



«Крупнобляшечный парапсориаз»

Подготовила:

Студентка 6 курса ЛФ Шилец
Е.Н.



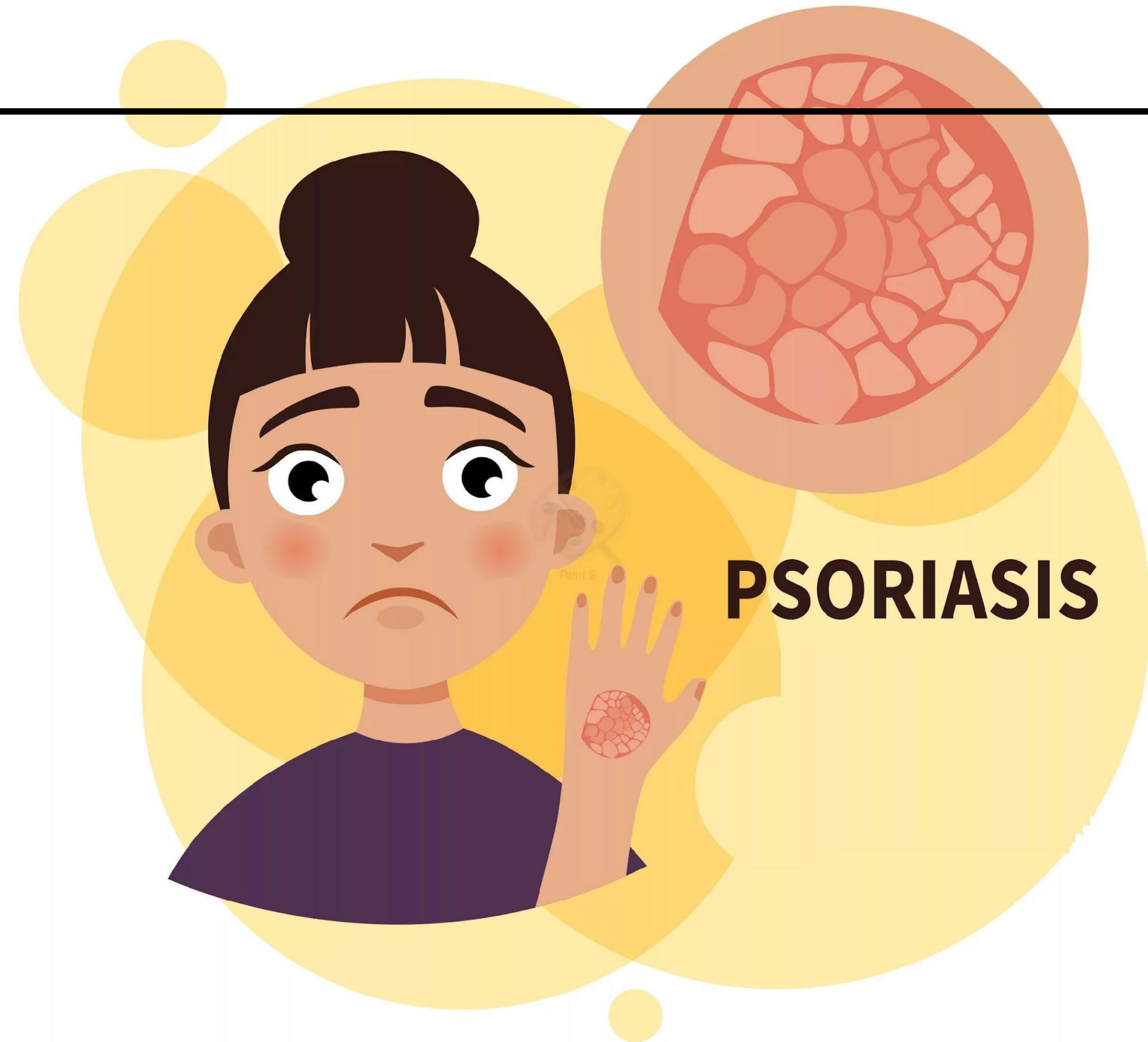
Актуальность:

Крупнобляшечный парапсориаз занимает важное место в практике врача-дерматолога, что обусловлено трудностями ведения таких пациентов. Объясняется это неспецифичностью клинических, патогистологических и иммуногистохимических данных. А также некоторыми сложностями дифференциальной диагностики.



ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Парапсориазы – гетерогенная группа хронических воспалительных дерматозов, клиническими проявлениями которых являются пятна и/или папулы и бляшки, покрытые мелкопластинчатыми чешуйками. Различия в клинической картине, патогенезе, патоморфологии, лечении и прогнозе – причина отсутствия в настоящее время общепринятого определения и классификации парапсориазов.



КЛАССИФИКАЦИЯ

L41.0 Пityриаз лихеноидный и оспоподобный острый Болезнь Мухи-Хабермана
Хронический лихеноидный pityриаз (ХЛП, болезнь Юлиусберга)

L41.1 Пityриаз лихеноидный хронический

L41.2 Лимфоматоидный папулез

L41.3 Мелкобляшечный парапсориаз Вариант: «пальцевидный» дерматит

L41.4 Крупнобляшечный парапсориаз Варианты: пойкилодермический, сетевидный

парапсориаз (L41.5) L41.8 Другой парапсориаз

Общие сведения

Обе патологии объединяют под общим названием «болезнь Брока».

В 1902 году дерматолог Л. Брок выделил и объединил в одну группу несколько разновидностей дерматозов неясной этиологии, которые вскоре определил как парапсориаз. Через определенное время другим исследователем П. Самманом бляшечная форма заболевания была разделена на две клинические формы: мелкобляшечную и крупнобляшечную.

размером очагов поражения кожи, но и прогнозом. Данные формы различаются между собой не только патологией.

Крупнобляшечный парапсориаз является менее благоприятной разновидностью болезни Брока, способной



ЭТИОЛОГИЯ:

Этиология крупнобляшечного парапсориаза мало изучена и во многом неизвестна.

- I. Дерматоз, причина которого - иммунные нарушения, не связан с лимфомой кожи. Но при этом длительно протекающий крупнобляшечный парапсориаз способен приводить к развитию онкологического заболевания. Причина малигнизации в лимфоцитарной инфильтрации дермы и эпидермиса в очагах поражения, где могут создаваться условия для пролиферации дефектных клонов лимфоцитов с потенциалом к неограниченному размножению.
- II. Любой бляшечный парапсориаз - начальная стадия злокачественной лимфомы кожи. В доказательство теории приводят данные иммунологических и цитогенетических исследований, свидетельствующих о том, что в лимфоцитарном инфильтрате кожи в очагах поражения большинство Т-лимфоцитов имеют CD4-рецепторы, принадлежат одному клону и зачастую проявляют тенденцию к атипичному росту. В частности, И.М. Разнатовский на основании данных электронной микроскопии и иммуногистохимического анализа кожи с помощью моноклональных антител показал, что крупнобляшечный парапсориаз является лимфомой кожи.
- Вместе с тем, учитывая позднее начало заболевания, можно предположить, что не все пациенты доживают до манифестации злокачественного новообразования.

Существуют и другие теории по поводу этиологии и патогенеза крупнобляшечного парапсориаза. В частности, имеются указания на влияние вирусных и бактериальных инфекций, хронических поражений кожи, метаболических нарушений, расстройств иммунитета, тяжелых аллергий и эндокринных заболеваний.

!NB У большинства больных выявляются заболевания желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) и мочеполовой системы, причем отмечается даже положительная динамика со стороны кожного процесса после лечения заболеваний этих органов.

