

Редкие дерматологические патологии: амилоидоз кожи

Е.В.Денисова^{1,2}, З.А.Невозинская¹, К.Т.Плиева¹, А.В.Чепрасова¹, И.М.Корсунская²

¹ГБУЗ «Московский научно-практический центр дерматовенерологии и косметологии» Департамента здравоохранения г. Москвы. 119071, Россия, Москва, Ленинский пр-т, д. 17;

²ФГБУН «Центр теоретических проблем физико-химической фармакологии» РАН. 119991, Россия, Москва, Ленинский пр-т, д. 38а, корп. 1

✉marykor@bk.ru

В работе представлена современная классификация амилоидозов кожи, описаны клинические проявления разных форм заболевания и гистологическая картина, требуемая для окончательного выставления диагноза. Приводятся собственные наблюдения за пациентом с первичным амилоидозом кожи.

Ключевые слова: редкие дерматопатологии, амилоидоз кожи, клинический случай.

Для цитирования: Денисова Е.В., Невозинская З.А., Плиева К.Т. и др. Редкие дерматологические патологии: амилоидоз кожи. Дерматология (Прил. к журн. Consilium Medicum). 2018; 3: 46–48. DOI: 10.26442/2414-3537_2018.3.46-48

Rare dermatological diseases: amyloidosis of the skin

E.V.Denisova^{1,2}, Z.A.Nevozinskaya¹, K.T.Plieva¹, A.V.Cheprasova¹, I.M.Korsunskaya²

¹Moscow Scientific and Practical Center of Dermatology and Venereology and Cosmetology of the Department of Health of Moscow. 119071, Russian Federation, Moscow, Leninskiy pr-t, d. 17;

²Center for Theoretical Problems of Physicochemical Pharmacology of the Russian Academy of Sciences.

119991, Russian Federation, Moscow, Leninskiy pr-t, d. 38a, corp. 1
✉marykor@bk.ru

The article presents a current classification of skin amyloidosis, describes the clinical manifestations of different forms of the disease and the histological picture required for the final diagnosis. Own observations of the patient with primary skin amyloidosis are given.

Key words: rare dermatological diseases, amyloidosis of the skin, clinical case.

For citation: Denisova E.V., Nevozinskaya Z.A., Plieva K.T. et al. Rare dermatological diseases: amyloidosis of the skin. Dermatology (Suppl. Consilium Medicum). 2018; 3: 46–48. DOI: 10.26442/2414-3537_2018.3.46-48

Амилоидоз кожи – внеклеточный диспротеиноз. Он характеризуется отложением в тканях амилоида и сопровождается атрофией паренхимы, склерозом и функциональной недостаточностью тканей. По современным данным, распространенность амилоидоза в популяции колеблется от 0,1 до 6,6% [1].

Клинически различают первичный системный амилоидоз, вторичный системный амилоидоз, первичный местный амилоидоз кожи и вторичный местный амилоидоз кожи. Первичный амилоидоз кожи встречается очень редко, обычно наблюдаются кожные проявления при системном амилоидозе.

При первичном местном амилоидозе кожи поражаются исключительно кожные покровы. К настоящему времени в мировой литературе описано более 100 случаев первичного местного амилоидоза кожи, в том числе 7 случаев семейного локализованного амилоидоза кожи. Заболевание наблюдается у лиц мужского и женского пола, но чаще у пожилых мужчин. Первичный местный амилоидоз кожи встречается в трех клинических вариантах: лихеноидный, макулярный и узловато-бляшечный. Эти клинические проявления встречаются чаще у лиц южноамериканского, азиатского и ближневосточного происхождения и обычно манифестируют во взрослом возрасте [2–4].

Лихеноидный амилоидоз чаще локализуется на голенях, разгибательных поверхностях или в областях, подверженных механическим травмам. Пациенты с претибиальным лихеноидным амилоидозом часто признают хроническое натирание пятки контралатеральной ноги вдоль голени.

Лихеноидный амилоидоз сопровождается зудом и представляет собой дискретные, телесного цвета или гиперпигментированные, чешуйчатые куполообразные папулы размером от 2 до 4 мм, которые сливаются с образованием стойких бляшек с рифленой внешней поверхностью. Окраска папул бледно-розовая или буровато-сизюшная, поверхность гладкая или покрыта плотно сидящими мелкими грязно-серыми чешуйками. Кожный покров на месте высыпаний уплотнен, с трудом берется в складку. Местами на голенях имеются линейные расчесы, кровянистые корочки. Лихеноидный амилоидоз обычно

начинается односторонне, но может прогрессировать в симметричные поражения. Пузырные высыпания встречаются в редких случаях [5].

