

# Случай сочетания поздней кожной порфирии, скрытого сифилиса и вирусного гепатита у одного больного

Л.И.Глебова<sup>1</sup>, Е.П.Левощенко<sup>2</sup>, Е.В.Денисова<sup>2</sup>, Т.А.Чернова<sup>3</sup>

<sup>1</sup>ФГБОУ ВО «Московский государственный медико-стоматологический университет им. А.И.Евдокимова» Минздрава России. 127473, Россия, Москва, ул. Делегатская, д. 20, стр. 1;

<sup>2</sup>ГБУЗ «Московский научно-практический центр дерматологии и косметологии» Департамента здравоохранения г. Москвы. 111538, Россия, Москва, ул. Косинская, д. 3;

<sup>3</sup>ФГАОУ ВО «Российский университет дружбы народов». 117198, Россия, Москва, ул. Миклухо-Маклая, д. 6

✉sazonova-ma@mail.ru

Описывается довольно редкий случай сочетания поздней кожной порфирии, скрытого сифилиса и вирусного гепатита у мужчины. Поздняя кожная порфирия – это наиболее часто встречающаяся разновидность печеночных порфирий (у всех народов мира), представляющая особый интерес для врачей-дерматовенерологов. В нашем случае заболевание протекает у мужчины среднего возраста на фоне скрытого сифилиса и гепатита со значительными сдвигами в сторону патологии в биохимических анализах крови.

**Ключевые слова:** поздняя кожная порфирия, сифилис, вирусный гепатит, фотодерматоз.

**Для цитирования:** Глебова Л.И., Левощенко Е.П., Денисова Е.В., Чернова Т.А. Случай сочетания поздней кожной порфирии, скрытого сифилиса и вирусного гепатита у одного больного. Дерматология (Прил. к журн. Consilium Medicum). 2018; 3: 35–37. DOI: 10.26442/2414-3537\_2018.3.35-37

## Clinical case: combination of late cutaneous porphyria, latent syphilis and viral hepatitis in one patient

L.I.Glebova<sup>1</sup>, E.P.Levoshchenko<sup>2</sup>, E.V.Denisova<sup>2</sup>, T.A.Chernova<sup>3</sup>

<sup>1</sup>A.I.Evdokimov Moscow State University of Medicine and Dentistry of the Ministry of Health of the Russian Federation. 127473, Russian Federation, Moscow, ul. Delegatskaia, d. 20, str. 1;

<sup>2</sup>Moscow Scientific and Practical Center of Dermatovenereology and Cosmetology of the Department of Health of Moscow. 111538, Russian Federation, Moscow, ul. Kosinskaya, d. 3;

<sup>3</sup>People's Friendship University of Russia. 117198, Russian Federation, Moscow, ul. Miklukho-Maklaia, d. 6

✉sazonova-ma@mail.ru

A rare case of a combination of late cutaneous porphyria, latent syphilis and viral hepatitis in one patient is described. Late cutaneous porphyria is the most common type of hepatic porphyria (in all peoples of the world), which is of particular interest to dermatovenereologists. In our case the disease occurs in a middle-aged man on the background of latent syphilis and hepatitis with significant shifts towards pathology in biochemical blood tests.

**Key words:** late cutaneous porphyria, syphilis, viral hepatitis, photodermatosis.

**For citation:** Glebova L.I., Levoshchenko E.P., Denisova E.V., Chernova T.A. Clinical case: combination of late cutaneous porphyria, latent syphilis and viral hepatitis in one patient. Dermatology (Suppl. Consilium Medicum). 2018; 3: 35–37. DOI: 10.26442/2414-3537\_2018.3.35-37

**В** настоящее время среди клиницистов различных специальностей растет интерес к так называемым пограничным заболеваниям и синдромам, при которых наблюдаются патологические изменения многих органов и систем организма. По образному выражению В.Х.Василенко (1964 г.), «особенно богатым источником пограничных заболеваний оказалась дерматология, давшая за последние десятилетия внутренней медицине ряд общепризнанных системных болезней, таких как красная волчанка, склеродермия, дерматомиозит и др.». Это положение с полным основанием можно отнести и к дерматозам, которые обусловлены нарушениями порфиринового обмена. Порфирины, обладая фотосенсибилизирующими свойствами и накапливаясь в организме в избыточных количествах, способствуют возникновению актинических поражений кожи. Порфирии – патологические состояния, обусловленные первичным нарушением порфиринового обмена, наряду с общими проявлениями и дерматологическими симптомами [1].