С учетом множества существующих теорий на сегодняшний день наиболее распространенным является мнение

о полиэтиологичности данной патологии

СИМПТОМЫ, ТЕЧЕНИЕ

- Медленное развитие заболевания.
 - ПВЭ: округлые/неправильной формы пятна и незначительно инфильтрированные бляшки красно-коричневой окраски, с малозаметными или четкими границами, наличием мелкопластинчатого шелушения на поверхности, часто сопровождаются зудом.
 - В области высыпаний может наблюдаться незначительная атрофия кожи («папиросная бумага»).
 - Размеры отдельных пятен превышают 6 см.
 - Высыпания локализуются на симметричных участках проксимальных отделов конечностей, боковых поверхностях груди и живота, спине, чаще в местах, подверженных трению.
 - Поражаются преимущественно закрытые от солнца участки кожи. Высыпания часто спонтанно бесследно разрешаются.
 - При физическом или химическом воздействии на высыпания наблюдается усиление яркости окраски и инфильтрации элементов – развитие «раздраженного» парапсориаза.
- Для пойкилодермического варианта характерно поражение крупных складок (паховых, аксиллярных) и наличие триады симптомов: атрофия кожи, участки гипер- и гипопигментации («пестрая кожа»), формирование телеангиэктазий.



Пойкилодермический крупнобляшечный парапсориаз

Для пойкилодермического варианта характерны поражение крупных складок (паховых, аксиллярных), молочной железы, шеи и наличие триады симптомов: атрофии кожи, участков гипер- и гипопигментации («пестрая кожа»), формирование телеангиэктазий.



Сетевидный (ретиформный) крупнобляшечный парапсориаз

Характеризуется равномерной крупной сеткой из темно-коричневых, красных полос, шириной 3-5 мм с нормального цвета кожей внутри ячеек. По периферии очага интенсивность окраски бледнеет. Поверхность высыпаний морщинистая (папиросная бумага), но шелушения не наблюдается. Излюбленная локализация кожа грудной клетки и спины



Ихтиозиформный крупнобляшечный параспориаз

Наблюдаются бессимптомные ихтиозформные поражения в виде плоских умеренно гиперпигментированных бляшек от 5 до 10 см в диаметре, с границами, сливающимися со здоровой кожей, покрытые мелкопластинчатыми трудноотделяемыми чешуйками. Иногда в очагах поражения наблюдаются телангиоэктазии. Локализация высыпаний туловище и конечности, редко лицо.



Гипопигментный крупнобляшечный парасориаз

Проявляется бессимптомными гипопигментированными пятнами от 5 см неправильной формы с размытыми границами, расположенными в области туловища и конечностей. Наблюдается хороший терапевтический ответ на узкополосный ультрафиолет В.

