

14. Siebert M., Markowitsch H.I., Bartel P. Amygdala affect and cognition: evidence from 10 patients with Urbach-Wiethe disease.-Brain.-2003.-126:2627-37.
15. Urbach E., Wiethe C. Lipoidosis cutis et mucosae. – Virchows Archiv für pathologische Anatomie und Physiologie und für klinische Medizin. -1929. – 273. – 285-319.

ЛПОЇДНИЙ ПРОТЕЇНОЗ УРБАХА-ВИТЕ

С.А.Бондар, Л.Л.Гармаш, А.А.Наліжитий, С.Є.Бельц, О.М.Пічкур

Описано рідке захворювання – ліпоїдний протеїноз Урбаха-Віте у хворої 40 років. Наведені дані етіології, клінічної картини та принципів лікування захворювання.

PROTEINOSIS LIPOIDICA URBACH-WIETHE

S.A.Bondar', L.L.Garmash, A.A.Nalzhitiy, S.E.Belc', O.M.Pichkur

The article presents the descriptions of a rare disease, Urbach-Wiethe proteinosis lipoidica, in a 41-year old patient. The data of etiology, clinical picture and the method of the treatment of the disease have been cited in the article.

УДК 616.5-006.31:615.035

ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ СКЛЕРОАТРОФИЧЕСКОГО ЛИХЕНА У ПАЦИЕНТКИ 62 ЛЕТ

Т.В.Святенко¹, Л.А.Андриуца², А.В.Харитонов³

*ГУ «ДМА МОЗ України», кафедра кожних и венерических болезней¹
«Центр дерматологии и косметологии», Днепропетровск, Украина²
ЧП «Леномед», Днепропетровск, Украина³*

Ключевые слова: склероатрофический лихен, склеродермия, этиопатогенез.

Введение. Склероатрофический лихен (син.: белый лишай Цумбуша, болезнь белых пятен, lichen sclerosus et atrophicans) - это хроническое заболевание кожных и слизистых покровов воспалительного характера, которое сопровождается появлением склероатрофических очагов [1]. В настоящее время природа заболевания лихена до конца не изучена. Так российские дерматологи Ю.К.Скрипкин (1979),

М.Н.Никитина (1981), Е.Г.Федорова и А.А.Каламкарян (1982) относят склероатрофический лихен к особой форме склеродермии. Данное заключение основано на ряде проведенных клинических, электронно-микроскопических и гистоморфологических исследований [2,4]. Согласно гипотезе Когой (1936), Miesher (1948), Montgomeri, Hill (1940), Bedis I Areenthathi (1975), Л.Н. Машкиллейсона (1965), склероатрофический лихен занимает промежуточное положение между склеродермией и красным плоским лишаем [6]. К варианту

красного плоского, склероатрофический лишай относят и Святенко Т.В. (2005), F.M.Lewis с соавт. (1998) [2]. Европейский дерматолог Hallopeu (1887) рассматривал две теории возникновения данной патологии: как вариант самостоятельного дерматоза, так и последствие атрофической формы красного плоского лишая [3,5]. Lever и Schaumburg-Lever (1975) считают облитерирующий ксеротический баланит и крауроз вульвы, которые рассматривались ранее как самостоятельные дерматозы, идентичными склероатрофическому лишай [4]. В этиопатогенетическом аспекте выделяют различные факторы: нейрогенные, инфекционные, иммунные, эндокринные, сосудистые и др. Существует мнение, что развитию данной патологии способствуют генетические факторы, что доказано не только хромосомной аномалией, но и ассоциацией с антигенами HLA (A9, A11, B8, B27, DR3, DR5) [6]. Развитие болезни связывают со следующими факторами: перенесенная вирусная инфекция, вибрации, травмы, переохлаждение организма, воздействие химических веществ (серотонинсодержащие средства, хлорвинилы, блеомицин, кремниевой соли и др.) [6,7]. Патогенез заболевания основан на нарушении метаболизма соединительной ткани, которое проявляется в виде гиперпродукции коллагена фибробластами и нарушением соотношения растворимой и нерастворимой его фракций, накопления меди в кожных покровах. Важную роль в патогенезе играет и нарушение микроциркуляции, в основе которой лежит поражение стенок мелких артерий, капилляров и артериол, а так же деструкция и пролиферация эндотелия, гиперплазия интимы, фиброз [7]. В связи с тем, что при склероатрофическом лишай ведущими нарушениями являются гипоксия и фиброз, можно предположить активацию процессов свободно-радикального окисления липидов в развитии заболевания [6,7]. Клинически заболевание проявляется высыпаниями на плечах, шее, спине, верхней части груди, бедрах, животе, а так же слизистых оболочках головки полового члена и вульвы. При развитии заболевания, как правило, нару-

