

Доброкачественные образования кожи, представляющие трудности для диагностики

В.В.Мордовцева¹, В.Н.Волгин², Н.Н.Кахишвили¹

¹Медицинский институт усовершенствования врачей ФГБУ ВПО Московский государственный университет пищевых производств;

²ФБУ Главный военный клинический госпиталь имени академика Н.Н.Бурденко Министерства обороны РФ

Спектр доброкачественных новообразований и пороков кожи достаточно обширен, поскольку в коже представлены самые разнообразные по гистогенезу структуры: покровный и секреторный эпителий, гладкие мышцы, лимфатические и кровеносные сосуды, соединительная и жировая ткань, нервная ткань, нейроэндокринные и пигментообразующие клетки. Элементы любого из представленных типов ткани могут стать источниками опухолевого роста, как доброкачественной, так и злокачественной природы. Доброкачественные новообразования за некоторыми исключениями (например, пигментные и сосудистые опухоли) не имеют характерных клинических особенностей, позволяющих с точностью поставить диагноз, не прибегая к гистологическому исследованию до хирургического удаления. Однако не во всех случаях удаление показано или возможно, а правильная диагностика важна для дальнейшего ведения больных и прогноза заболевания. В частности, с диагностической точки зрения представляют интерес два типа образований – ангиокератомы и множественные лейомиомы кожи.

Ангиокератомы

Ангиокератомы представляют собой образования, обусловленные расширением поверхностных капилляров кожи с компактным гиперкератозом покровного эпителия. Клинически проявляются в виде бессимптомных, плотных на ощупь мелких папул темно-вишневого и синевато-черного цвета с различной степенью гиперкератоза, который нарастает с течением времени. На поверхности элементов могут обнаруживаться геморрагические корочки. Локализованные кожные заболевания, сопровождающиеся образованием ангиокератом, гистогенетически идентичны, но различаются особенностями клинической картины и частотой встречаемости. Выделяют солитарную папулезную ангиокератому, ограниченную ангиокератому (*angiokeratoma circumscriptum*), ангиокератому Мибелли и болезнь Фордайса (ангиокератома мошонки и вульвы). Ангиокератома тела диффузная (*angiokeratoma corporis diffusum*) отличается от всех остальных форм ассоциированной системной патологией [1].

Папулезная ангиокератома встречается часто, по видимому, является реактивным состоянием в ответ на травму кожных покровов, наблюдается в любом возрасте и на любом участке кожного покрова. Излюбленная локализация – нижние конечности. Дифференцируют с бородавкой, невусом, злокачественной меланомой кожи. Гистологическое исследование или дерматоскопия позволяют подтвердить сосудистую природу образования [2].

Ограниченная ангиокератома встречается редко, представляет собой очаговое скопление мелких бородавчатых папул, сливающихся в крупную бляшку на

коже нижней конечности. Представляет собой врожденный порок развития, который может проявиться в младенческом или детском возрасте. В пубертатном периоде увеличивается в размерах. Из-за цвета бляшки (вплоть до сине-черного) считается симулятором злокачественной меланомы [3].

Ангиокератома Мибелли встречается также редко, в основном у девочек подросткового возраста с акроцианозом и холодовой аллергией. Ангиокератомы вначале имеют точечный размер, впоследствии могут достигать 5–10 мм диаметре, легко кровоточат. Излюбленная локализация – тыльная и боковая поверхность межфаланговых суставов, область локтевых и коленных суставов.

Болезнь Фордайса – самая частая клиническая форма ангиокератомы. Наблюдается преимущественно у лиц среднего и пожилого возраста. В классических случаях ангиокератомы располагаются по ходу поверхностных вен мошонки, иногда на половом члене, коже промежности и внутренней поверхности бедер. У женщин – в области вульвы. Описаны случаи возникновения ангиокератом Фордайса после лучевой терапии на область малого таза, с чем связывают повреждение венозных сосудов и увеличение давления в них [4]. Папулы обычно бессимптомные, однако могут сопровождаться зудом и кровоточить при травмировании. Частым проявлением болезни Фордайса у мужчин является диффузное бессимптомное покраснение кожи мошонки, которое нередко доминирует в клинической картине и приводит к ошибочному диагнозу контактного дерматита (рис. 1). По данным литературы, такое проявление наблюдается примерно у 50% мужчин, при этом степень покраснения нарастает в течение дня [1]. Сразу после утреннего пробуждения цвет мошонки может не отличаться от нормального. В течение дня приток крови к органу усиливается и капилляры расширяются. Наличие ангиокератом, которые иногда малозаметны на эритематозном фоне, облегчает постановку диагноза. В тех случаях, когда ангиокератомы аналогичной локализации обнаруживаются у детей или подростков, необходимо исключить болезнь Андерсона–Фабри или другие системные метаболические нарушения.