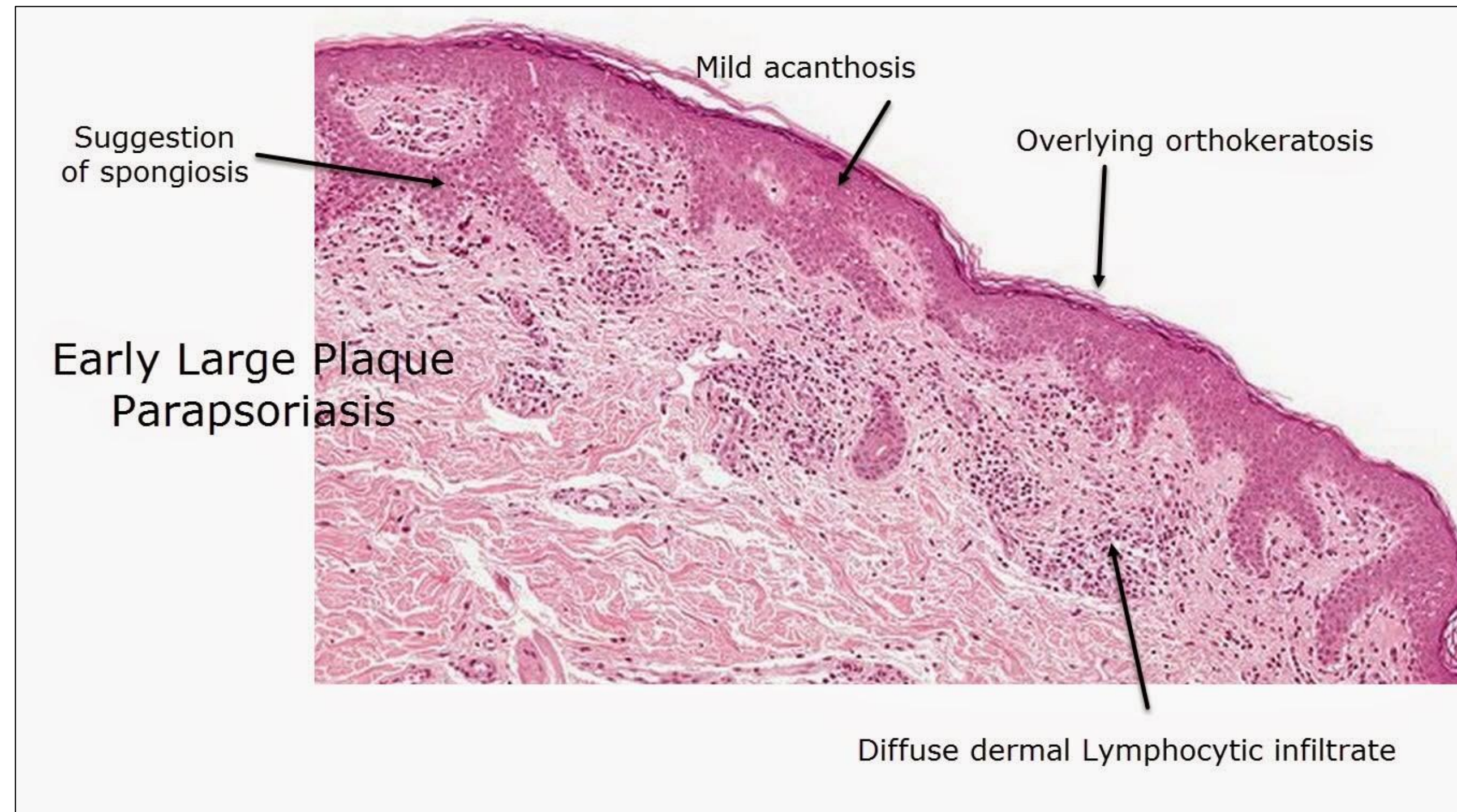
Примерно в 15% случаев отмечается трансформация в гипопигментную форму грибвидного микоза.



Диагностика

Основана на клинической картине заболевания и результатах гистологического исследования биоптатов кожи. При гистологическом исследовании отмечается незначительный **гиперкератоз** с очаговым **паракератозом**, возможна гиперплазия эпидермиса за счет шиповатого слоя (**акантоз**) или его атрофия, незначительный **спонгиоз**. В сосочковом слое дермы наблюдаются рассеянные неплотные периваскулярные лимфоцитарные инфильтраты с редкими гистиоцитами.

Диспансерное динамическое наблюдение дерматовенерологом проводится не менее 2 раз в год, при значительном увеличении площади высыпаний, усилении инфильтрации элементов, развитии атрофии кожи рекомендуется повторная диагностическая биопсия.





Дифференциальная диагностика:

розовый

лишай

Возраст :10—35 лет.

Течение : сначала появляется одно пятно (материнская бляшка), а через 1-2 нед — вторичные высыпания. Выздоровление наступает через 6—12 нед, иногда раньше. Если высыпания сохраняются **дольше 6 нед**, проводят биопсию кожи, чтобы исключить парапсориаз. Рецидивы редки. Характерна сезонность - в умеренном климате заболеваемость возрастает весной и осенью.

Зуд: у 25% больных — сильный, у 50% — легкий, у 25% — отсутствует.

Элементы сыпи:

Материнская бляшка. Появляется в 80% случаев. Яркая, овальная, слегка приподнятая над уровнем кожи, диаметром 2—5



Дифференциальная диагностика:

склеродермия

Возраст: в 75% 20—50 лет; Женщины болеют в 3 раза чаще.

Течение: длительное, проявляется очагами склероза кожи, которые сначала имеют розовато-сиреневую окраску, а впоследствии приобретают цвет слоновой кости. Жалобы обычно отсутствуют.

