

Клинический случай

В.И. Коломиец, д.м.н., профессор, **О.И. Нишкунмай**, к.м.н., кафедра внутренней медицины с основами кардиоревматологии ГУ «Луганский государственный медицинский университет», **Н.Б. Некрасова, О.А. Вертий**, ревматологическое отделение Луганской городской клинической многопрофильной больницы № 1

Диагностика склеродермы Бушке

Несмотря на разное происхождение склеродермических заболеваний, почти все они в начале своего развития могут иметь сходную клиническую картину, что затрудняет их раннюю диагностику, требует от врача знаний клинических проявлений, умения тщательно собирать анамнез, детально обследовать больных, используя современные методы диагностики. Понятие «склеродермия» объединяет группу различных нозологических форм и синдромов с характерным развитием локального или генерализованного фиброза. К группе склеродермических заболеваний, кроме самой системной склеродермии, относятся диффузный эозинофильный фасциит, склеродерма Бушке, индуцированные (лекарственные, химические и другие) склеродермические состояния, паранеопластический склеродермический синдром, склеродермия Морфея, линейная склеродермия, болезнь белых пятен, идиопатическая атрофия дермы Пазини-Пьерини, мультифокальный фиброз, синдром Вернера (прогерия взрослых), синдром Ротмунда-Томсона [4, 5].

Учитывая, что при диффузных заболеваниях соединительной ткани поражения кожи относятся к числу постоянных симптомов и чрезвычайно многообразны, а специфических нозологических признаков крайне мало, в диагностическом плане особый интерес представляет склеродермоподобное заболевание «склеродерма Бушке» (отечная склеродермия, прогрессирующая доброкачественная подкожная индурация, склеродерма взрослых) — редкое заболевание кожи неясной этиологии, характеризующееся плотной диффузной отечностью дермы и подкожной клетчатки. В литературе указано два пика заболеваемости: в возрасте от одного года до двадцати лет и от срока одного года до пятидесяти; женщины болеют в два раза чаще, чем мужчины. Описаны семейные случаи. Упоминания о заболеваниях, подобных описанному Бушке в 1900 году под названием склеродермы у взрослых встречаются и в более ранних трудах. Начало заболевания почти всегда связано с какой-либо инфекцией, чаще полости рта, зева, верхних дыхательных путей (ангина, тонзиллит, фарингит, скарлатина, корь, коклюш, грипп, пневмония). У некоторых больных заболевание возникает после тяжелой травмы [1, 2]. В связи с этим ряд авторов считают, что в развитии склеродермы Бушке важную роль играет инфекционно-токсический или инфекционно-аллергический процесс [2, 7]. Предполагают, что при этом имеет место первичное поражение вегетативной нервной системы, приводящее к ее дисфункции. Нарушается периферическое кровообращение, в результате чего происходит отложение в межтканевой ткани кожи и подкожной клетчатки мукоидного вещества; дезорганизуется физико-химическое состояние основного мезенхимального вещества.

До возникновения кожного уплотнения возможны продромальные явления с последующим изменением проницаемости кожи [4, 8].

Начало заболевания чаще внезапное. На симметричных участках появляется отечная индурация кожи и подкожной клетчатки, обычно на лице, задней и боковых поверхностях шеи. Уплотнения очень быстро распространяются на живот, плечи, предплечья, грудь, верхнюю часть спины, живот. Иногда поражаются нижние конечности, но этот процесс бывает выражен гораздо слабее [5, 9]. Кисти и стопы остаются неизменными, хотя в редких случаях они также оказываются вовлечены в процесс, но при этом пальцы затрагиваются лишь незначительно или совсем не изменяются.

Плотность и напряженность кожи, характерные для склеродермы Бушке, принято сравнивать с плотностью парафина. Кожа при этом не собирается в складку, гладкая, лишена своего нормального рисунка. Мимика лица минимальна, кожные складки и морщины сглажены. Атрофия и уплотнение, свойственные системной склеродермии, отсутствуют. Пораженная кожа натянута, напряжена, восковидного оттенка, бледная или слегка синюшная. Часто может отмечаться выраженная гиперемия. Границы поражения нечеткие. Больные испытывают скованность при движении шеи, затруднение движений в плечевом поясе, чувство стягивания [4, 8, 9].