шение общего состояния и субъективные ощущения отсутствуют. Патологический кожный процесс представлен мелкими узелками и атрофическими пятнами 3-6 мм в диаметре, округлой или неправильной формы, которые склонны к слиянию в бляшки и пятна больших размеров. Пятна депигментированные, меловидного или беловато - серого цвета с перламутровым оттенком. Наблюдаются признаки атрофии, рисунок кожи в очагах сглажен. По периферии высыпаний наблюдается эритематозный венчик гиперпигментации [1,3,7]. Встречаются клинические случаи с наличием большого количества фолликулярных роговых пробок грязно-коричневого цвета в местах высыпаний [6]. Течение болезни, чаще всего, хроническое. Дети болеют редко. Среди взрослого населения склероатрофический лишай чаще поражает женщин [4]. Постановка диагноза при данном заболевании не вызывает затруднений, однако в некоторых случаях для его уточнения и прогнозирования течения необходимо проводить гистоморфологические исследования биоптата пораженных кожных покровов [5,7]. При патоморфологических исследованиях обнаруживается гиперкератоз с роговыми пробками, атрофия мальпигиевого слоя, выраженный отек, а так же гомогенизация коллагена в верхней части дермы и воспалительный инфильтрат в средней ее части [4,6]. Дифференциальную диагностику склероатрофического лишай необходимо проводить, в первую очередь, с красным плоским лишаем, краурозом вульвы и полового члена, системной склеродермией, болезнью Лайма, синдромом Иценга-Кушинга и др. [6].

Материалы и методы. Под нашим наблюдением находилась пациентка 62 лет, которая обратилась с жалобами на высыпания на коже спины, зуд.

Результаты и обсуждение. На прием к врачу дерматовенерологу обратилась пациентка 62 лет, сотрудник детского дошкольного учреждения с жалобами на высыпания на коже спины, зуд. Из анамнеза: считает себя больной в течение 6 месяцев, когда впервые заметила на коже спины под

левой лопаткой мелкие сгруппированные высыпания. Субъективно отмечался незначительный зуд. За медицинской помощью обратилась по месту жительства к врачу дерматологу. Было назначено следующее лечение: крем с мометазоном 1 раз в сутки в течение 7 дней. На повторный прием к врачу пациентка не явилась, лечение прекратила самостоятельно так, как не увидела положительной динамики. Со слов пациентки, много лет страдает следующими соматическими заболеваниями: хронический панкреатит, хронический холецистит. На момент осмотра: на коже спины, в области левой лопатки, блестящее, депигментированное пятно неправильной формы, размером 9,0x14,7 см, со сглаженным кожным рисунком, признаками атрофии и сухости кожи в очаге, с эритематозным гиперпигментированным венчиком по периферии; мелкие молочного цвета очаги на груди и животе (фото 1). Со слов больной, зуд беспокоит в течение длительного времени. В лабораторных тестах, кроме умеренного лейкоцитоза, отклонений от нормы не выявлено. В заключение гастроэн-

теролога указано, что функциональных нарушений со стороны желудочно-кишечного тракта на момент обследования у данной пациентки не обнаружено. На основании клинической картины и анамнеза заболевания был установлен диагноз: склероатрофический лихен.

