

DOI: <https://doi.org/10.17816/dv108275>

Новости



Хроника Московского общества дерматовенерологов и косметологов имени А.И. Пospelова (МОДВ основано 4 октября 1891 г.) Бюллетень заседания МОДВ № 1147

А.Б. Яковлев¹, И.С. Максимов²

¹ Центральная государственная медицинская академия Управления делами Президента Российской Федерации, Москва, Российская Федерация

² Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова (Сеченовский Университет), Москва, Российская Федерация

АННОТАЦИЯ

19 апреля 2022 года состоялось 1147-е заседание Московского общества дерматовенерологов и косметологов имени А.И. Пospelова.

Заседание прошло в очном формате. Всего присутствовало 95 участников. Приняты в члены МОДВ 4 кандидата.

Среди представленных на заседании клинических наблюдений были пациенты с псориазической эритродермией (два случая) и эритродермией при болезни Девержи. Эритродермия — тяжёлое, нередко угрожающее жизни состояние, характеризующееся универсальным воспалительным поражением кожного покрова, зудом, генерализованной лимфаденопатией и лихорадкой. Был представлен случай криоглобулинемического васкулита, характеризующегося полиморфизмом течения и склонностью к некрозам, у пациентки 65 лет, у которой за время лечения развился медикаментозный синдром Иценко–Кушинга. Рассматривался также случай многоформной экссудативной эритемы у пациентки 40 лет с обильными высыпаниями на коже туловища и конечностей, обусловленными подострым SARS-CoV-2-ассоциированным миокардитом высокой иммунологической активности, среднетяжёлого течения.

Темы научных докладов были посвящены аутовоспалительным синдромам (SAPHO; PAPA; PASH; PAPASH) и акне. Сообщалось, что для лечения всех синдромов с основным дерматологическим проявлением в виде акне наиболее приемлема биологическая антицитокиновая терапия — антагонисты IL-1. Для тяжёлых форм акне был предложен алгоритм ведения пациентов.

Ключевые слова: МОДВ; хроника; история.

Для цитирования:

Яковлев А.Б., Максимов И.С. Хроника Московского общества дерматовенерологов и косметологов имени А.И. Пospelова (МОДВ основано 4 октября 1891 г.). Бюллетень заседания МОДВ № 1147 // *Российский журнал кожных и венерических болезней*. 2022. Т. 25, № 2. С. 171–175. DOI: <https://doi.org/10.17816/dv108275>

DOI: <https://doi.org/10.17816/dv108275>

News

Chronicles of A.I. Pospelov Moscow Dermatovenerology and Cosmetology Society (MDCS was founded on October 4, 1891) Bulletin of the MSDC № 1147

Alexey B. Yakovlev¹, Ivan S. Maximov²¹ Central State Medical Academy of Department of Presidential Affairs, Moscow, Russian Federation² I.M. Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University), Moscow, Russian Federation

ABSTRACT

The 1147th meeting was held in a face-to-face format. In total there were 95 participants. Four people were accepted as members of the MSDC.

Among the clinical observations presented at the meeting were patients with psoriatic erythroderma (two cases) and erythroderma in Deverji's disease. Erythroderma is a severe, often life threatening condition characterized by a universal inflammatory lesion of the skin, itching, generalized lymphadenopathy and fever. A case of cryoglobulinemic vasculitis, characterized by polymorphism of the course and a tendency to necrosis, is also presented in a 65-year-old patient who developed drug-induced Itsenko–Cushing syndrome during treatment. A case of multiform exudative erythema was also considered in a 40-year-old patient with abundant rashes on the skin of the trunk and extremities caused by subacute SARS-CoV-2-associated myocarditis of high immunological activity, moderate course.

The topics of scientific reports were devoted to auto-inflammatory syndrome (SAPHO; PEPA; PUSH; PUSH) and acne. It has been reported that biological anticytokine therapy — IL-1 antagonists — is the most acceptable for the treatment of all syndromes with the main dermatological manifestation in the form of acne. For severe forms of acne, an algorithm for patient management was proposed.