Локализация патологического процесса на открытых участках кожного покрова и склонность к обострениям в весенне-летнее время свидетельствуют о том, что повышенная чувствительность к солнечному свету является характерной особенностью поздней кожной порфирии.

Вероятные причины, которые способствуют возникновению заболевания, дают основание отнести позднюю кожную порфирию к симптоматическому типу, развивающемуся вторично благодаря воздействию на печень различных токсических факторов экзогенного и эндогенного характера (злоупотребление алкоголем, интоксикация бензином, гепатит, сифилис) [2]. Перечисленные заболевания и интоксикации у 82% больных встречаются не изолированно, а в различных сочетаниях.

У 1/2 больных поздняя кожная порфирия протекает на фоне хронического гепатита [3]. Признаки патологических изменений в печени (увеличение ее размера, болезненность края, иктеричность склер) часто наблюдаются у больных в период обострения поздней кожной порфирии и у больных с большой давностью основного заболевания. Симптомы поражения печени могут рассматриваться как постоянный признак поздней кожной порфирии [1].

Патологически повышенная порфирурия (среднее содержание порфиринов в моче 4,93 мг/л) обнаруживается у всех больных с этим диагнозом. В сыворотке крови при облучении лампой Вуда отмечается розоватая флуоресценция, что свидетельствует о повышенной концентрации порфиринов в крови. Порфирурия – ценный диагностический признак поздней кожной порфирии. Характерный красный цвет мочи дает основание думать о нарушении порфиринового обмена [3].

Однако на данном этапе болезнь в дерматологическом аспекте остается бессистемной. У некоторых больных в этот период развивается продрома (общая слабость, плохой аппетит, неврологические нарушения). Для возникновения характерных элементов сыпи требуется время, в течение которого происходит перестройка иммунного статуса организма, в частности, развивается стойкая сенсибилизация к солнечному свету [4]. В дальнейшем болезнь вступает в новый этап, когда проявляется полный синдром поздней кожной порфирии. Ведущими дерматологическими симптомами этого заболевания является триада: пигментация, пузыри и гипертрихоз.

Пигментация обычно возникает на открытых участках кожи (лицо, шея, грудь, кисти), носит диффузный характер, цвет ее варьируется от серого до красноватого и



Рис. 1. Изменение кожи лица и ушной раковины при поздней кожной порфирии.

бронзового оттенков. В начальном периоде болезни пигментация носит красноватый оттенок, что может быть объяснено стойким расширением капилляров кожи. Особенно выражены такие изменения на груди (симптом «зарева» по Б.С.Панкову) [3]. Подобная реакция возникает только на местах облучения. В ранней фазе эту реакцию рассматривают как фотодерматоз. Интенсивность пигментации и сосудистой реакции усиливается летом и почти стихает зимой.

В отдельных случаях пигментация развивается как единственный признак заболевания и трактуется как меланодермия-порфирия. Постепенно с течением времени пигментация приобретает неравномерный характер [5]. Возникают участки депигментации. Развивается дисхромия, которая может напоминать витилиго.

Пузырная реакция считается классическим признаком поздней кожной порфирии. Но еще задолго до нее возникает такой характерный признак порфирии, как легкая ранимость кожи открытых участков (лицо, кисти) [5]. Количество пузырей, их вид, размер чрезвычайно разнообразны, но зимой они на коже отсутствуют, а весной и летом пузырьная реакция увеличивается.

Гипертрихоз является весьма частым симптомом, встречается примерно у 70% больных [5]. При тяжелом и длительном течении заболевания поражения кожи приобретают дистрофический характер. Кожа стареет, усиливаются складки, морщины. Больные выглядят старше своих лет.

Из придатков кожи поражаются ногти (8–16% больных). Ногтевые пластинки матовые, деформированные, утолщаются или истончаются.



