

ФОТОЗАДАЧА

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2020

Теплюк Н.П., Грабовская О.В., Кусраева Д.Т., Варшавский В.А.

Множественные болезненные язвенно-некротические поражения в области нижних конечностей

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

Для цитирования: Теплюк Н.П., Грабовская О.В., Кусраева Д.Т., Варшавский В.А. Множественные болезненные язвенно-некротические поражения в области нижних конечностей // *Российский журнал кожных и венерических болезней*. 2020;23(3):197-198. DOI: <https://doi.org/10.17816/dv48903>Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки.
Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.
Поступила 24.07.2020
Принята к печати 23.07.2020

Teplyuk N.P., Grabovskaya O.V., Kusraeva D.T., Varshavsky V.A.

Multiple painful ulcerative-necrotic lesions in the lower extremities

I.M. Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University), Moscow, Russian Federation

For citation: Teplyuk NP, Grabovskaya OV, Kusraeva DT, Varshavsky VA. Multiple painful ulcerative-necrotic lesions in the lower extremities. *Russian Journal of Skin and Venereal Diseases*. 2020;23(3):197-198. DOI: <https://doi.org/10.17816/dv48903>Acknowledgments. The study had no sponsorship.
Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.
Received 24 June 2020
Accepted 23 July 2020

Пациент К., 44 года, болен с ноября 2018 г., когда впервые без видимых причин отметил появление болезненной пустулы в области передней поверхности левой голени. После самопроизвольного вскрытия элемента образовалась язва, характеризующаяся быстрым ростом (за 14 дней до 8–9 см в диаметре). Обратился к дерматологу, после консультации было проведено лечение (преднизолон 30 мг/сут, антибактериальные препараты, сосудистая терапия, нестероидные противовоспалительные препараты) с положительным эффектом в виде постепенного, полного рубцевания язвенного дефекта. В декабре 2019 г., через 3 мес после самостоятельной резкой

отмены преднизолона, появились новые множественные высыпания в виде болезненных пустул с гнойно-геморрагическим содержимым в области правой нижней конечности, характеризующиеся быстрым ростом с изъязвлением и интенсивной болезненностью. При осмотре: на коже в области правой нижней конечности, болезненные язвы с валикообразно приподнятыми краями синюшной окраски диаметром до 13 см. Дно язв покрыто гнойно-геморрагическим экссудатом, местами – геморрагическими корками (рис. 1). Вокруг язв отмечается зона фиолетовой эритемы. Патогистологическая картина представлена на рис. 2.



Рис. 1

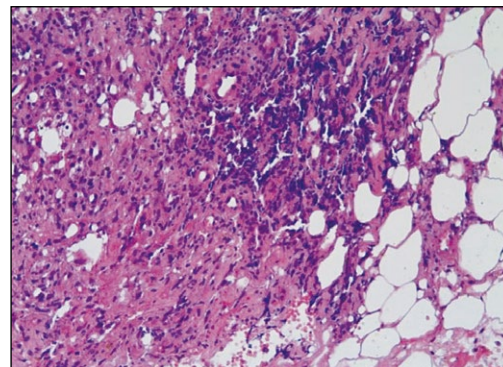


Рис. 2

Для корреспонденции: Кусраева Диана Теймуразовна, аспирант Кафедры кожных и венерических болезней им. В.А. Рахманова ФГАОУ ВО «Первый МГМУ им. И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский Университет), г. Москва, Россия. E-mail: kysra1992@mail.ru

For correspondence: Diana T. Kusraeva, postgraduate of Department of Dermatology and Venereology of I.M. Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University), Moscow, Russian Federation. E-mail: ysra1992@mail.ru

Диагноз: гангренозная пиодермия, язвенная форма.

Патогистология. В препаратах кожи обильная нейтрофильная инфильтрация дермы и гиподермы с формированием подэпителиальных абсцессов, явления лейкоцитокластического васкулита.

Общие сведения. Гангренозная пиодермия (ГП) – редкий аутовоспалительный, нейтрофильный дерматоз, характеризующийся клинически болезненными язвенно-некротическими поражениями кожи, гистологически – обильной нейтрофильной инфильтрацией дермы [1].