Элементы сыпи - бляшки: сначала появляются пятна диаметром 2—15 см с размытыми границами, в пределах которых кожа постепенно уплотняется. Со временем поверхность очагов поражения становится гладкой и блестящей, волосяные фолликулы и устья потовых желез исчезают. Цвет: сначала красновато-розовый с сиреневым или лиловым оттенком; спустя месяцы или годы появляется гиперпигментация. Бляшки цвета слоновой кости, с сиреневым венчиком по краям. Для генерализованной формы характерна гиперпигментация. Бляшки круглые или овальные. Консистенция плотная, твердая. Возможна гипестезия пораженной области.



Дифференциальная диагностика: псориаз

Возраст:

Тип 1- 15% случаев: женщины в среднем в 16 лет, мужчины — в 22 года. Тип 2- 25% случаев: начинается в пожилом возрасте, в среднем в 56 лет.

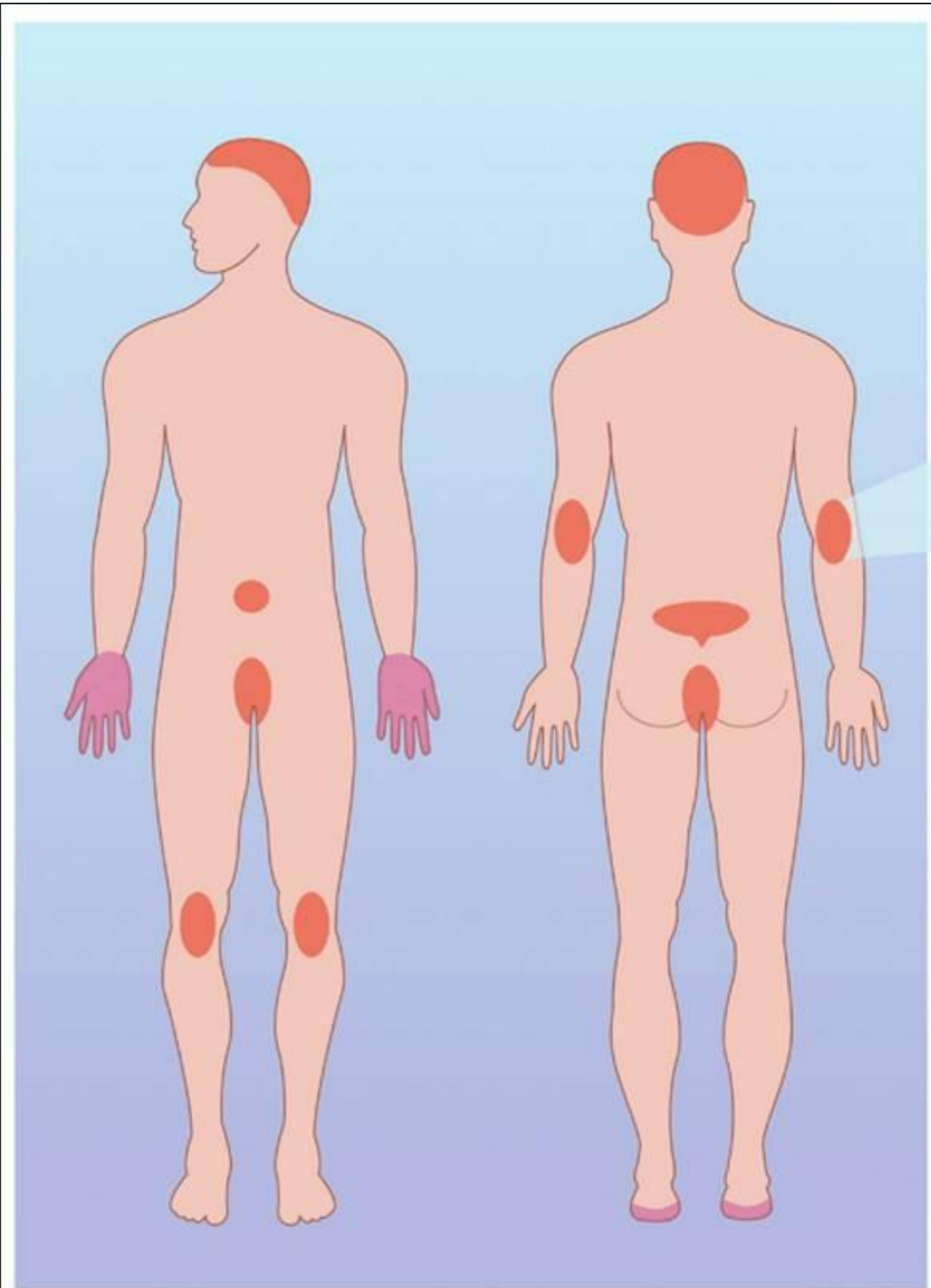
Течение: длительное, хроническое. Проявляется обильно шелушащимися папулами и бляшками. Боли в суставах при псориатическом артрите. Развивается у 5—8%, обычно старше 20 лет.