Keywords: MSDC; chronicle; history.

For citation:

Yakovlev AB, Maximov IS. Chronicles of A.I. Pospelov Moscow Dermatovenerology and Cosmetology Society (MDCS was founded on October 4, 1891). Bulletin of the MDCS meeting N 1147. *Russian journal of skin and venereal diseases*. 2022;25(2):171–175. DOI: <https://doi.org/10.17816/dv108275>

ОТ РЕДАКЦИИ

19 апреля 2022 года состоялось очередное, 1147-е заседание Московского общества дерматовенерологов и косметологов имени А.И. Пospelова. Заседание проводилось в очном формате. Присутствовало 95 участников.

В Президиуме конференции: Председатель Правления МОДВ проф. О.Ю. Олисова, проф. Е.С. Снарская, проф. В.В. Мордовцева, доцент кафедры дерматовенерологии и косметологии ФГБУ ДПО ЦГМА Управления делами Президента РФ к.м.н. А.Б. Яковлев.

По традиции, перед началом клинической части проведён приём новых членов МОДВ. Из 4 поданных заявок открытым голосованием единогласно все кандидаты приняты в члены МОДВ.

В Повестке дня заседания были следующие вопросы.

1. Клинические случаи:

- *Эритродермия: серия клинических случаев* (Жабоева Л.Э., Пугнер А.С.; ФГБУ «Государственный научный центр дерматовенерологии и косметологии»);
- *Криоглобулинемический васкулит* (Черная Е.В., Смирнова Л.М.; ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова»);
- *Многоформная экссудативная эритема и аутоиммунный миокардит после перенесённой COVID-19-инфекции* (Кульфаева А.К., Теплюк Н.П.; ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова»).

2. Научные доклады:

- *Аутовоспалительные синдромы и акне* (проф. Мордовцева В.В.; Медицинский институт непрерывного образования ФГБОУ ВО «Московский государственный университет пищевых производств»);
- *Тяжёлые формы акне: алгоритм ведения пациентов* (Морозова А.А.; ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова»).

КЛИНИЧЕСКАЯ ЧАСТЬ ПОВЕСТКИ ДНЯ ЗАСЕДАНИЯ

Эритродермия: серия клинических случаев

(Жабоева Л.Э., Пугнер А.С.; ГНЦ дерматовенерологии и косметологии)

Anne Jean Louis Brocq (1856–1928) ввёл понятие «эритродермия» для обозначения особенно тяжёлого течения какого-либо дерматоза.

Эритродермия (эксфолиативный дерматит, эксфолиативная эритродермия) — тяжёлое, нередко угрожающее жизни состояние, характеризующееся универсальным воспалительным поражением кожного покрова, зудом, генерализованной лимфаденопатией и лихорадкой.

Термин «эритродермия» применяется для определения шелушащегося эритематозного дерматита, поражающего $\geq 90\%$ кожного покрова. Заболевание характеризуется эритемой и шелушением, охватывающими кожные покровы и часто скрывающимися первичные очаги — важные ключи к пониманию эволюции заболевания.

Идиопатическая эритродермия (эксфолиативный дерматит) характеризуется выраженной ладонно-подошвенной кератодермией, лимфаденопатией, повышенным уровнем сывороточного иммуноглобулина E (IgE) и намного чаще, чем другие виды эритродермии, торпидным персистирующим течением. Термин «краснокожий человек» относится к вторичной эритродермии в результате кожной T-клеточной лимфомы. Историческая классификация эритродермий: эксфолиативный дерматит Вильсона–Брока (хронический процесс, ассоциирующийся с ухудшениями и ремиссиями); эритродермия Гебры, или красный волосяной лишай (непрерывно прогрессирующее заболевание); эритродермия Севилла (самоограниченный процесс, который в настоящее время не имеет клинического значения).