Общее состояние больных в большинстве случаев не нарушено. Слизистые оболочки не поражаются. Наблюдается макроглоссия в отличие от микроглоссии при системной склеродермии. Язык вовлекается в процесс приблизительно у 10% пациентов. Ощущения зуда в коже и боль отсутствуют, чувствительность ее сохранена. Может определяться красный или белый дермографизм. Иногда появляется повышенное или, наоборот, пониженное потоотделение. Пигментация, депигментация, телеангиэктазии отсутствуют [8].

Для склеродермы Бушке характерно острое и стремительное развитие.

Процесс прогрессирует в течение 2-3 недель, а затем в большинстве случаев бесследно разрешается, но возможно длительное течение заболевания, особенно при сопутствующем сахарном диабете. Внутренние органы обычно не поражаются, описаны лишь единичные случаи перикардита при склеродерме Бушке [3, 5]. Особенностью диагностики этого заболевания на предварительном этапе является тщательное исследование кожных проявлений болезни, которые имеют специфичность в виде внезапного их появления (чаще после перенесенной инфекции), определенной локализации, характеризуются быстрым темпом развития патологического процесса при благоприятном его течении и исходе. Кроме того, крайне важно для дифференциальной диагностики и постановки клинического диагноза склеродермоподобного заболевания учитывать информацию, полученную разными методами исследования (физикальное обследование, лабораторные и инструментальные методы исследования) о состоянии органов и систем пациента. Для склеродермы Бушке не характерна системность поражения, вторичные изменения в органах отсутствуют. Наибольшей чувствительностью и специфичностью в распознавании данного заболевания обладает гистологическое исследование кожного лоскута.

Представляем случай диагностики склеродермы Бушке.

Клинический случай

Пациент М., мужчина, 69 лет, пенсионер. Поступил в ревматологическое отделение Луганской городской клинической многопрофильной больницы № 1 в марте 2011 года с уплотнением кожи и чувством стягивания в области верхней части спины, передней брюшной стенки (рис. 1), скованностью в области шеи. Заболел в октябре 2010 года, когда впервые отмечены гиперпигментация и уплотнение участка кожи в области правой лопатки диаметром около 15 см. За медицинской помощью не обращался,



В.И. Коломиец



О.И. Нишкунмай

применял парафиновые аппликации. Постепенно (в течение нескольких месяцев) уплотнение распространилось на верхнюю часть спины, боковые поверхности живота. В марте 2011 года при обращении к дерматологу была заподозрена системная склеродермия, в связи с чем больной был направлен к ревматологу. Уточнить причины возникновения данного заболевания не удалось. В анамнезе туберкулез легких с 2005 года (в 2006 году резекция S1-S2 слева). Кроме того, у больного мочекаменная болезнь, коралловидный камень левой почки. Аллергологический и наследственный анамнез не отягощен. На протяжении 20 лет работал проходчиком в шахте.

Данные объективного обследования

Общее состояние удовлетворительное. Сознание ясное. Температура тела 36,7°C. Кожа в области верхней части спины и задней поверхности шеи значительно уплотнена, в складку не берется, лишена своего нормального рисунка. Поражение симметричное. Кожа натянута, гиперемирована (рис. 2). Участки уплотнения кожи в области передней брюшной стенки бледные с участками гиперемии. Кожа лица не поражена, мимика сохранена, открытие рта свободное. Участков атрофии нет, чувствительность кожи не нарушена. Волосы на участках с измененной кожей отсутствуют. Подкожно-жировая клетчатка развита удовлетворительно. Лимфатические узлы не увеличены. Периферических отеков нет. Телосложение нормостеническое. Сила в мышцах верхних и нижних конечностей сохранена, пальпация



Рис. 1.

