровождается появлением склероатрофических очагов [1]. В настоящее время природа заболевания лишая до конца не изучена. Так российские дерматологи Ю.К.Скрипкин (1979), М.Н.Никитина (1981), Е.Г.Федорова и А.А.Каламкарян (1982) относят склероатрофический лишай к особой форме склеродермии. Данное заключение основано на

ряде проведенных клинических, электронно-микроскопических и гистоморфологических исследований [2,4]. Согласно гипотезе Kogoj (1936), Miesher (1948), Montgomeri, Hill (1940), Bedis I Areenthathi (1975), Л.Н. Машкиллейсона (1965), склероатрофический лишай занимает промежуточное положение между склеродермией и красным плоским лишаем [6]. К варианту красного плоского, склероатрофический лишай относят и Святенко Т.В. (2005), F.M.Lewis с соавт. (1998) [2]. Европейский дерматолог Hallopeu (1887) рассматривал две теории возникновения данной патологии: как вариант самостоятельного дерматоза, так и последствие атрофической формы красного плоского лишая [3,5].