Рис. 2. Изменение ногтевых пластинок при поздней кожной порфирии.

### Клинический случай

Больной С., 57 лет, поступил на обследование и стационарное лечение в Клинику им. В.Г.Короленко ГБУЗ МНПЦДК в апреле 2018 г. с диагнозом «сифилис неуточненный А53.9».

Диагноз «скрытый сифилис» был поставлен после диспансеризации по месту работы, когда были выявлены по-

ложительные серологические реакции без видимых клинических проявлений. Реакция пассивной гемагглютинации (РПГА) 4+ титр – 1:160; иммуноферментный анализ (ИФА) положительный. Коэффициент положительности (КП) 10,0; реакция иммунофлуоресценции (РИФ) 2+/4+.

Из анамнеза выяснено, что больной в течение многих лет страдает поздней кожной порфирией, ведущими дерматологическими симптомами которой у больного являются крупные и мелкие очаги пигментации на открытых участках кожи, появление весной и летом крупных и средних пузырей на лице, шее и тыле кистей, легкая ранимость кожи на открытых участках, красный цвет мочи в течение многих лет.

Больной отрицает наличие сифилиса в прошлом, но из анамнеза выяснено, что в течение нескольких лет имеется хронический гепатит на фоне порфирии. При осмотре больного клинических проявлений сифилиса не выявлено. Патологический процесс на коже лица, шеи, груди, предплечий и кистей рук представлен пигментированными и депигментированными пятнами различных размеров, цвет их от серого до красновато-синюшного и беломраморного оттенков. На коже лица и висках – участки дисхромии, которые носят характер витилигинозных изменений кожи. В настоящее время крупные и средние пузыри отсутствуют, имеются лишь небольшие корочки на кистях рук. Больной отмечает легкую ранимость кожи (рис. 1).

Ногтевые пластинки на кистях рук матовые, деформированные, свободный край их истончен. Ногтевые пластинки поражены симметрично, наблюдается частичная отслойка некоторых из них (рис. 2).

#### Результаты клинико-диагностического обследования

**Клинический анализ крови:** эритроциты –  $5,24 \times 10^{12}/л$ ; гемоглобин – 154 г/л; лейкоциты –  $4,7 \times 10^9/л$ ; палочкоядерные – 1%; сегментоядерные – 47%; эозинофилы – 2%; лимфоциты – 42%; моноциты – 8%; тромбоциты –  $153 \times 10^9/л$ ; СОЭ – 6 мм/ч.

Клинический анализ мочи без патологии.

**Биохимический анализ крови:** глюкоза – 5,8 ммоль/л; аспартатаминотрансфераза – 125,3 Ед/л (при норме 0–40 Ед/л), аланинаминотрансфераза – 254,4 Ед/л (при норме 0–42 Ед/л), железо – 35,7 мкм/л (при норме 11,6–31,3), билирубин общий – 15,3 мкм/л (в норме от 0 до 21 мкм/л), мочевины – 4,1 мм/л (при норме 1,7–8,3 мм/л), щелочная фосфатаза – 232,4 Ед/л (при норме 60,0–325,0 Ед/л),  $\gamma$ -глутамилтрансфераза – 79,6 Ед/л (при норме 5,0–55,0 Ед/л).

**Серологическое обследование:** реакция микропреципитации +; РПГА 4+ титр 1:160; ИФА положительный. КП 10,0; РИФ 2+/4+; реакция иммобилизации бледных трепонем 55%, иммуноблот IgM отрицательный; IgG положительный;

антитела к ВИЧ-инфекции не обнаружены; HBsAg не обнаружен; аHCV – обнаружен (ГКБ №67) от 26.12.2017.

Мазки из уретры: лейкоциты 0–2–3 в поле зрения; гонококк не обнаружен; трихомонады не обнаружены.

#### Консультации специалистов

**Терапевт:** язвенная болезнь двенадцатиперстной кишки, ремиссия. Порфирия. Хронический вирусный гепатит С вне репликации вируса (РНК «С» не обнаружен) умеренной активности на фоне порфирии, токсический гепатит, связанный с обменными нарушениями железа.

