



К.м.н., доцент
В.А. Савоськина

В.А. Савоськина, к.м.н., доцент
кафедра дерматовенерологии и ВИЧ/СПИДа
Харьковская медицинская академия последипломного образования

Случай язвенно-атрофической формы саркоидоза кожи

Саркоидоз представляет собой хроническое мультисистемное заболевание неизвестной этиологии, сопровождается развитием неказеозных гранулем. Кожные поражения наблюдаются у 20–35% пациентов и классифицируются как специфические и неспецифические.

К **специфическим очагам** относят пятнистые, папулезные, узловатые, бляшкообразные и подкожные очаги.

Клинические формы:

- саркоид Бека (мелкоузелковый саркоид, диффузно-инфильтративный саркоид);
- ознобленная волчанка Бенъе–Теннисона;
- ангиолюпомы;
- рубцовый и язвенный саркоид.

К **неспецифическим кожным поражениям** относят неспецифические реактивные проявления без саркоидных гранулем:

- узловатую эритему;
- синдром Лефгрена;
- синдром Хеерфорда.

Хотя саркоидоз кожи не является редкостью, язвенно-атрофические поражения встречаются очень редко.

Язвенные поражения, как правило, наблюдаются у афроамериканцев, чаще у женщин. Преимущественно очаги локализуются на нижних и верхних конечностях. Клинически язвенный саркоидоз представляет собой очаги с участками атрофии, напоминающие липоидный некробиоз, и язвы с некротическим основанием, с участками гиперпигментации и серозно-гнойным отделяемым. Язвенный саркоидоз связан с системным поражением.

Сотрудники университета Джона Хопкинса (Мэриленд, США) провели ретроспективный анализ

147 случаев саркоидоза кожи в период с июня 1989 г. по май 2002 г., подтвержденных многократной биопсией кожи. В 7 случаях были обнаружены язвенно-атрофические саркоидные изменения. Все эти пациенты были афроамериканцами (5 женщин и 2 мужчин). У всех больных язвы были окружены некробиотическими липоидоподобными бляшками на претибиальных поверхностях. Во всех случаях у пациентов были другие проявления саркоидоза на коже и слизистых оболочках, у большинства обнаруживались поражения внутренних органов. Комбинированная иммуносупрессивная и иммуномодулирующая терапия была эффективна во всех случаях язвенного саркоидоза. Авторы отметили, что язвенный вариант саркоидоза кожи пока изучен мало.

Травмы, наложение на атрофические бляшки являются основным механизмом развития этого редкого варианта кожных проявлений саркоидоза (Yoo S.S. et al., 2004). Был опубликован клинический случай: у 30-летнего чернокожего мужчины, у которого был генерализованный саркоидоз кожи, многие из кожных элементов имели поверхностное изъязвление. Экссудативный характер этих изменений был, вероятно, следствием рецидивирующей бактериальной инфекции. Эффективным оказалось пероральное применение антибиотиков, преднизолона и гидроксихлорохина сульфата (Schwartz R.A. et al., 1982).

Дерматологи из Швейцарии наблюдали 73-летнюю больную, страдавшую саркоидозом кожи в течение 25 лет без поражения других органов. Кожные изменения начались с эритематозных дисковидных изменений, которые стали изъязвляться на ногах в течение последнего полугодия. Венозной недостаточности и других причин для образования язв выявлено не было.

Гистология биоптатов, взятых с туловища и тканей, окружавших язвы, выявила типичные неказеифицирующие гранулемы. Системных изменений не было, имели место только лейкопения и несколько повышенный уровень АПФ сыворотки крови (Streit M. et al., 2001).

Клинический случай

Пациент А., 1962 г. р., был направлен на кафедру дерматовенерологии и ВИЧ/СПИДа ХМАПО для уточнения диагноза.