Провоцирующие факторы:

Механические травмы кожи (в том числе растирание и расчесывание) — ведущая причина появления новых высыпаний (феномен Кебнера). Инфекции, стресс, ЛС для системного применения (кортикостероиды, соли лития, противо- малярийные средства, интерфероны)

Элементы сыпи: папулы и бляшки с четкими границами, покрытые серебристо-

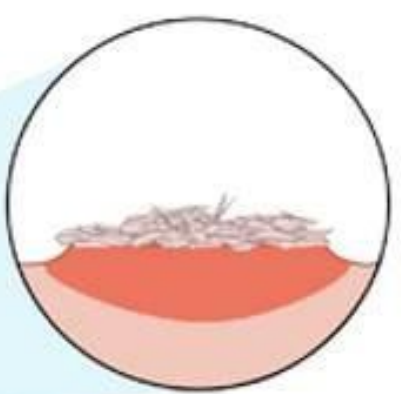




■ Типичная локализация высыпаний при обыкновенном псориазе

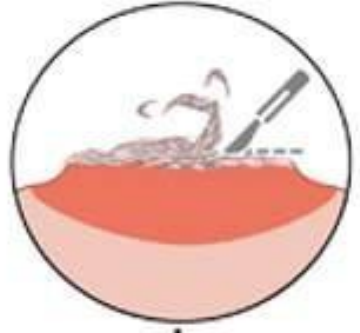
■ Локализация высыпаний при ладонно-подошвенном псориазе

Псориазическая бляшка

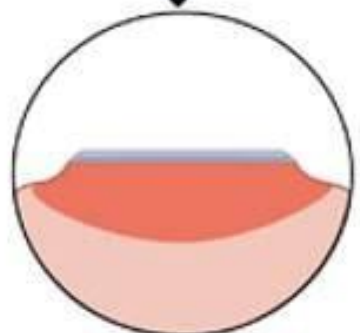


- приподнята над кожей
- красного цвета
- покрыта серебристо-белыми чешуйками

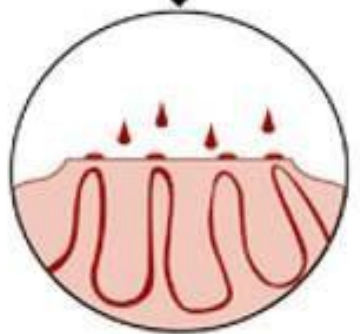
При поскабливании бляшки проявляется псориазическая триада:



- феномен "стеаринового пятна"



- феномен "терминальной пленки"



- феномен "кровоавой росы"

Псориазическая триада: феномены

- «стеаринового пятна»: усиление шелушения при легком поскабливании
- «терминальной пленки»: определяется после удаления блестящей верхнего слоя влажной бритвой
- «кровоавой росы»: при продолжении поскабливания терминальной пленки проступают точечные капельки крови



Дифференциальная диагностика:

МОНЕТОВИДНАЯ

Возраст: пики - юность, пожилой (чаще у мужчин).

Течение: от нескольких недель до нескольких месяцев. Хронический зудящий дерматит, для которого характерны круглые бляшки, похожие на монеты. Бляшки представляют собой скопление мелких папул и везикул на фоне эритемы. Заболевание особенно часто встречается у пожилых мужчин в холодное время года.

Сопровождается зудом, часто очень сильным. Характерна сезонность - обострения осенью и зимой.