При гистохимическом и электронно-микроскопическом исследовании амилоид обнаруживается в сосочковом слое дермы. Отложение амилоида при этом может обнаруживаться и в клинически не измененной коже, что может быть причиной возникновения первичного кожного зуда.

Макулярный амилоидоз классически проявляется в виде гиперпигментированных тонких бляшек, часто содержащих «рябь» линейных серо-коричневых полос. Типичными участками поражения являются верхняя часть спины (область лопатки) и разгибательные поверхности конечностей. Макулярный амилоидоз обычно, но не всегда, сопровождается зудом. При гистологическом исследовании амилоид обнаруживается в сосочковом слое дермы.

Некоторые пациенты проявляют перекрывающиеся признаки макулярного и лихеноидного амилоидоза. Это явление было названо двухфазным амилоидозом [5].

Узловато-бляшечный амилоидоз встречается редко и характеризуется одиночными или множественными узлами и бляшками размерами от вишни до лесного ореха, которые, сливаясь, образуют бугристые бляшки различной величины. Некоторые очаги поражения несут характер бородавчатых образований с роговыми наслоениями и чешуйками на поверхности. Локализация – главным образом разгибательные поверхности голеней. Высыпания сопровождаются зудом, иногда мучительным, с наличием расчесов и лихенификации кожи. Гистологически обнаруживается диффузное отложение амилоида в коже и подкожной жировой клетчатке, в стенках сосудов, мембранах потовых желез и жировых клеток.

Вторичный местный амилоидоз кожи характеризуется отложением амилоида в коже, уже пораженной другими дерматозами – красным плоским лишаем, нейродермитом, в области язв и рубцов кожи и др. Вторичный амилоидоз кожи обычно клинически не определяется, но иногда проявляется в виде узелков, бляшек и узлов. В редких случаях амилоид находят при некоторых кожных опухолях – эпителиоме, болезни Боуэна, актиническом кератозе и др.

Достоверная диагностика амилоидоза требует выявления амилоида в биоптатах пораженных тканей. Морфологическое подтверждение необходимо во всех случаях, когда тщательное изучение анамнеза, в том числе семейного, клинических проявлений и лабораторных показателей делает вероятным диагноз амилоидоза.

При микроскопическом исследовании фибриллы амилоида биохимически гетерогенны, в их состав входит не менее 15 различных белков. Однако во всех амилоидных отложениях содержится один и тот же нефибриллярный компонент – сывороточный амилоид Р. Отложения амилоида могут не иметь явных последствий, но в конце концов обычно приводят к нарушению функции органов. Характер нарушений зависит от состава амилоида.

Разные подтипы заболевания выделяются в биопсии кожи по образцу и расположению амилоидного накопления и иммуногистохимическим свойствам. Как в макулярном, так и в лихеноидном амилоидозе небольшие мелкие глобулы розового материала (амилоида) присутствуют в поверхностной дерме, главным образом в дермальных сосочках между эпидермальными ребрами [6]. Изучаемый в биоптате эпидермис может демонстрировать дегенерацию базальных кератиноцитов с цитоплазматической вакуолизацией. Недержание пигмента также распространено со смешанными меланофагами, которые могут иметь дендритную морфологию.

Кроме того, лихеноидный амилоидоз демонстрирует гиперкератоз и эпидермальный акантоз, который может напоминать симптом лишая. Эпидермис макулярного амилоидоза обычно кажется нормальным.

Амилоидное накопление отсутствует вокруг стенок кровеносных сосудов или глубже в дерме при любой форме амилоидоза кожи, а количество клеток плазмы обычно не увеличено в пораженной коже [7]. Полученные из кератиноцитов амилоиды окрашиваются красителями красный конго, кристаллический фиолетовый и тиофлавиновый Т и положительны на кератиносpezifических иммуногистохимических окрашиваниях, таких как цитокератин 5 [8].

