

Молочков В.А.¹, Хлебникова А.Н.², Молочкова Ю.В.¹

СЛУЧАЙ МНОЖЕСТВЕННОЙ СТЕАТОЦИСТОМЫ

¹ГБУЗ Московской области «Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского», 129110, г. Москва, Россия;

²ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет), 119991, г. Москва, Россия

В статье рассматривается редкое заболевание – множественная стеатоцистома, характеризующаяся образованием кисты стенки волосяного фолликула и протока сальной железы. Клинически проявляется множественными узелками желтого цвета, локализующимися в местах скопления сальных желез. Приведены обзор литературы и клиническое наблюдение случая множественной стеатоцистомы у женщины 31 года, которая в течение длительного времени наблюдалась с «неизвестным дерматозом». Диагноз установлен на основании анамнеза, клинической картины и морфологического исследования.

Ключевые слова: стеатоцистома; множественная киста; сальная железа; волосяной фолликул.

Для цитирования: Молочков В.А., Хлебникова А.Н., Молочкова Ю.В. Случай множественной стеатоцистомы. *Российский журнал кожных и венерических болезней*. 2017; 20(3): 140-142. DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/1560-9588-2017-20-3-140-142>

Molochkov V.A.¹, Khlebnikova A.N.², Molochkova Yu.V.¹

CLINICAL CASE OF MULTIPLE STEATOCYSTOMA

¹Moscow Regional Research and Clinical Institute, Moscow, 129110, Russian Federation;

²I.M. Sechenov First Moscow State Medical University, Moscow, 119991, Russian Federation

A description of a rare disease multiple steatocystoma is presented. The disease is characterized by the development of cysts of hair follicle walls and sebaceous gland ducts. Clinical signs are multiple yellow-colored nodules located in the areas with high density of sebaceous glands. Description of clinical case of multiple steatocystoma at 31-year-old female patient, that was treated for a long time with an “unknown dermatosis” and literature review are presented. The correct diagnosis was verified based on anamnesis, clinical findings and pathomorphologic study.

К e y w o r d s : steatocystoma; multiple cysts; sebaceous gland; hair follicle.

For citation: Molochkov V.A., Khlebnikova A.N., Molochkova Yu.V. Clinical case of multiple steatocystoma. *Russian Journal of Skin and Venereal Diseases (Rossiyskii Zhurnal Kozhnykh i Venericheskikh Boleznei)*. 2017; 20(3): 140-142. (in Russian). DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/1560-9588-2017-20-3-140-142>

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

Acknowledgments. The study had no sponsorship.

Received 11 April 2017

Accepted 16 May 2017

Множественная стеатоцистома (МС) – редкое заболевание, характеризующееся образованием множественных кист, заполненных кожным салом. Кисты формируются из стенки сальной железы в месте впадения ее в волосяной фолликул. Заболевание имеет аутосомно-доминантный тип наследования, что подтверждает наличие семейных случаев с развитием его в нескольких поколениях. В то же время большинство случаев, описанных в литературе, носили спорадический характер [1]. МС встречается редко, данные об истинной заболеваемости отсутствуют. Возникает

Для корреспонденции:

Хлебникова Альбина Николаевна, доктор мед. наук, проф., проф. кафедры кожных и венерических болезней ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский Университет), 119991, г. Москва, Россия. E-mail: alb9696@yandex.ru.

For correspondence:

Khlebnikova Albina N., prof., MD, PhD, Dsc., professor of Department of Skin and Venereal Diseases of I.M. Sechenov First Moscow State Medical University, Moscow, Russian federation. E-mail: alb9696@yandex.ru.

Information about authors:

Molochkov V.A., <http://orcid.org/0000-0003-3388-9224>;
Khlebnikova A.N., <http://orcid.org/0000-0003-4400-5631>; ID A-5003-2017;
Molochkova Yu.V., <http://orcid.org/0000-0003-0934-8903>.

обычно с одинаковой частотой у лиц обоего пола в пубертатном возрасте или после него, средний возраст развития заболевания составляет 26 лет [2]. Вместе с тем описаны случаи МС у младенцев, а также у пожилых людей в возрасте 78 лет [2, 3].