Ангиокератома тела диффузная (*angiokeratoma corporis diffusum*, болезнь Андерсона–Фабри) – редкая лизосомная болезнь накопления, проявляющаяся множественными ангиокератомами, системными изменениями, в основном сердца, почек и нервной системы. Следует отметить, что описаны единичные случаи аналогичных диффузных высыпаний у пациентов с нормальным метаболизмом [5].

Развитие заболевания обусловлено накоплением церамидтригексозида в различных органах и тканях вследствие отсутствия или резкого уменьшения активности фермента α -галактозидазы (локус гена

Xq21.33-q22). Наследуется X-сцепленно рецессивно, полная клиническая картина развивается только у мужчин. У женщин проявления болезни стерты, возможны висцеральные изменения без вовлечения в процесс кожи. Заболевание развивается в детском или раннем подростковом возрасте. Самый ранний симптом – множественные ангиокератомы, располагающиеся в основном в нижней части живота, на ягодицах, бедрах, как правило, симметрично (рис. 2). Возможно поражение слизистой оболочки полости рта, конъюнктивы. Появлению высыпаний могут предшествовать или сопровождать их приступы жжения и болей в конечностях, особенно при смене температуры. Заболевание в ряде случаев начинается с артралгии. Наблюдается сухость кожи, гипогидроз, застойные трофические язвы.

Поражаются также орган зрения (помутнение роговицы, катаракта), суставы (межфаланговые артриты, отечность голеностопных суставов), сердечно-сосудистая система (что приводит к развитию гипертонической болезни, инфаркту миокарда, инсульту), возможно поражение почек вплоть до почечной недостаточности. Заболевание прогрессирующее, летальный исход часто наступает до 40-летнего возраста от сердечно-сосудистых осложнений, уремии, теплового коллапса.

Лечение локализованных форм ангиокератомы заключается в удалении образований по показаниям или желанию пациентов. С этой целью применяют электрокоагуляцию, криодеструкцию, лазеротерапию и хирургический метод. Лечение системной

формы симптоматическое. Временного повышения активности α -галактозидазы удается достигнуть путем переливания плазмы, а также с помощью заместительной терапии путем введения очищенного фермента.

Множественная лейомиома кожи

Лейомиома кожи представляет собой опухоль гладкомышечной ткани. В зависимости от источника новообразования различают лейомиому, развивающуюся из мышцы, поднимающей волос; генитальную, или дартоидную, лейомиому, развивающуюся из гладких мышц оболочки мошонки, гладких мышц женских наружных половых органов или мышц-сжимателей сосков молочных желез; ангиолейомиому, развивающуюся из мелких сосудов кожи.

При наследственном лейомиоматозе (*leiomyomatosis cutis et uteri*) кожные лейомиомы развиваются из мышц, поднимающих волосы. Заболевание обычно наследуется по аутосомно-доминантному типу, но часть случаев обусловлена новыми мутациями. Первичный дефект известен – это мутация гена фумаратгидратазы (фермент, участвующий в цикле Кребса) в локусе 1q42.3-43 [6].

Заболевание обычно проявляется в 20–30 лет. У мужчин опухоли появляются раньше, но количество их меньше, чем у женщин. Кроме того, у женщин отмечена гормонально обусловленная (пубертат, беременность, гормональная контрацепция) активизация процесса.

Выявляются обычно довольно мелкие, плотноватые, слегка возвышающиеся опухолевидные обра-

Рис. 1. Болезнь Фордайса. Диффузное покраснение мошонки и ангиокератомы.



Рис. 2. Ангиокератома тела диффузная.



Рис. 3. Множественная лейомиома кожи.



Рис. 4. Множественная лейомиома кожи. У данного пациента прогрессирование процесса произошло после лазерной деструкции отдельных опухолей.



зования овальных очертаний, цвета нормальной кожи, желтовато- или красновато-коричневые, иногда синюшные (рис. 3). Элементы множественные, их число может достигать нескольких десятков и сотен. Локализуются преимущественно на разгибательных поверхностях конечностей, ягодицах или других участках тела, располагаясь сгруппированно или линейно, иногда унилатерально. Возможно сегментарное расположение лейомиом. Характерна болезненность опухолей при пальпации, воздействиях внешней среды (изменение температуры), психических напряжениях или самопроизвольно.