Впервые ГП была описана французским дерматологом L. Brocq как “phagedenisme geometrique”, а современный термин ввели американские дерматологи A. Brunsting, W. Goeckerman и P. O’Leary в 1930 г. ГП, несмотря на название, не является ни гангреной, ни пиодермией. В мире ГП регистрируют с частотой 3–10 случаев на 1 млн населения в год. Женщины страдают чаще мужчин. Заболеть ГП могут лица любого возраста, включая детей, но чаще всего болезнь развивается у взрослых людей в возрасте от 20 до 50 лет [2–4].

Этиопатогенетические механизмы ГП достаточно сложны и считаются многофакторными, включая дисрегуляцию врожденной и адаптивной иммунных систем, дисфункцию нейтрофилов, генетические нарушения. В 25–30% случаев заболевание имеет идиопатическую природу, в остальных ассоциируется с различными по природе нозологиями, наиболее часто с воспалительными заболеваниями кишечника, лимфопролиферативными процессами, аутоиммунными и некоторыми другими состояниями. ГП может быть также следствием лекарственной терапии [5–7].

Клиническая картина. По классификации клинических форм выделяют язвенную (классическую), пустулезную, буллезную, вегетирующую, перистомальную, пост-операционную, внекожную ГП. Обычно у больного отмечается наличие один вариант заболевания, но иногда наблюдается сочетание нескольких клинических форм.

Язвенная ГП развивается с болезненной пустулы. Вскрытие элемента приводит к образованию язвы с валикообразно приподнятыми краями багрово-синюшной окраски. Дно язвы обычно покрыто гнойно-геморрагическим отделяемым. Язвы характеризуются быстрым ростом (до 2 см в диаметре за сутки), вокруг язвенного дефекта формируется зона эритемы. Данная форма ГП является наиболее частой и соответствует классической клинической картине [3, 4].

Пустулезная ГП характеризуется тем, что пустулы не превращаются в язвы, а «замирают» на этой стадии. Эта форма ГП протекает менее агрессивно. Болезненные пустулы, расположенные преимущественно на туловище и разгибательной поверхности конечностей, могут существовать у пациентов месяцами без интенсивного роста [2].

Буллезная ГП – проявляется в виде пузырей, растущих по своей окружности. После их вскрытия возникают эрозии, быстро трансформирующиеся в поверхностные язвы, с характерными валикообразно приподнятыми краями багрово-синюшной окраски [4].

Вегетирующая ГП (поверхностная гранулематозная пиодермия) – медленно прогрессирующая форма, представляющая собой синевато-красного цвета бляшки с изъязвлениями, резко ограниченные от окружающей здоровой кожи, приподнятые над её поверхностью и имеющие неправильные или округлые очертания [4, 7].

Перистомальная, постоперационная ГП представляет собой феномен патергии (появление элементов ГП на месте травмы), может развиваться как сразу, так и спустя 7–11 дней после проведенной операции.

Внекожная ГП – характеризуется поражением лёгких, сердца, центральной нервной системы и других внутренних органов при отсутствии кожных проявлений [7].

Патогистология. Характерными для ГП гистологическими признаками являются обильный нейтрофильный инфильтрат в дерме с формированием микроабсцессов, лейкоцитокластический васкулит с повреждением сосудистой стенки, экстравазация фибрина и эритроцитов [6].

Дифференциальную диагностику проводят с инфекционными заболеваниями (лейшманиоз, туберкулез, сифилис, blastomycosis и др.), васкулитами и аутоиммунными заболеваниями (болезнь Бехчета, антифосфолипидный синдром, криоглобулинемия и др.), другими нейтрофильными дерматозами (синдром Свита), сосудистыми заболеваниями (язва Марторелла, артериальные язвы, венозные язвы) [4, 5].

Диагноз основывается на типичной клинической картине и результатах гистологического исследования [7].