Болеет с детства, ухудшение отмечает с 1980 г. после прохождения службы в армии (после переохлаждения). Ухудшение отмечает в осенне-зимний период (появляются гнойничковые высыпания), сильные боли в очаге поражения, улучшение в летнее время. Тактильная, температурная и болевая виды чувствительности сохранены. Неоднократно лечился у дерматологов по поводу хронической пиодермии. Многократно получал антибактериальную терапию, проводилась криодеструкция очагов – без улучшения. В 2004–2005 гг. проходил обследование в противотуберкулезном диспансере по поводу заболевания легких, диагноз «Туберкулез легких» был исключен. С 2005 г. находится на учете и лечении по поводу диагноза «Бронхиальная астма, III ступень, персистирующая средней тяжести, гормонозависимая, неконтролируемая, обострение. Эмфизема, пневмосклероз. ЛН II ст. Хроническое легочное сердце. СН I ст.». Неоднократно получал системные кортикостероиды (преднизолон) короткими курсами – улучшения дерматологического заболевания не наблюдалось.

Результаты обследования

При осмотре кожных покровов: на коже левой кисти красновато-бурая бляшка с изъязвлениями, серозно-гнойными корками. Отмечается глубокое поражение кожи с вовлечением всех тканей кисти и развитием анкилоза мелких суставов указательного пальца левой кисти (рис. 1). Очаг медленно увеличивается в размере в течение 35 лет. Края бляшки четко отграничены от окружающей кожи и гиперпигментированы.

На коже волосистой части головы имеется очаг рубцовой алопеции (псевдопелада Брока) красновато-бурого цвета с корками и язвенными элементами. Такие же очаги поражения отмечаются в области лба, затылка, туловища и верхних конечностей (рис. 2–6).

Посев и соскоб на грибы с очагов поражения: патогенные грибы не обнаружены.

В бактериологическом посеве из очагов на коже выделен *Staphylococcus aureus* 10^6 КОЕ/мл, *Staphylococcus haemolyticus* 10^5 КОЕ/мл.

Серологическое исследование на сифилис: ИФА на сифилис – отрицательный, РПГА – отрицательная, экспресс-реакция с активной и инактивированной сывороткой – отрицательная.

Антитела к ВИЧ-1/-2: отрицательные.

Антитела к возбудителю туберкулеза: ОП зр 0,266 – отрицательный (ОП кр=0,316).

LE-клетки не обнаружены, волчаночный антикоагулянт – отрицательный.

Клинический анализ крови: эритроциты – $4,7 \times 10^{12}$ /л, гемоглобин – 148 г/л, ЦП – 0,95, лейкоциты – $4,8 \times 10^9$ /л, палочкоядерные – 1%, сегментоядерные – 44%, эозинофилы – 6%, базофилы – 0%, лимфоциты – 37%, моноциты – 12%, СОЭ – 5 мм/ч.

Клинический анализ мочи: рН – 5,0; удельный вес – 1 030; белок, глюкоза и ацетон – не обнаружены;



Рис. 1. Саркоидоз кожи в области левой кисти (здесь и далее – фото предоставлены автором)



Рис. 2. Язвенно-атрофическая форма саркоидоза кожи в области волосистой части головы, затылка, шеи

лейкоциты – 1–2 в п/зр, эритроциты – 0 в п/зр, эпителий – переходный местами, цилиндры – не обнаружены, соли – умеренное количество, бактерии – не обнаружены.

Биохимический анализ крови: общий белок – 71,48 г/л, билирубин общий – 4,7 мкмоль/л, билирубин прямой – 1,41 мкмоль/л, билирубин непрямой – 5,2 мкмоль/л, γ -глутамилтрансфераза – 35 Ед/л, АЛАТ – 17 Ед/л, АсАТ – 21 Ед/л, холестерин – 4,18 ммоль/л, щелочная фосфатаза – 81,8 Ед/л, кальций – 2,28 ммоль/л, глюкоза – 3,31 ммоль/л.

Проведено патогистологическое исследование пораженных участков кожи: эпидермис истончен. В дерме по всей толщине – мощные гранулематозные инфильтраты, состоящие из эпителиоидных клеток, лимфоцитов, гистиоцитов, гигантских клеток, также определяются абсцессы из нейтрофилов, грануляции. Морфологически определяются туберкулоподобные структуры. При окраске по Цилю–Нильсену и Романовскому–Гимзе специфические структуры не обнаружены.