Для подтверждения диагноза необходимо гистологическое исследование. Дифференциальный диагноз проводят с другими множественными новообразова-

ниями кожи (нейрофибромами, дерматофибромами, опухолями придатков кожи и др.).

У лиц женского пола наблюдается ассоциация множественной лейомиомы с фибромиомами матки, которые у этих пациентов развиваются в молодом возрасте и, как правило, сопровождаются выраженной симптоматикой. При этом появление лейомиом кожи обычно задолго (в среднем 6,8 года) предшествует развитию фибромиом матки. Поражение матки может приводить к бесплодию, нередко требует ранней гистерэктомии. По данным N.Alam и соавт. (2005 г.), у 65% женщин с наследственным лейомиоматозом к 35-летнему возрасту производится гистерэктомия [6]. Течение заболевания медленное, прогрессирующее. У больных повышен риск развития рака почек, особенно у лиц женского пола [7].

Лечение недостаточно разработано. Одиночные опухоли могут быть удалены хирургически. После других врачебных манипуляций (криодеструкция, лазерная деструкция), вероятность рецидивов составляет не менее 50%, возможен усиленный рост опухолей, особенно на лице, с обезображиванием внешнего вида больных (рис. 4). У некоторых больных получен положительный эффект от применения антагонистов кальция, в частности, от нифедипина в сочетании с такими препаратами, как кетотифен, что выразилось в уменьшении болевого синдрома и зуда и некотором тормозящем влиянии на рост опухолей [8]. В связи с субъективными ощущениями и негативным восприятием своего внешнего вида ряду больных может потребоваться психотропная терапия. Необходимо диспансерное наблюдение пациентов у гинеколога и уролога, раннее планирование репродукции для больных женского пола.

Таким образом, ангиокератома и лейомиома кожи являются доброкачественными образованиями кожи, которые могут представлять трудности для диагностики. Вместе с тем, своевременная диагностика этих состояний очень важна, так как в зависимости от формы заболевания, особенно при наличии множественных элементов, возможна ассоциированная патология, которая определяет тактику ведения больных и прогноз. В частности, при наличии множественных ангиокератом необходимо исключить у пациента генетически обусловленные нарушения метаболизма. При наличии у мужчин диффузного покраснения кожи мошонки и ангиокератом Фордайса в задачу врача входит обнадежить пациента в неопасном характере

заболевания. В одиночных ангиокератомах может происходить тромбоз сосудов, что требует дифференциальной диагностики с меланоцитарными новообразованиями, в первую очередь со злокачественной меланомой. Множественные лейомиомы кожи в значительной степени снижают качество жизни больных как из-за неэстетичного внешнего вида, так и в связи с субъективными ощущениями. Рекомендации по лечению данного заболевания в настоящее время мало обнадеживают, но раннее планирование семьи для больных женщин имеет первостепенное значение и зависит от своевременной диагностики кожных проявлений.

Литература

1. Miller C, James WD. Angiokeratoma of Fordyce as a cause of red scrotum. *Cutis* 2002; 69 (1): 50–1.
2. Leis-Dosil VM, Alijo-Serrano F, Aviles-Izquierdo et al. Angiokeratoma of the glans penis: clinical, histopathological and dermoscopic correlation. *Dermatol Online J* 2007; 13 (2): 19.
3. Sabin MT, Türel-Ermertcan A, Öztürkcan S, Türkdogan P. Trombosed solitary angiokeratoma of Mibelli simulating malignant melanoma: the importance of dermoscopy in differential diagnosis. *J Eur Acad Dermatol* 2006; 20: 102–4.
4. Smith BL, Chu P, Weinberg JM. Angiokeratomas of the vulva: possible association with radiotherapy. *Skinmed* 2004; 3: 171–2.
5. Gasparini G, Sarchi G, Cavicchini S, Bertagnolli B. Angiokeratoma corporis diffusum in a patient with normal enzyme activities and Turner's syndrome. *Clin Exp Dermatol* 1992; 17 (1): 56–9.
6. Alam NA, Olpin S, Leigh IM. Fumarate hydratase mutations and predisposition to cutaneous leiomyomas, uterine leiomyomas and renal cancer. *Br J Dermatol* 2005; 153 (1): 11–7.
7. Ferzli PG, Millett CR, Newman MD, Heymann WR. The dermatologist's guide to hereditary syndromes with renal tumors. *Cutis* 2008; 81 (1): 41–8.
8. Фадеева Е.И., Мордовцева В.В., Молочков А.В., Кряжева С.С. Клинические особенности множественной лейомиомы кожи. *Клинич. дерматол. и венерол.* 2002; 1: 8–11.