МС представляет собой заболевание сально-волосяного фолликула, которое развивается, вероятно, в результате андрогенной стимуляции сальной железы, о чем свидетельствует начало заболевания в пубертате или сразу же в постпубертатном периоде [4]. Не исключена роль неблагоприятных экологических факторов в этиологии процесса. До сих пор точный источник развития кисты остается непонятным. Это может быть ретенционная сальная киста невоидной природы, либо гамартома, либо вариант дермоидной кисты [5]. Некоторые авторы ассоциируют МС с ихтиозом и койлонихией, врожденной пахионихией, верруциформным акрокератозом Гопфа, гипертрофическим красным плоским лишаем, гипогидрозом, гипотиреозом, суппуративным гидраденитом (Hidradenitis suppurativa) и гипотрихозом [6].

Наследственная форма заболевания ассоциирована с мутацией гена, кодирующего кератин 17, которая также выявляется у больных врожденной пахионихией 2-го типа [7].



Рис. 1. Множественная стеатоцистома, локализация узелков на коже шеи.



Рис. 2. Множественная стеатоцистома, локализация узелков в аксиллярной области.

У больных МС и у больных врожденной пахионихией 2-го типа описаны 14 мутаций, локализующихся в 1А-домене гена, кодирующего кератин 17 [7].

Ген кератина 17 находится на длинной части 17-й хромосомы между позициями 12 и 21, мутации этого гена приводят к изменению кератиновых промежуточных филаментов, что влечет нарушение кератинизации верхних отделов волосяного фолликула и приводит к формированию кист [4, 7, 8]. В двух семьях с проявлениями МС были установлены гетерозиготные перекрестные мутации гена кератина 17 (*N92H* и *R94H*) [9]. В Китае у больных семейной МС также выявили мутации гена кератина 17, что дало основание предполагать ведущую роль этой мутации в развитии заболевания в китайской популяции [10].

МС клинически характеризуется множественными (до нескольких сотен) полушаровидными мягкими или плотными слегка голубоватыми кистозными узелками диаметром от 2–5 мм до 3 см. В начале заболевания узелки полупрозрачны, с возрастом они приобретают желтоватый оттенок. При пункции удается получить маслянистое или густое содержимое, в некоторых случаях мелкие волосы. Спонтанный разрыв кисты приводит к развитию воспаления с последующим рубцеванием (так называемый гнойный подтип) [11]. Локализуются кисты обычно в подмышечных впадинах, паховой области, на мошонке, половом члене, в проксимальных отделах конечностей, что связано с высокой плотностью развития сально-волосяных структур. В то же время локализация на лице и волосистой части головы наблюдается редко [12]. Стерильная область чаще поражается у мужчин. Процесс может распространиться по всему кожному покрову. В зависимости от характера распространения выделяют локализованный, генерализованный типы, а также фациальный и акральный. В случае одиночных высыпаний говорят о простой стеатоцистоме [1].

Морфологически стеатоцистома представлена кистой, стенка которой выстлана многослойным плоским эпителием без зернистого слоя. В полости кисты могут встречаться пушковые волосы, а рядом со стенкой снаружи определяются дольки сальной железы. При электронной микроскопии выявлены признаки, свидетельствующие, что МС представляет собой невоидную опухоль сальной железы и ее протока. Киста соединена с эпидермисом тонким протоком, состоящим из недифференцированных эпителиальных клеток [12]. Морфологически иногда сложно дифференцировать стеатоцистома и эруптивные кисты пушковых волос, поскольку заболевания тесно связаны друг с другом. Описаны случаи одновременного присутствия обеих патологий [13]. Однако эруптивные кисты пушковых волос выстланы многослойным плоским эпителием с наличием зернистого слоя и содержат много пушковых волос [13].

Клинически стеатоцистома дифференцируют с комедонами, аденомой сальной железы, с кератинсодержащими или волосяными кистами. Окончательный диагноз всегда устанавливают после морфологического исследования.