Терапия ГП сфокусирована на подавлении системного воспаления. Выбор лечения зависит от множества факторов, в том числе от локализации высыпаний, их количества, размера, наличия сопутствующих заболеваний, развивающихся побочных эффектов, а также стоимости лечения. Среди методов терапии, лидирующие позиции сохраняют системные глюкокортикостероиды (ГКС), как в виде монотерапии, так и в сочетании с цитостатическими препаратами. Особое место в лечении ГП занимают препараты таргетной терапии, включая ингибиторы интерлейкинов (IL-1a, IL-6, IL-17) и фактора некроза опухоли альфа, так как именно эти провоспалительные цитокины в больших количествах обнаруживаются в очагах поражения ГП, однако чётких критериев для их назначения в настоящее время не существует. Важным аспектом является назначение адекватной местной терапии, включающей очищение язв, влажные стерильные повязки, а также контроль над болью и мониторинг признаков вторичной раневой инфекции [5–8].

ЛИТЕРАТУРА

1. Marzano A.V., Damiani G., Ceccherini I., Berti E., Gattorno M., Cugno M. Autoinflammation in pyoderma gangrenosum and its syndromic form (pyoderma gangrenosum, acne and suppurative hidradenitis). *Br J Dermatol.* 2017;176(6):1588-98.
2. Иванов О.Л., ред. *Кожные и венерические болезни: справочник.* М.: Медицина; 2007.
3. Олисова О.Ю., Теплюк Н.П. *Дерматологический атлас:* М.: ГЭОТАР-медиа; 2015.
4. Голдсмит Л.А., Кац С.И., Джилкредст Б.А., Паллер Э.С., Леффел Д.Д., Вульф К. // *Дерматология Фитцпатрика в клинической практике.* Пер. с англ. М.: Издательство Панфилова; 2015. Т. 2:382-419.
5. Fletcher J., Alhusayen R., Alavi A. Recent advances in managing and understanding pyoderma gangrenosum. *F1000Res.* 2019;8: F1000 Faculty Rev-2092.
6. Figueras-Nart I., Mascaro J.M., Solanich X., Hernandez-Rodriguez J. Dermatologic and dermatopathologic features of monogenic autoinflammatory diseases. *Front Immunol.* 2019;10:2448.
7. Alavi A., French L.E., Davis M.D., Brassard A., Kirsner R.S. Pyoderma gangrenosum: an update on pathophysiology, diagnosis and treatment. *Am J Clin Dermatol.* 2017;18(3):355-72.
8. Олисова О.Ю., ред. *Кожные и венерические болезни.* М.: Практическая медицина; 2015.

REFERENCES

1. Marzano AV, Damiani G, Ceccherini I, Berti E, Gattorno M, Cugno M. Autoinflammation in pyoderma gangrenosum and its syndromic form (pyoderma gangrenosum, acne and suppurative hidradenitis). *Br J Dermatol.* 2017;176(6):1588-98.
2. Ivanov OL, ed. *Skin and venerologic diseases.* Moscow: Medicine; 2007. (in Russian)
3. Olishova OYu, Teplyuk NP. *Dermatological Atlas.* Moscow: GEOTAR-media; 2015. (in Russian)
4. Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrist BA, Paller AS, Leffell DJ. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine.* McGraw-Hill Medical; 2008. vol. 2.
5. Fletcher J, Alhusayen R, Alavi A. Recent advances in managing and understanding pyoderma gangrenosum. *F1000Res.* 2019;8: F1000 Faculty Rev-2092.
6. Figueras-Nart I, Mascaro JM, Solanich X, Hernandez-Rodriguez J. Dermatologic and dermatopathologic features of monogenic autoinflammatory diseases. *Front Immunol.* 2019;10:2448.
7. Alavi A, French LE, Davis MD, Brassard A, Kirsner RS. Pyoderma gangrenosum: an update on pathophysiology, diagnosis and treatment. *Am J Clin Dermatol.* 2017;18(3):355-72.
8. Olishova OYu, ed. *Skin and Venereal Diseases.* Moscow: Practical Medicine; 2015. (in Russian)