Наиболее распространённые причины эритродермии: предшествующие дерматозы (псориаз, атопический дерматит, экзема, себорейный дерматит, красный волосяной лишай, красный плоский лишай, листовидная пузырчатка, буллёзный пемфигоид), лекарственная аллергия, лимфома и лейкопения, неоплазии внутренних органов.

Причинами эритродермии у пожилых пациентов могут быть контактный дерматит, бесконтрольный приём лекарственных средств, наличие предлимфоматозного высыпания, злокачественные опухоли внутренних органов.

Заболеваемость эритродермией составляет в среднем 1–2 случая на 100 000 населения.

Эритродермия обычно начинается у лиц старше 40–45 лет, за исключением состояний, вызванных атопическим дерматитом, себорейным дерматитом, синдромом стафилококковой обожжённой кожи или наследственным ихтиозом. Средний возраст начала эритродермии у детей составляет 3,3 года.

Определить специфическую природу эритродермии часто невозможно, однако это необходимо попытаться сделать, поскольку этиология может влиять на течение заболевания и выбор лечения. Список состояний, которые могут вызвать эритродермию, обширный и продолжает пополняться.

Представлены пациенты с псориазической эритродермией (два случая) и с эритродермией при болезни Девержи. Пациенты с проявлениями острой эритродермии нуждаются в госпитализации, поскольку все функции их организма требуют наблюдения (включая поступление и выведение разных веществ из организма). Всем пациентам с эритродермиями проводилась интенсивная терапия глюкокортикоидами, после чего пациентам

с тяжёлым течением псориаза была рекомендована биологическая терапия. Пациентке с болезнью Девержи рекомендована терапия системными ретиноидами.

Криоглобулинемический васкулит (Черная Е.В., Смирнова Л.М.; Первый МГМУ им. И.М. Сеченова)

Криоглобулинемический васкулит, зачастую трудно диагностируемый в повседневной практике, является одним из редких васкулитов мелких сосудов, поражающих преимущественно кожу, суставы, периферическую нервную систему и почки. Распространённость клинически выраженной криоглобулинемии оценивается в 1 случай на 100 000 человек, чаще встречается у пациентов в возрасте 45–65 лет, с максимальной частотой у женщин.

Патогенез криоглобулинемического васкулита может быть связан с В-клеточной лимфопротиперацией, продукцией аутоантител, синтезом иммуноглобулинов, активностью ревматоидного фактора и последующим образованием криопреципитируемых иммунных комплексов в сочетании с неэффективным клиренсом криоглобулинов моноцитами и/или макрофагами.

Основные клинические проявления включают: общие симптомы (тяжёлая усталость, необъяснимая лихорадка с потерей массы тела или без); поражение кожи (орто-статическая пальпируемая пурпура, некротические язвы); поражение суставов (артриты, артралгии); поражение периферической нервной системы (моновневриты, полиневрит); поражение почек (мембранопротиперативный гломерулонефрит).

Представлена пациентка 65 лет, у которой за время лечения заболевания развился медикаментозный синдром Иценко–Кушинга. Основное лечение проводилось преднизолоном в начальной дозе 40 мг/сут.

Многоформная экссудативная эритема и аутоиммунный миокардит после перенесённой COVID-19-инфекции (Кульбаева А.К., Теплюк Н.П.; Первый МГМУ им. И.М. Сеченова)

Представлена пациентка 40 лет с обильными высыпаниями на коже туловища и конечностей, клинически соответствующих диагнозу многоформной экссудативной эритемы (МЭЭ). Высыпания на коже у пациентки ассоциированы с подострым SARS-CoV-2-ассоциированным миокардитом высокой иммунологической активности, среднетяжёлого течения.

Многоформная экссудативная эритема (термин впервые предложен Ф. Нebra в 1860 г.) — острое, иммуноопосредованное, нередко рецидивирующее заболевание инфекционно-аллергической либо токсико-аллергической природы, проявляющееся полиморфными высыпаниями «мишеневидного типа» на коже и слизистых оболочках. На фоне генетической предрасположенности (ассоциация с HLA-аллелями DQw3, DRw53, Aw33) триггерами при МЭЭ могут выступать лекарства, инфекции, в особенности вирусные (*Herpes simplex*, *Mycoplasma*

pneumoniae, *Varicella zoster*; вирусы Эпштейна–Барр, Коксаки, гепатита В и С; ротавирусы, энтеровирусы и др.); МЭЭ может быть также ассоциирована с аутоиммунными заболеваниями.

