

Семейный случай склероатрофического лишена

И. А. Горланов, Д. В. Заславский, О. К. Минеева, Л. М. Леина, И. Р. Милявская, Р. А. Насыров, О. Л. Красногорская

ГОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет»
194100, г. Санкт-Петербург, ул. Литовская, д. 2

В статье описывается клинический случай — девочка со склероатрофическим лихеном. Болезнь имеет семейный характер, отмечается наличие аналогичного заболевания у других членов семьи — матери и старшей сестры девочки. Болезнь имеет широко распространенные характеристики с поражением в аногенитальной области, области спины и конечностей.

Ключевые слова: **склероатрофический лихен, локализованная склеродермия.**

Контактная информация: venerology@gmail.com. Вестник дерматологии и венерологии 2017; (3): 58—62.

Familial lichen sclerosis

I. A. Gorlanov, D. V. Zaslavsky, O. K. Mineeva, L. M. Leina, I. R. Milavskaj, R. A. Nasyrov, O. L. Krasnogorskaj

St. Petersburg State Pediatric Medical University
Litovskaya str., 2, St. Petersburg, 194100, Russia

The article describes the clinical case — girl with lichen sclerosis. The disease has a familial, presence of similar disease in mother, girl's elder sister. Disease has widespread characteristics with lesion in anogenital region, back and extremities.

Key words: **lichen sclerosis, localize scleroderma.**

Corresponding author: venerology@gmail.com. Vestnik Dermatologii i Venerologii 2017; 3: 58—62.

■ Склероатрофический лишай (*lichen sclerosus et atrophicus*, каплевидная склеродермия, болезнь белых пятен, белый лишай Цумбуша) — редкий хронически протекающий воспалительный дерматоз, встречающийся как у детей, так и у взрослых. Обычно поражение кожи локализуется в аногенитальной области, однако описаны и экстрагенитальные очаги поражения. В 20% случаев наблюдается изолированное экстрагенитальное поражение [1].

По данным эпидемиологических исследований, заболевание встречается с частотой 1 на 500—1000 [2]. Склероатрофическим лишаем чаще страдают женщины, соотношение больных женщин и мужчин составляет от 6:1 до 10:1. До 15% случаев заболевания отмечаются у детей, чаще у девочек. Пик заболеваемости у девочек приходится на препубертатный период между 8 и 13 годами [1].

Этиология заболевания окончательно не выяснена. Большая часть авторов считают склероатрофический лишай разновидностью склеродермии [3—5]. В исследовании, проведенном F. Succarà и соавт., у 9% пациентов очаговая склеродермия сочеталась со склероатрофическим лишаем [3]. По данным исследований, у 78% пациентов со склероатрофическим лишаем имеется достоверная связь с антигеном DQ7—DQ8 или DQ9 главного комплекса гистосовместимости класса II. В 17% случаев отмечается наличие аналогичного заболевания у других членов семьи [2]. При анализе данных литературы за 1948—2006 гг. V. Sherman и соавт. было выявлено всего 37 семейных случаев склероатрофического лишая. Среди них было шесть пар близнецов, из них пять монозиготных и одна дизиготная. В остальных семьях заболевание отмечалось у матерей и дочек, реже у сестер, бабушек и внуков. Нет данных о семейных случаях склероатрофического лишая у мужчин [6]. Этой же группой авторов в 2010 г. было проведено ретроспективное исследование, в ходе которого было проанализировано 1052 случая склероатрофического лишая за 10 лет. Положительный семейный анамнез имелся у 121 (12%) человека. В большинстве случаев заболевание было обнаружено у матери и дочерей. По данным этого исследования, аутоиммунные заболевания (витилиго, тиреоидит, целиакия и др.) были выявлены у 5% больных. Среди семейных случаев склероатрофического лишая аутоиммунные заболевания встречались несколько чаще — 7% [6]. По данным других авторов, около 14% детей со склероатрофическим лишаем страдают аутоиммунными заболеваниями. Чаще всего это аутоиммунный тиреоидит, витилиго, алопеция [7—9].

Заболевание начинается обычно в возрасте 7—8 лет с изменений в аногенитальной области. В области промежности появляются склерозирующие блестящие бляшки белесоватого цвета, имеющие форму в виде восьмерки или песочных часов, затрагивающие вульву и перианальную область. Больных беспокоит сильный зуд в очагах поражения [10].

При склероатрофическом лихене у мужчин процесс в основном затрагивает кожу крайней плоти, которая становится плотной и с трудом сдвигается; кожа головки полового члена может быть бело-голубого цвета и блестящей. В отличие от женщин, у мужчин склероатрофический лишай почти никогда не затрагивает перианальную область [10].

При экстрагенитальной локализации на коже появляются мелкие, 3—6 мм в диаметре плоские папулы беловатого цвета. Папулы располагаются изолированно или группируются с образованием бляшек молочно-белого цвета. Устья волосяных фолликулов в пределах бляшек расширены, заполнены роговыми пробками. При экстрагенитальной локализации склероатрофического лишая субъективные ощущения отсутствуют. Высыпания склонны к спонтанному разрешению с образованием атрофических депигментированных пятен [10].