**Окулист:** миопия средней степени.

**Невролог:** неврологического дефицита нет.

**Консультация венеролога-сифилидолога:** следует установить А53.9 и провести лечение в соответствии с диагнозом.

#### Инструментальные методы обследования

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости: эхокардиографические признаки диффузно неоднородных изменений печени, поджелудочной железы хронического бескалькулезного холецистита.

Электрокардиография: ритм синусовый, синусовая брадикардия, частота сердечных сокращений – 54 уд/мин. Горизонтальная электрическая ось сердца.

**Диагноз:** сифилис неуточненный скрытый А53.9.

**Сопутствующие заболевания:** поздняя кожная порфирия, язвенная болезнь двенадцатиперстной кишки. Хронический вирусный гепатит С вне репликации вируса умеренной активности на фоне порфирии, токсический гепатит, связанный с обменными нарушениями железа.

Получал лечение: режим общий; основной вариант диеты. Пенициллин по 1 млн Ед внутримышечно через каждые 6 ч – №20. Хлоропирамин 25 мг №1 в начале лечения. Фосфоглив 1 капсула 3 раза в день, 8 дней. Лечение переносил хорошо.

Выписан на клинико-серологический контроль под наблюдение терапевта и гематолога по месту жительства.

#### Заключение

Данный случай представляет интерес для дерматологов и терапевтов в связи с относительно редким сочетанием трех заболеваний: поздней кожной порфирии, сифилиса и токсического гепатита у одного больного.

Поздняя кожная порфирия может сочетаться с другими кожными и соматическими заболеваниями. В литературе встречаются указания на сочетание этой формы заболевания с псориазом, красной волчанкой [5], склеродермией [4], нередко сочетания поздней кожной порфирии со злокачественными новообразованиями печени, желудка, саркоидозом легких [5].

#### Литература/References

1. Кривошеев Б.Н. К клинике этиологии и патогенезу некоторых дерматозов, обусловленных нарушениями порфиринового обмена. Автореф. дис. ... канд. мед. наук. М., 1966. / Krivosheev B.N. K klinike etiologii i patogenezu nekotorykh dermatozov, обусловленных нарушениями порфиринового обмена. Автореф. дис. ... канд. мед. наук. М., 1966. [in Russian]
2. Капралов И.К. Поздняя кожная порфирия (этиология, клиника, лечение и профилактика). Методическое письмо. Свердловск, 1965. / Kapralov I.K. Pozdnyaya kozhnaya porfiriya [etiologiya, klinika, lechenie i profilaktika]. Metodicheskoe pis'mo. Sverdlovsk, 1965. [in Russian]
3. Панков Б.С. Роль химических факторов в патогенезе поздней кожной порфирии. Вестн. дерматологии. 1968; 12. / Pankov B.S. Rol' khimicheskikh faktorov v patogenezе pozdnei kozhnoi porfirii. Vestn. dermatologii. 1968; 12. [in Russian]
4. Кривошеев Б.Н. Склеродермия и поздняя кожная порфирия с клиническими проявлениями склеродермии. Вестн. дерматологии. 1976; 1: 64–8. / Krivosheev B.N. Sklerodermiya i pozdnyaya kozhnaya porfiriya s klinicheskimi proyavleniyami skleroderмии. Vestn. dermatologii. 1976; 1: 64–8. [in Russian]
5. Hetherington G, Itton K, Knox I. The association of lupus erythematosus and porphyria. Brit J Derm 1970; 82 (2): 118–24.

#### Сведения об авторах

**Глебова Лариса Ивановна** – канд. мед. наук, доц. каф. кожных и венерических болезней ФГБОУ ВО «МГМСУ им. А.И.Евдокимова». E-mail: sazonovalar@mail.ru

**Левощенко Елена Павловна** – врач-дерматолог дерматовенерологического отделения Клиники им. В.Г. Короленко ГБУЗ МНПЦДК

**Денисова Елена Валерьевна** – врач-дерматолог, канд. мед. наук, зав. отд-нием Клиники им. В.Г.Короленко ГБУЗ МНПЦДК

**Чернова Татьяна Анатольевна** – врач-дерматовенеролог, клин. ординатор, каф. дерматовенерологии и косметологии ФГАОУ ВО РУДН