Назначено следующее лечение: ксантинола никотинат 1т 2 раза в сутки в течение 14 дней; пентоксифилин 1т 3 раза в сутки в течение 14 дней. Наружно: Мометазон мазь 1 раз в сутки в течение 3 недель; липолосьон с мочевиной. Дополнительно были рекомендованы физиотерапевтические процедуры: фонофорез с ГКС 2 раза в неделю - 10 процедур; электрофорез с лидазой 1 раз в неделю - 5 процедур. На повторный прием к врачу пациентка явилась через 3 недели с момента назначения лечения. При осмотре патологического очага отмечается положительная динамика. По периферии эритематозный гиперпигментированный венчик регрессировал, что свидетельствует о снижении активности патологического процесса. Зуда нет.



Фото 1. Пациентка 62 лет, диагноз: склероатрофический лихен

Выводы.

1. В настоящее время сделать выводы по распространенности склероатрофического лихена не предоставляется возможности, так как в эпидемиологические данные включены все виды склеродермии.
2. Причиной развития заболевания могут являться многие провоцирующие факторы, а возможные отклонения от норм

в лабораторных тестах несут лишь вспомогательную роль.

3. В связи с активными пролиферативными и склеротическими изменениями в очаге главной терапевтической задачей является купирование прогрессирования заболевания, регресс субъективных ощущений.
4. В связи с тем, что для склероатрофического лихена характерно хроническое течение, пациенты должны находиться

под диспансерным наблюдением у врача дерматолога.

Список литературы

1. Грэхем-Браун Р. Практическая дерматология/ Р. Грэхем-Браун, Д. Бурк, Т. Канлифф. Перевод с англ. под редакцией Шаровой Н.М.-М.: «МЕДпресс-информ», 2011.
2. Святенко Т.В. Красный плоский лишай: диагностика и лечение/Т.В. Святенко.-Донецк «Каштан», 2008.
3. Клаус В. Дерматология Фицпатрика в клинической практике. Т. 1/ В. Клаус, А. Лоуэлла и др.М., 2012, 586с.
4. Европейское руководство по лечению дерматологических болезней ред. А.Д. Кацамба, Т.М. Лотти.-М.: «МЕДпресс-информ», 2008. С. 486.
5. Кожные и венерические болезни / Под редакцией Иванова О.Л. , Шико; Москва; 2006г.
6. Мавров И.И. Основы диагностики и лечения в дерматологии и венерологии/И. И. Мавров, Л.А. Болотная, И.М. Сербина.- Х.: «Факт», 2007.
7. Адаскевич В.П. Кожные и венерические болезни/ В.П. Адаскевич, В.М. Козин.-М.: Медицинская литература, 2013.

ОПИС КЛІНІЧНОГО ВИПАДКУ СКЛЕРОАТРОФІЧНОГО ЛІХЕНА У ПАЦІЄНТКИ 62 РОКІВ

Т.В.Святенко, Л.О.Андриуца, А.В.Харитонов

Стаття присвячена нозологічній формі зі складним патогенезом, яка відноситься до групи захворювань сполучної тканини. Склероатрофічний ліхен характеризується прогресуючою дезорганізацією колагенових волокон у вигляді фібриноїдної дегенерації, а так же вираженої судинної патології на фоні аутосенсibiliзації і/або аутоагресії організму. На сьогоднішній час зробити висновки про розповсюдженість склероатрофічного ліхена не має можливості, так як в епідеміологічні дані внесені всі різновиди склеродермії. Причиною розвитку захворювання можуть бути різні провокуючі фактори, а можливі відхилення від норми в лабораторних тестах несуть лише допоміжну функцію. У статті описується власне спостереження клінічного випадку склероатрофічного ліхену у пацієнтки 62 років.

CLINICAL CASE OF LICHEN SCLEROSUS PATIENT 62 YEARS

T.V.Svyatenko, L.A.Andriutsa, A.V.Kharitonov

The article is devoted nosological form with complex pathogenesis, which refers to a group of connective tissue diseases. Lichen sclerosis is characterized by progressive disorganization of collagen fibers in the form of fibrinoid degeneration, as well as severe vascular pathology autosensibilization background and / or autoagresii body. At the present time to draw conclusions on the prevalence of lichen sclerosis is not available opportunities, as epidemilogic data included all types of scleroderma. Cause of the disease may be many triggers, and possible deviations from standards in laboratory tests are only a supporting role. This article describes a clinical case of their own observation of lichen sclerosis in patients 62 years of age.