Лечение заболевания вызывает определенные сложности, что обусловлено в первую очередь множественностью процесса. Чаще всего в литературе упоминаются хирургический метод, CO_2 -лазерная деструкция, криотерапия [14–18]. Наилучшие косметические результаты получали после радиочастотной эксцизии [19], а также использования эрбиевого лазера Er:YAG в сочетании с тетрациклиновой мазью [20]. В случаях использования системного изотретиноина получали как положительный эффект, так и неудовлетворительные результаты. Вместе с тем подчеркивается, что рецидивов после системной терапии не отмечено. В обязательном порядке проводят лечение при воспалительном процессе и рубцевании, образовании свищевых ходов. В подобных случаях проводят системную терапию тетрациклином или изотретиноином со вскрытием и дренированием кист [21].

Приводим клиническое наблюдение.

Больная А., 31 год, обратилась с жалобами на высыпания на коже шеи и тела. Больная с 13 лет, когда впервые заметила в правой подмышечной области появление узелков. Постепенно узелки стали появляться в других областях: на шее, животе, груди, в паху. Обращалась к дерматологу, который рекомендовал обследование у гастроэнтеролога и гинеколога. При обследовании патологии не выявлено. Диагноз не был установлен. Некоторое улучшение процесса в виде уплощения узелков отмечала в периоды отдыха на морском побережье. По поводу комедонов на лице неоднократно обращалась к косметологу, проводились периодические чистки лица с одновременным вскрытием и дренированием отдельных кистозных элементов в области шеи и груди. Кроме того, больная самостоятельно вскрывала кистозные элементы данной локализации. Поскольку дерматологи по месту жительства не могли установить диагноз и предложить лечение, пациентка обратилась за консультацией в клинику.

Наследственность не отягощена, в семье подобных заболеваний не отмечалось. Из перенесенных заболеваний – острые респираторные вирусные инфекции, сопутствующая патология: дорсопатия пояснично-крестцового отдела позвоночника. Аллергические высыпания по типу крапивницы наблюдались при приеме бисептола, пенициллина, цитрусовых.

При осмотре выявлено: процесс распространенный, симметричный, представлен узелками желтого цвета размером 0,3–0,8 см, плотно-эластической консистенции (рис. 1–3). Высыпания сгруппированы и локализуются на коже шеи, груди в центре, эпигастрии, аксиллярных и паховых областях. Субъективно не беспокоят.

Результаты обследования. Общий клинический анализ крови: Нб 122 г/л, эритроциты $4,33 \cdot 10^{12}/л$, тромбоциты $160,2 \cdot 10^9/л$, лейкоциты $3,78 \cdot 10^9/л$, нейтрофилы 60%, палочкоядерные 2%, лимфоциты 29%, моноциты 6%, эозинофилы 3%; СОЭ 6 мм/ч. Анализ мочи общий: прозрачная, цвет желтый, относительная плотность 1015, реакция 6,0; белок, глюкоза, эритроциты не обнаружены, эпителий плоский – небольшое количество, лейкоциты 25/мкл. Биохимиче-



Рис. 3. Множественная стеатоцистома, локализация узелков в паховой области.

ский анализ крови: билирубин общий 9,5 мкмоль/л, холестерин общий 4,1 ммоль/л, общий белок 76 г/л, глюкоза 4,8 ммоль/л, АСТ 26 ЕД/л, фосфатаза щелочная 46 ЕД/л, γ -ГТ 15 ЕД/л. На ЭКГ синусовый ритм, ЧСС 66–75 уд/мин, нормальное направление электрической оси сердца, неполная блокада правой ножки пучка Гиса.

На основании анамнеза (начало заболевания в пубертатный период) и клинической картины (множественные узелковые элементы желтого цвета, локализующиеся в аксиллярных и паховых областях) предположен предварительный диагноз множественной стеатоцитомы. Для уточнения диагноза проведена биопсия кожи с последующим гистологическим исследованием.