В ассоциации с COVID-19 описаны следующие типы МЭЭ:

- ювенильный тип: пациенты в возрасте до 30 лет, клинически с поражением конечностей, преимущественно ладоней и подошв;
- у пожилых пациентов: в основном у женщин старше 55 лет; начало кожной сыпи следует за поражением лёгких с локализацией на туловище и последующим распространением на конечности;
- лекарственно-индуцированный тип связывают с применением гидроксихлорохина; проявления МЭЭ возникают через несколько дней от начала лечения; отмена препарата и курс средних доз системных глюкокортикоидов приводят к регрессу высыпаний.

Для лечения МЭЭ применяются антигистаминные препараты в стандартных дозировках, глюкокортикоиды (преднизолон по 30–50 мг/сут внутрь); при герпесассоциированных формах МЭЭ применяют ацикловир в дозах, как при простом герпесе.

У представленной пациентки МЭЭ, возможно, развилась одновременно на фоне вирусной инфекции и применения препаратов, содержащих сульфогруппу и хлориды (слабительное).

НАУЧНЫЕ ДОКЛАДЫ

Аутовоспалительные синдромы и акне (проф. Мордовцева В.В.; МИНО МГУПП)

Воспаление — это защитный иммунный ответ на воздействие повреждающих факторов (патогены, мёртвые клетки или раздражители), который обеспечивает тщательно сохраняемая в процессе эволюции и чётко регулируемая система врождённого иммунитета. Аутовоспаление представляет собой нарушенный и неадекватный ответ системы врождённого иммунитета на различные стимулы. Термин предложен в 1999 году, когда впервые были выделены гены, определяющие развитие синдромов с периодической лихорадкой. Врождённые дефекты одного или более элементов этой системы приводят к хаотичной или спонтанной активации иммунных реакций с чрезмерной выработкой провоспалительных цитокинов, что в дальнейшем проявляется системными изменениями в организме (крайние проявления известны как «цитокиновый шторм»). В отличие от аутоиммунных процессов аутоантигена и циркулирующие аутоантитела не определяются.

Одна из основных функций врождённого иммунитета заключается в активации инфламмосом — особых внутриклеточных структур, призванных выполнять функции иммунной готовности. Инфламмосомы — это

многомерные белковые комплексы, сборка которых запускается в цитоплазме клетки после получения сигнала об эндогенной «опасности» (DAMPs) или о контакте с экзогенным патогеном (PAMPs). В результате происходит запуск ферментного каскада, синтезирующего активные цитокины. Активированная капсаза-1 способна также вызывать воспалительный тип гибели клеток, который называется «пироптоз».

Наследственные аутовоспалительные синдромы с акне в качестве симптома:

- 1) синдром SAPHO (синовит–акне–пустулёз–гиперостоз–остеит);
- 2) синдром PAPA (пиогенный артрит–гангенозная пиодермия–акне);
- 3) синдром PASH (гангенозная пиодермия–акне–гнойный гидраденит);
- 4) синдром PAPASH (пиогенный артрит–акне–гангенозная пиодермия–гнойный гидраденит).

Наиболее известный из этих синдромов (встречается с частотой 1:10 000) — синдром SAPHO.

Для лечения всех синдромов с основным дерматологическим проявлением в виде акне наиболее приемлема биологическая антицитокиновая терапия — антагонисты IL-1.

Тяжёлые формы акне: алгоритм ведения пациентов (Морозова А.А.; Первый МГМУ им. И.М. Сеченова)

Акне — наиболее распространённое кожное заболевание, поражающее до 90% подростков, у которых преобладает в основном лёгкая степень тяжести заболевания. Пациенты склонны к самолечению акне лёгкой и средней степени тяжести и не обращаются к врачу.