Рис. 3. Язвенно-атрофическая форма саркоидоза кожи в области лба



Рис. 4. Язвенно-атрофическая форма саркоидоза кожи в области туловища



Рис. 5. Язвенно-атрофическая форма саркоидоза кожи левой верхней конечности



Рис. 6. Дерматоскопия очага: неоваскуляризация, на розовом фоне имеются точки желтоватого цвета

Повторное патогистологическое исследование в лаборатории патоморфологии областного противотуберкулезного диспансера: эпидермис истончен, дермальные сосочки отсутствуют, гиперкератоз. В дерме диффузная гистиолимфоцитарная инфильтрация, очагово-множественные эпителиоидные гранулемы, частью незрелые, частью зрелые. Сосуды не изменены. Патогномоничные признаки специфической инфильтрации отсутствуют. Подобные изменения можно трактовать как язвенный саркоидоз кожи с вторичной пиодермией, при деструкции подавляющего числа саркоидозных гранулем внутридермальным воспалительным инфильтратом.

Рентгенологическое исследование: признаки хронического бронхита, пневмосклероз, эмфизема.

Функции внешнего дыхания: ЖЕЛ – 55%, ОФВ₁ – 45%, индекс Тиффно – 85%. Заключение: значительные смешанные нарушения, проба положительная.

Клинический анализ мокроты: не выделяет.

ЭКГ: синусовый ритм, нарушение внутрижелудочковой проводимости. Умеренные изменения миокарда ЛЖ.

Был повторно проконсультирован на кафедре пропедевтики внутренних болезней № 2 ХНМУ, где был установлен диагноз: «Саркоидоз легких, язвенный саркоидоз кожи».

Рекомендованная терапия: преднизолон – 40 мг в сутки, левофлоксацин 500 мг 2 раза в сутки, 14 дней, 10% кальция глюконат, витамин С, местно на очаги поражения – топические антибиотики, после очищения ран – фиксированные комбинации топических кортикостероидов с антибиотиками.

Обсуждение: данный случай интересен, тем, что пациенту в течение 35 лет не могли установить правильный диагноз язвенного саркоидоза кожи и саркоидоза легких. Поражение кожи оценивали как хроническую пиодермию, хотя улучшения после применения системных антибиотиков не наблюдалось и отмечалось ухудшение кожного процесса в зимнее время. Язвенный саркоидоз является редким проявлением саркоидоза. Правильный диагноз дерматологической патологии позволил установить диагноз системного саркоидоза.

Литература

1. Саркоидоз кожи (болезнь Бене-Бека-Шауманна). Савоськина В.А. – Клінічна імунологія. Алергологія. Інфектологія. – Спецвипуск № 8 (77) 2014. – С. 15–18.
2. Саркоидоз: от гипотезы к практике / Под ред. А.А. Визеля. – Казань: ФЭН, Академия наук РФ, 2004. – 348 с.
3. Ulcerative sarcoidosis. Jun L, Jia-Wei L, Hong-Zhong J. Int J Dermatol. 2014 Apr; 53 (4): e315-6. doi: 10.1111/ijd.12088. Epub. 2013 Oct 14.
4. Sarcoidosis can present with necrotizing granulomas histologically: two cases of ulcerated sarcoidosis and review of the literature. Noiles K, Belezny K, Crawford RI, Au S. J Cutan Med Surg. 2013 Nov-Dec; 17 (6): 377–83. Review.
5. Successful application of a novel dressing for the treatment of ulcerative cutaneous sarcoidosis. Chen JH, Wang TT, Lin ZQ. Chin Med J (Engl). 2013; 126 (17): 3400.
6. Ulcerative sarcoidosis. Hunt RD, Gonzalez ME, Robinson M, Meehan SA, Franks AG Jr. Dermatol Online J. 2012 Dec 15; 18 (12): 29.
7. Uncommon cutaneous ulcerative and systemic sarcoidosis. Successful treatment with hydroxychloroquine and compression therapy. Meyersburg D, Schön MP, Bertsch HP, Seitz CS. Hautarzt. 2011. Sep; 62 (9): 691–5. doi: 10.1007/s00105-010-2120-7.
8. Sarcoidosis mimicking a venous ulcer: a case report. Joshi SS, Romanelli P, Kirsner RS. Ostomy Wound Manage. 2009 Nov 1; 55 (11): 46–8.
9. Ulcerative sarcoidosis: case report and review of the Japanese literature. Ichiki Y, Kitajima Y. Acta Derm Venereol. 2008; 88 (5): 526–8. doi: 10.2340/00015555-0525. Review.