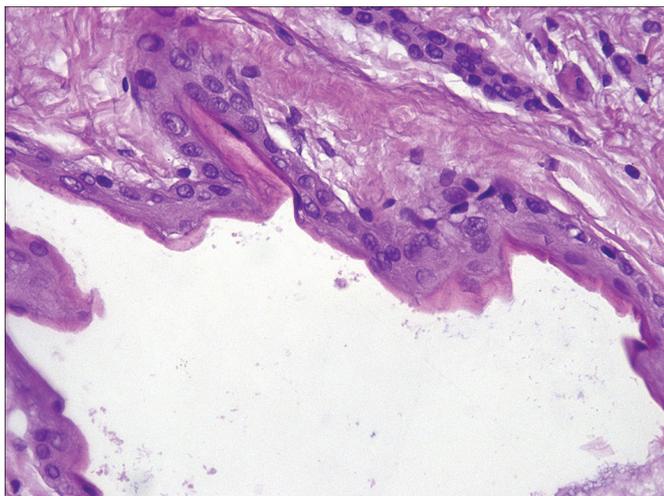


Рис. 4. В дерме кистозная полость неправильной формы, выстланная плоским эпителием (окраска гематоксилином и эозином. Ув. 40).

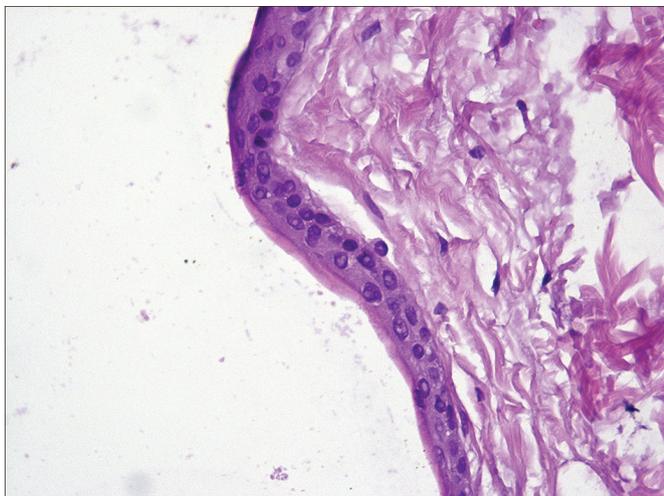


Рис. 5. Эпителий покрыт гомогенной эозинофильной кутикулой, зернистый слой не определяется (окраска гематоксилином и эозином. Ув. 400).

При морфологическом исследовании обнаружено: эпидермис не изменен, в дерме расположена кистозная полость неправильной формы, выстланная плоским эпителием (рис. 4). Эпителий покрыт гомогенной эозинофильной кутикулой, зернистый слой не определяется (рис. 5). Морфологическое строение стенки кисты аналогично эпителию протока сальной железы в месте соединения с устьем волосяного фолликула. Морфологическая картина соответствует стеатоцитоме.

Несмотря на типичный анамнез (начало в пубертате) и типичную клиническую картину, представленную множественными сгруппированными узелками желтого цвета, локализующимися в местах скопления сальных желез (шея, грудь, аксиллярные и паховые складки), в течение длительного времени диагноз пациентке не был установлен. Для подтверждения клинического диагноза обязательно морфологическое исследование, при котором выявляется кистозная полость в дерме, выстланная многослойным плоским эпителием, не имеющим зернистого слоя.