Частота акне в мире возрастает ежегодно и достоверно выше в странах «золотого миллиарда», что, безусловно, коррелирует с питанием, экологией, возросшей потребительской возможностью этих стран. Истинную распространённость заболевания оценить очень сложно, так как при лёгкой и среднелёгкой степени тяжести пациенты, как правило, лечатся самостоятельно, «по совету» или у непрофильных специалистов (гастроэнтерологов, гинекологов, эндокринологов), поэтому существует недообследованность популяции.

Современные исследования расширяют представление о патогенезе акне: 20–54% папулёзных элементов акне являются стерильными. Недавние исследования показывают, что *Cutibacterium acnes* действует как патоген и/или комменсал в зависимости от напряжения и баланса между метагеномными элементами. Штаммы *C. acnes*, которые обладают высокой вирулентностью и устойчивы к антибиотикам, являются доминирующими на коже пациентов с акне. Факторы вирулентности, такие как липаза, протеаза, гиалуронидаза, нейраминидаза, вызывают разрушение тканей хозяина, которые выстилают стенки фолликула. *C. acnes* также вырабатывают белок фибронектин и липогликан,

входящий в состав клеточной стенки: они помогают прилипанию бактерии к эпителию волосяного фолликула, что способствует инвазии. Цитокины, вырабатываемые CD4+ Т-клетками и макрофагами, действуют на эндотелиальные клетки, которые в свою очередь выделяют воспалительные медиаторы, такие как молекулы сосудисто-клеточной адгезии-1 (VCAM-1), молекулы межклеточной адгезии-1 (ICAM-1), человеческий лейкоцитарный антиген (HLA)-DR, запуская воспалительную реакцию в сосудах вокруг стромально-васкулярной фракции. Снижение уровня линоленовой кислоты индуцирует синтез провоспалительных цитокинов. *C. acnes* провоцирует воспаление и способствует разрыву стенки фолликула. Продукция кожного сала индуцируется при активации рецепторов, и сейчас уже достоверно известно, что это не только рецепторы к андрогенам — это и рецепторы к лептину. Лептин — пептидный гормон, регулирующий энергетический обмен, стимулирует волосяной фолликул и себоциты, что приводит к развитию воспаления.

Гистамин играет возможную роль в патогенезе акне, действуя в качестве медиатора воспаления в процессе иммунной реакции при воспалительных акне.

Фульминантные акне — относительно редкая (не более 1% всех акне) и тяжёлая форма воспалительных акне, клинически проявляющаяся внезапной вспышкой болезненных геморрагических пустул и изъязвлений, которые могут быть связаны или не связаны с системными симптомами, такими как лихорадка, полиартрит и лабораторные отклонения. Факторы, наблюдаемые у нескольких пациентов с фульминантными акне, подтверждающие роль аутоиммунной реакции, включают некоторые лабораторные данные, такие как повышение уровня γ -глобулинов и снижение уровня компонента С3, а также быстрое клиническое улучшение, полученное после системного введения глюкокортикоидов.

Распространённость эксфолированных акне оценивается примерно в 1–7,7%, а соотношение женщин и мужчин — 8:1. В основном страдают молодые люди в возрасте от 20 до 30 лет.

Для аутодеструктивных поражений кожи характерным является наличие многочисленных эксфолиаций, геморрагических корочек на фоне минимальных проявлений акне (невыраженная себорея, единичные папулёзные и/или пустулёзные элементы акне, небольшое количество комедонов или их отсутствие).

Тяжёлые формы акне могут вызвать значительный физический и психологический дискомфорт. Тяжесть акне в подростковом возрасте связана с положительным анамнезом тяжёлых форм у родственников первой степени, особенно у матерей, появлением при раннем половом созревании у мальчиков, адренархе у девочек.

Системные глюкокортикоиды можно назначать в комбинации с пероральным изотретиноином при агрессивных конглобатных и молниеносных угрях.