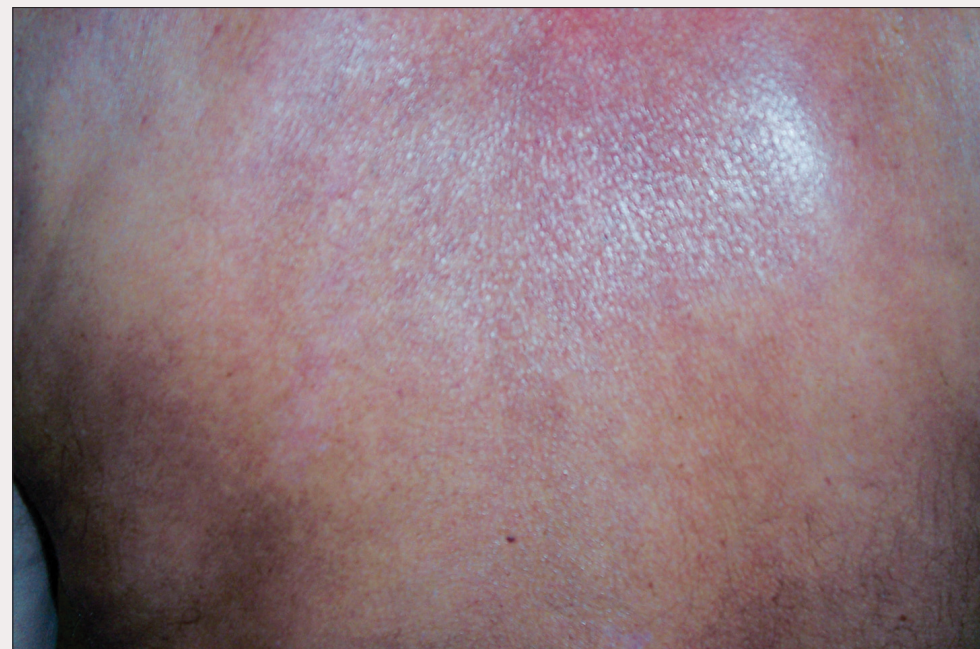


Рис. 2.



Н.Б. Некрасова



О.А. Вертий

их безболезненна. Деформация и деформация суставов не выявлены. Суставы безболезненны, объем движений в них полный.

Грудная клетка нормостеническая, умеренно ригидная. Дыхание брюшного типа. Частота дыхания 18/мин. Перкуторно над легкими легочной звук с коробочным оттенком. Экскурсия легких в норме. Над всей поверхностью легких выслушивается жесткое дыхание.

Область сердца при осмотре без патологических изменений, границы относительной сердечной тупости в пределах нормы. Артериальное давление 150/90 мм рт. ст. Пульс 74/мин, удовлетворительного наполнения и напряжения. Сердечная деятельность ритмична, I тон приглушен, акцент II тона над аортой.

Язык обложен белым налетом. Сухости во рту нет. Глотание свободное, слюноотделение не нарушено. Живот принимает участие в акте дыхания, при пальпации мягкий, безболезненный. Край печени определяется на уровне реберной дуги. Зона проекции желчного пузыря безболезненна, селезенка не пальпируется. Кишечник при пальпации без особенностей. Симптом Пастернацкого отрицательный, мочеиспускание свободное. Область щитовидной железы не изменена. Невропсихический статус без патологических изменений.

На этапе предварительного диагноза предположение дерматолога о наличии

у больного системной склеродермии не нашло своего подтверждения, так как изменения участков кожи у больного не являются характерными для системной склеродермии.

Поражение кожи при системной склеродермии в своем развитии проходит последовательно стадии отека, индурации и атрофии. В первой стадии отмечается отек кожи, покраснение или бледность. Эта стадия вскоре переходит во вторую, наиболее длительную стадию индурации (фиброза). В этой стадии появляется плотный отек, кожа сухая, гладкая, связанная с подлежащими тканями, отмечается ее пигментация или гиперкератоз. Третья – атрофическая стадия – характеризуется истончением кожи, атрофией подлежащих тканей, отсутствием мимики и деформацией пальцев кистей. У больного отсутствовали суставной синдром и феномен Рейно, характерные для системной склеродермии, не были поражены слизистые оболочки, не отмечалось расстройств ЖКТ [6]. Изменения в легких имелись, но не склеродермического характера, а обусловленные перенесенным туберкулезом легких и оперативным вмешательством. Не были вовлечены в патологический процесс сердце и почки, не выявлены неврологические нарушения. Таким образом, отсутствие большого и малых критериев системной склеродермии позволило отвергнуть этот диагноз с вероятностью 97%. Для постановки клинического диагноза проведены дополнительные исследования.

Результаты лабораторных и инструментальных методов исследования

Общий анализ крови

Гемоглобин – 166 г/л, цветной показатель – 1,0, эритроциты – $4,98 \times 10^{12}$ /л, тромбоциты – 236×10^9 /л, лейкоциты – $7,3 \times 10^9$ /л (палочкоядерные нейтрофилы 4%, сегментоядерные нейтрофилы 66%, эозинофилы 4%, базофилы 3%, лимфоциты 14%, моноциты 9%), СОЭ 29 мм/ч.