Элементы сыпи: Эритема, на фоне которой тесно сидящие мелкие везикулы и папулы образуют бляшки. Бляшки достигают 4—5 см в диаметре и имеют четкие границы. В пределах бляшки могут появиться мокнутие и корки. Экскориации — результат расчесывания. Сухие шелушащиеся бляшки, нередко лихенизация. Цвет: от розового до темно-красного. Форма. Круглая, похожая на



Дифференциальная диагностика: дерматофития гладкой кожи

Разновидность дерматомикоза, при которой поражаются поверхностные кожные слои, содержащие кератин. Заболевание вызывается нитчатыми грибами трех видов: *Trichophyton*, *Microsporum*, *Epidermophyton*.

Возраст: любой

Факторы риска: у молодых хроническая кожная микротравматизация, непрофессионально выполненные процедуры маникюра, педикюра. У людей старшей возрастной группы первое место среди факторов риска занимают заболевания сосудов, на втором месте ожирение, на третьем — различные патологии стоп. Повышенный риск дерматофитии присутствует при СД, гипергидрозе, иммунодефицитных состояниях.

Течение: для классического дерматомикоза характерно появление плоских шелушащихся пятен розового или красного цвета с приподнятой границей. По краям очагов могут быть воспалительные папулы или везикулы. Со временем центральная



Дифференциальная диагностика: сухая астеатотическая экзема

Возраст: часто страдают пожилые люди, особенно мужчины старше 65 лет.

Течение: медленное, хроническое, с сезонными вспышками в зимнее время.

Общие сведения: Характерна сухая потрескавшаяся кожа и легкое шелушение. Гистологическая картина (спонгиоз) напоминает другие зудящие дерматиты. Длительность заболевания — от нескольких недель до нескольких месяцев. Причиной нередко служит частое мытье горячей водой с мылом; а у пожилых людей — слишком теплый и сухой воздух в жилом помещении.

Высыпания: слабая, с размытыми границами эритема прогрессирует в ярко-красные, экзематозные папулы, которые сливаются в широкие бляшки. Ксероз с акцентированным кожным рисунком является характерным признаком с момента начала заболевания. Прогрессируя, экзема становится острой с мокнутием, образованием корок и интенсивной эритемой.

Локализация: симметричная на разгибательных поверхностях



Лечение крупнобляшечного парапсориаза.

Цель лечения: достижение ремиссии заболевания.

Показания к госпитализации

- распространенные высыпания;
- отсутствие эффекта от амбулаторного лечения.

Медикаментозная терапия

1. Эмоленты. Назначаются с целью восстановления водно-липидного баланса кожи, удержания влаги, обогащения кожи липидами и, как следствие, уменьшения субъективных ощущений.

2. Глюкокортикостероидные препараты

Рекомендуется использовать топические глюкокортикостероидные препараты умеренной и высокой степени активности повторными курсами через 2—3 месяца:

- алклометазона дипропионат, крем 2 раза в сутки наружно на очаги поражения в течение 1—2 недель, или
- бетаметазон, крем, мазь 2 раза в сутки наружно на очаги поражения в течение 1—2 недель, или
- мометазона фууроат, крем, мазь 2 раза в сутки наружно на очаги поражения в течение 1—2 недель, или
- метилпреднизолона ацепонат, крем, мазь 2 раза в сутки наружно на очаги поражения в течение 1—2 недель.



Лечение:

Физиотерапия

-при распространенных высыпаниях эффективна широкополосная и узкополосная УФБ-фототерапия (311 нм);

-при ПУВА-терапии достигается быстрый терапевтический эффект, однако существует потенциальный риск трансформации в лимфому кожи.

Диспансерное динамическое наблюдение дерматовенерологом проводится не менее 2 раз в год, при значительном увеличении площади высыпаний, усилении инфильтрации элементов, развитии атрофии кожи рекомендуется повторная диагностическая биопсия







Литература:

- 1. Фицпатрик. Дерматология. Атлас - справочник
- 2. Кожные и венерические болезни: учебник / под ред. О.Ю. Олисовой.
- 3. ФЕДЕРАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ
-

За предоставленные клинические случаи и фотографии

- 1. Хаббус А.Г., врач-дерматовенеролог
- 2. Драюк Е.С., врач-дерматовенеролог