Клинический случай

Под нашим наблюдением находился пациент А. 30 лет, поступивший в стационар с жалобами на высыпания на коже волосистой части головы, груди, спины, верхних конечностей, сопровождающиеся зудом. Болеет с 2008 г., когда впервые отметил высыпания на коже в области груди. Манифестацию заболевания ни с чем не связывает. При обращении к дерматологу был выставлен диагноз «отрубевидный лишай». Лечился амбулаторно антигистаминными препаратами, наружными средствами (уточнить название затрудняется) с незначительным положительным эффектом. В ноябре 2017 г. отметил ухудшение кожного процесса, появление и распространение свежих высыпаний на кожу спины, груди, верхних конечностей с выраженным зудом.

Объективно на коже волосистой части головы, в затылочной области, верхней трети груди, верхней и средней трети спины, латеральных поверхностей плеч отмечаются симметричные фолликулярные папулы диаметром от 0,2 до 0,5 см, имеющие шаровидную форму с плоской, местами папилломатозной поверхностью серовато-коричневого цвета, покрытые чешуйками (вид «терки»); рис. 1, 2. Ногтевые пластины кистей и стоп не изменены. Видимые слизистые оболочки не изменены. Дермографизм красный. По результатам клинико-лабораторных исследований все показатели в пределах нормы. Было проведено гистологическое исследование, выявившее гистологические изменения, наблюдаемые при макулярной форме амилоидоза кожи.



Рис. 1



Рис. 2

Пациент был тщательно обследован у других специалистов (ревматолог, нефролог, кардиолог) для исключения системности процесса. Обследование и ряд инструментальных текстов исключили системный амилоидоз. Таким образом, пациенту был выставлен диагноз E85.4 – ограниченный амилоидоз, кожная макулярная форма.

Учитывая, что амилоидоз протекает хронически в течение длительного времени и при тяжелых системных формах заболевания прогноз является неблагоприятным, мы хотели обратить внимание на необходимость тщательного обследования и проведения гистологических исследований при подозрении на амилоидоз, как ограниченный, так и системный. Также даже при положительной динамике всегда стоит опасаться возможности дальнейшего развития заболевания и его перехода в системную форму, в связи с чем необходимо длительное наблюдение врача-дерматолога.

Литература/References

1. Шишкин А.Н. Амилоидные болезни. Медицина. XXI век. 2008; 10: 44–51. / Shishkin A.N. Amiloidnye bolezni. Medicina. XXI vek. 2008; 10: 44–51. [in Russian]
2. Wang WJ, Chang YT, Huang CY, Lee DD. Clinical and histopathological characteristics of primary cutaneous amyloidosis in 794 Chinese patients. Zhonghua Yi Xue Za Zhi [Taipei] 2001; 64 (2): 101.
3. Fernandez-Flores A. Cutaneous amyloidosis: a concept review. Am J Dermatopathol 2012; 34 (1): 1–14.
4. Rasi A, Khatami A, Javaheri SM. Macular amyloidosis: an assessment of prevalence, sex, and age. Int J Dermatol 2004; 43 (12): 898–9.
5. Groves R, Black M. Amyloidosis. In: Dermatology, 3rd ed, J.Bolognia, J.Jorizzo, J.Schaffer (Eds.). Philadelphia: Saunders Elsevier, 2012; p. 699.
6. Molina-Ruiz AM, Cerroni L, Kutzner H, Requena L. Cutaneous deposits. Am J Dermatopathol 2014; 36 (1): 1–48.
7. Schremel S, Szeimies RM, Vogt T et al. Cutaneous amyloidoses and systemic amyloidoses with cutaneous involvement. Eur J Dermatol 2010; 20 (2): 152–60.
8. Devata S, Hari P, Markelova N et al. Detection of amyloid in abdominal fat pad aspirates in early amyloidosis: Role of electron microscopy and Congo red stained cell block sections. Cytojournal 2011; 8: 11.

Сведения об авторах

Денисова Елена Валерьевна – канд. мед. наук, зав. отд-нием ГБУЗ МНПЦДК, ст. науч. сотр. ФГБУН ЦТП ФХФ

Невозинская Зофия Анатольевна – канд. мед. наук, врач ГБУЗ МНПЦДК

Плиева Кристина Таировна – врач ГБУЗ МНПЦДК

Чепрасова Анастасия Владимировна – врач-ординатор ГБУЗ МНПЦДК

Корсунская Ирина Марковна – д-р. мед. наук, проф., зав. лаб. физико-химических и генетических проблем дерматологии ФГБУН ЦТП ФХФ. E-mail: marykor@bk.ru