Биохимический анализ крови

СРБ (++) , серомукоид 5 ед., гаптоглобин – 17,9 мкмоль/л, общий белок 77 г/л, альбумины 40 г/л. Глюкоза крови 3,7 ммоль/л, общий билирубин

20 мкмоль/л, АЛТ 0,58 ед., тимоловая проба – 3,5 ед., мочевины – 5,7 ммоль/л, мочевого кислоты 360 мкмоль/л, КФК 100 ед/л, кальций 2,3 ммоль/л.

Иммунологические исследования

Ревматоидный фактор – отрицательный, антицентромерные АТ – отрицательные, АНА-профиль – отрицательный.

Общий анализ мочи и анализ мочи по Нечипоренко в норме.

Рентгенограмме грудной клетки

В прямой передней проекции от 2.03.2011 г. на фоне умеренной диффузной эмфиземы отмечается нерезкое усиление бронхосудистого рисунка линейного характера больше слева в среднем и нижнем поле. Корни легких уплотнены. Слева в подключичной области – цепочка танталовых швов. Справа на уровне IV ребра мелкий петрификат. Сердце в размерах не изменено. Аорта уплотнена. Диафрагма обычно расположена. Заключение: умеренный пневмофиброз (линейный). Эмфизема (рис. 3).

Гистологическое исследование

Кожного лоскута: в коже утолщение дермы, умеренный гиалиноз коллагеновых волокон, волосяные фолликулы, потовые и сальные железы атрофированы, в подкожной клетчатке разрастание гиалинизированных коллагеновых волокон. Незначительные воспалительные инфильтраты располагаются вокруг сосудов, стенки сосудов дермы склерозированы.

Ультразвуковое исследование

Патологии сердца, органов брюшной полости, щитовидной железы не выявлено.

Таким образом, анализ результатов дополнительных методов исследования подтвердил отсутствие системности поражения и позволил провести дифференциальную диагностику настоящего заболевания с эозинофильным фасциитом и синдромом Вернера.

Для эозинофильного фасциита характерно острое начало патологического процесса, проявление болезни после чрезмерной физической нагрузки или травмы. Индурация кожи начинается с предплечий и/или голеней с возможным распространением на проксимальные отделы конечностей и туловище. Пальцы кистей и лицо остаются интактными. Заболевание сопровождается поражением кожи по типу апельсиновой корки, сгибательными контрактурами, эозинофилией, гипергаммаглобулинемией и повышением СОЭ [4].

Синдром Вернера проявляется склеродермоподобными изменениями кожи, особенно конечностей, и скелетных мышц, развитием катаракты, гипогенитализма, преждевременного артеросклероза и инсулярной недостаточности. Эта патология чаще наблюдается у мужчин в возрасте 20–30 лет [4, 5].

Учитывая характерные симметричные изменения кожи в виде значительного ее уплотнения, натянутости и гиперемии в области верхней части спины, задней поверхности шеи и передней брюшной стенки, отсутствие нормального рисунка кожи и возможности образования ее складки при нормальной коже лица, сохраненной

мимике, а также отсутствие признаков системности процесса, принимая во внимание данные гистологического исследования кожного лоскута (утолщение дермы, умеренный гиалиноз коллагеновых волокон, волосяные фолликулы, потовые и сальные железы атрофированы, в подкожной клетчатке – разрастание гиалинизированных коллагеновых волокон, незначительные воспалительные инфильтраты – вокруг сосудов, стенки сосудов дермы склерозированы) и опираясь на результаты дифференциального диагноза с другими склеродермоподобными заболеваниями, больному был выставлен диагноз склеродермы Бушке области шеи, спины, боковых поверхностей живота.

Основой терапии склеродермы Бушке являются глюкокортикоиды, антифиброзные препараты, при необходимости используют симптоматическое лечение [5, 8].

После постановки диагноза больному был назначен метилпреднизолон в суточной дозе 16 мг в течение месяца, с последующим снижением дозы по 2 мг каждые 10 дней. Через месяц отмечена положительная динамика, которая проявлялась в уменьшении плотности кожи в области шеи, спины, боковой поверхности живота, улучшилась подвижность в шее и спине. Пациент находится под динамическим наблюдением и продолжает лечение метилпреднизолоном в дозе 8 мг в сутки.