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Cho S., Chang S.E., Choi J.H., Sung K.J., Moon K.C., Koh J.K. Clinical and histologic features of 64 cases of steatocystoma multiplex. *J. Dermatol.* 2002; 29(3): 152–6.
2. Park Y.M., Cho S.H., Kang H. Congenital linear steatocystoma multiplex of the nose. *Pediatr. Dermatol.* 2000; 17(2): 136–8.
3. Riedel C., Brinkmeier T., Kutzne H., Plewig G., Frosch P.J. Late onset of a facial variant of steatocystoma multiplex – calretinin as a specific marker of the follicular companion cell layer. *J. Dtsch. Dermatol. Ges.* 2008; 6(6): 480–2.
4. Oh S.W., Kim M.Y., Lee J.S., Kim S.C. Keratin 17 mutation in pachyonychia congenita type 2 patient with early onset steatocystoma multiplex and Hutchinson-like tooth deformity. *J. Dermatol.* 2006; 33(3): 161–4.
5. Lima A.M., Rocha S.P., Batista C.M., Reis C.M., Leal I.I., Azevedo L.E. Case for diagnosis. Steatocystoma multiplex. *An. Bras. Dermatol.* 2011; 86(1): 165–6.
6. Kim S.J., Park H.J., Oh S.T., Lee J.Y., Cho B.K. A case of steatocystoma multiplex limited to scalp. *Ann. Dermatol.* 2009; 21(1): 106–9.
7. Covello S.P., Smith F.J., Sillevius Smitt J.H., Paller A.S., Munro C.S., Jonkman M.F., et al. Keratin 17 mutations cause either steatocystoma multiplex or pachyonychia congenita type 2. *Br. J. Dermatol.* 1998; 139(3): 475–80.
8. Gass J.K., Wilson N.J., Smith F.J., Lane E.B., McLean W.H., Rytina E., et al. Steatocystoma multiplex, oligodontia and partial persistent primary dentition associated with a novel keratin 17 mutation. *Br. J. Dermatol.* 2009; 161(6): 1396–8.
9. Smith F.J., Corden L.D., Rugg E.L., Ratnavel R., Leigh I.M., Moss C., et al. Missense mutations in keratin 17 cause either pachyonychia congenita type 2 or a phenotype resembling steatocystoma multiplex. *J. Invest. Dermatol.* 1997; 108(2): 220–3.
10. Kanda M., Natsuga K., Nishie W., Akiyama M., Nagasaki A., Shimizu T., Shimizu H. Morphological and genetic analysis of steatocystoma multiplex in an Asian family with pachyonychia congenita type 2 harbouring a KRT17 missense mutation. *Br. J. Dermatol.* 2009; 160(2): 465–8. doi: 10.1111/j.1365-2133.2008.08983
11. Plewig G., Wolff H.H., Braun-Falco O. Steatocystoma multiplex: anatomic reevaluation, electron microscopy, and autoradiography. *Arch. Dermatol. Res.* 1982; 272(3–4): 363–80.
12. Lee D., Chun J.S., Hong S.K., Seo J.K., Choi J.H., Koh J.K., Sung H.S. Steatocystoma multiplex confined to the scalp with concurrent alopecia. *Ann. Dermatol.* 2011; 23 (Suppl. 2): S258–60. <http://dx.doi.org/10.5021/ad.2011.23.S2.S258>
13. Erdogan H.K., Bulur I., Kaya Z. Eruptive vellus hair cysts: a case and review of literature (Eruptif vellus kil kisti: bir olgu ve literaturun gozden gecirilmesi). *Turk. J. Dermatol.* 2015; 3: 156–7. doi: 10/4274/tdd.2199 <http://cms.galenos.com.tr/FileIssue/20/879/article/156-157.pdf>
14. Choudhary S., Koley S., Salodkar A. A modified surgical technique for steatocystoma multiplex. *J. Cutan. Aesthet. Surg.* 2010; 3(1): 25–8.
15. Rossi R., Cappugi P., Battini M., Mavilia L., Campolmi P. CO2 laser therapy in a case of steatocystoma multiplex with prominent nodules on the face and neck. *Int J. Dermatol.* 2003; 42(4): 302–4.
16. Rossi R., Cappugi P., Battini M., Mavilia L., Campolmi P. CO2 laser therapy in a case of steatocystoma multiplex with prominent nodules on the face and neck. *Int J. Dermatol.* 2003; 42(4): 302–4.
17. Krahenbuhl A., Eichmann A., Pfaltz M. CO2 laser therapy for steatocystoma multiplex. *Dermatologica.* 1991; 183(4): 294–6.
18. Bakkour W., Madan V. Carbon dioxide laser perforation and extirpation of steatocystoma multiplex. *Dermatol. Surg.* 2014; 40(6): 658–62.
19. Choudhary S., Koley S., Salodkar A. A modified surgical technique for steatocystoma multiplex. *J. Cutan. Aesthet. Surg.* 2010; 3(1): 25–8.
20. Mumcuolu C.T., Gurel M.S., Kiremitci U., Erdemir A.V., Karakoca Y., Hutten O. Yag laser therapy for steatocystoma multiplex. *Indian J. Dermatol.* 2010; 55(3): 300–1.
21. Kamra H.T., Gadgil P.A., Ovhal A.G., Narkhede R.R. Steatocystoma multiplex-A rare genetic disorder: a case report and review of the literature. *J. Clin. Diagnostic Res.* 2013; 7(1): 166–8. doi: 10.7860/JCDR/2012/4691.2698

Поступила 11.04.17

Принята к печати 16.05.17