Прогноз для жизни при склеродерме Бушке благоприятный. Исследователи этой проблемы отмечают возможное самопроизвольное разрешение болезни в течение нескольких лет [8, 9]. Пациенты со склеродермой Бушке подлежат наблюдению у ревматолога с динамическим контролем клинических, лабораторных и инструментальных данных.

Представляя этот клинический случай, мы надеемся обратить внимание врачей различных специальностей на разнообразие склеродермоподобных заболеваний и особенностей кожных проявлений при отсутствии системных поражений. Настороженность специалистов в отношении этой группы заболеваний будет способствовать своевременному направлению данных пациентов к ревматологу, ранней постановке диагноза и качественному лечению их базисными препаратами.

Литература

1. Большакова Г.М. Вестник венерологии // Г.М. Большакова // 1950. – № 2. – С. 61.
2. Вейн А.М. Укр. Дерматолог // А.М. Вейн, А.Д. Соловйова // 1960. – № 10. – С. 48-52.
3. Каламкарян А.А. Клінічна дерматологія // А.А. Каламкарян, В.Н. Мордовцев // 1989. – С. 478-479.
4. Мазуров В.И. Клиническая ревматология: руководство для практических врачей // В.И. Мазуров // 2001. – С. 416-418.
5. Насонова В.А. Ревматические болезни / В.А. Насонова, Н.В. Бунчук // М.: Медицина, 1997. – С. 520.
6. Передерій В.Г. Основи внутрішньої медицини / В.Г. Передерій, С.М. Ткач // 2009. – Том 2. – С. 611-616.
7. Шамансуров Ш.Ш. Клінічна медицина / Ш.Ш. Шамансуров // 1959. – № 2. – С. 59-63.
8. Foti R. Buschke Scleredema, case report Reumatismo / R. Foti, R. Leonardi, G. Fichera et al. // 2006. № 58 (4) / P. 310-313.
9. Parmar R.C. Scleredema adultorum / R.C. Parmar, S.B. Bavdekar, S. Bansal et al. // J. Postgrad. Med. – 2000. – № 46. – P. 91-93.
10. Tate B.J. Scleredema of Buschke: a report of seven cases / B.J. Tate, J.W. Kelly, H. Rostein // Australas J. Dermatology. – 1996. – № 37(3). – P. 139 – 142.
11. Ulmer A. Scleredema adultorum Buschke / A. Ulmer, G. Schaumburg-Lever, J. Bauer et al. // Case report and review of the literature. Hautarzt. – 1998. – № 49 (1). – P. 48-54.

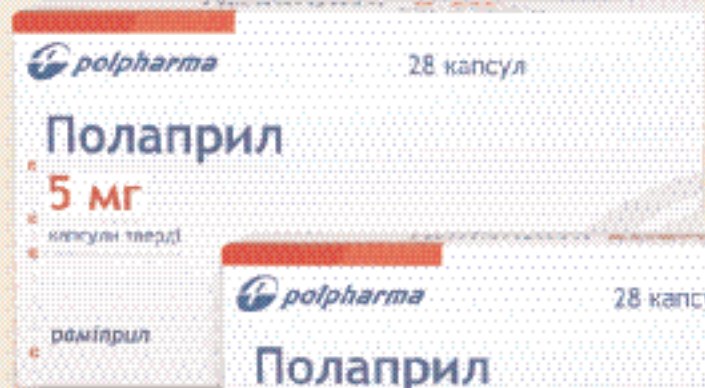


Рис. 3.

Полаприл

раміприл - капсули тверді 5 мг, 10 мг

ВІДМІРЮЄ ЩЕДРО ЖИТТЯ!



Реклама лікарського засобу. Інформація для спеціалістів. Полаприл 5мг: РП № UA/4441/01/03 від 28.04.11, Полаприл 10мг: РП № UA/4441/01/04 від 28.04.11. Виробник: ЗО «Польфарма» С.А., Польща, Заввук: ЗО «Польфарма» С.А., Польща. Інформація щодо застосування препарату міститься в інструкції для медичного застосування. Представництво ЗО «ПОЛФАРМА» С.А в Україні: вул. Слава, 30, 6 поверх, м. Київ, 04070. Тел. (044) 498-90-07, факс (044) 498-93-87, e-mail: office@polpharma.ua, www.polpharma.ua