Вплоть до пубертатного возраста для заболевания характерно рецидивирующее течение. В пубертатный период может наблюдаться спонтанное разрешение процесса. Диагноз обычно устанавливается по клинической картине заболевания. В некоторых случаях может потребоваться биопсия кожи. При гистологическом исследовании обнаруживают атрофию эпидермиса с участками гиперкератоза, гиалинизацию дермы и разрушение эластических волокон.

Лечение заболевания проводится аналогично терапии очаговой склеродермии. Назначаются пенициллинотерапия, сосудистые препараты. Наружно используют топические кортикостероиды, аналоги витамина D₃ и ингибиторы кальциневрина (такролимус) [9].

Ниже приводим наше клиническое наблюдение.

Девочка А.У., 13 лет, первый раз находилась на лечении в кожной клинике Санкт-Петербургского государственного педиатрического медицинского университета (СПбГПМУ) с 12.02.2012 г. по 02.03.2012 г. Поступила с жалобами на высыпания на коже в верхней части спины. Из анамнеза заболевания известно, что впервые изменения на коже заметили в 2009 г. на верхней части спины. Родители обращались к дерматологу по месту жительства. Был установлен диагноз контактного моллюска и произведено многократное прижигание элементов жидким азотом, после чего процесс начал распространяться. Имевшиеся изменения на коже стали более выпуклыми. После повторного обращения к дерматологу был установлен диагноз витилиго. В 2011 г. в Махачкале диагностировали склероатрофический лишай. Наследственность отягощена, у матери с 2013 г. и старшей сестры с 2010 г. диагностирована очаговая склеродермия. У матери аутоиммунный тиреоидит.

Девочка проходила курс лечения в СПбГПМУ в отделении педиатрии. Была обследована, системность процесса была исключена. Проведен курс плаквенила в течение 2 мес. без эффекта. Для дальнейшего лечения была переведена в кожную клинику университета.

Обращала на себя внимание избыточная масса тела ребенка. Соматической патологии не выявлено.

Status localis: поражение кожи распространенное несимметричное с преимущественной локализацией на туловище (грудь, спина), конечностях — в области правого предплечья, нижней трети правой голени.



Рис. 1. Дискретные, сливающиеся в бляшки плотные, цвета слоновой кости плоские папулы, в центре которых в устье волосяного фолликула отмечалось западение. В элементах на спине в области волосяных фолликулов отмечаются роговые пробки

ни. Изменения на коже представлены сливающимися в бляшки плотными, цвета слоновой кости плоскими папулами, в центре которых в устье волосяного фолликула отмечалось западение. В элементах на спине в области волосяных фолликулов отмечались роговые пробки (рис. 1). Кроме того, на коже половых органов имелись участки атрофии и уплотнения кожи белесоватого цвета.

Лабораторно-диагностические исследования: в клиническом и биохимическом анализе крови без патологии; при иммунологическом исследовании крови (ИФА) органонеспецифические (dsДНК — нативная, ssДНК — денатурированная; фосфолипиды клеточных мембран; коллаген; эластин) и органоспецифические аутоантитела к тканям сердца, легких, почек, печени, тонкой и толстой кишки; антинуклеарный фактор в пределах нормы. Общий анализ мочи без патологических отклонений. Суточная экскреция белка в норме. Ультразвуковое исследование (УЗИ) почек в пределах возрастной нормы. ЭКГ в пределах возрастной нормы. Рентгенограмма легких без патологических изменений. При спирометрии функция внешнего дыхания не нарушена. При проведении УЗИ щитовидной железы выявлено увеличение размеров щитовидной железы. После осмотра эндокринолога установлен диагноз: гиперплазия щитовидной железы, диффузный нетоксический зоб

Гистологическое исследование: в препарате участок кожи с умеренно выраженными атрофическими изменениями эпидермиса, сглаженными

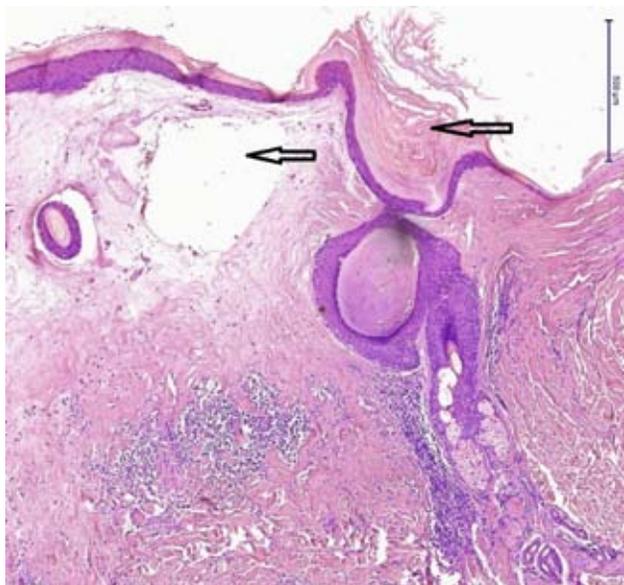


Рис. 2. Окр. гематоксилин-эозин (г-э), ув. ×50. На стрелке: гиперкератоз, отек, расширенные сосуды

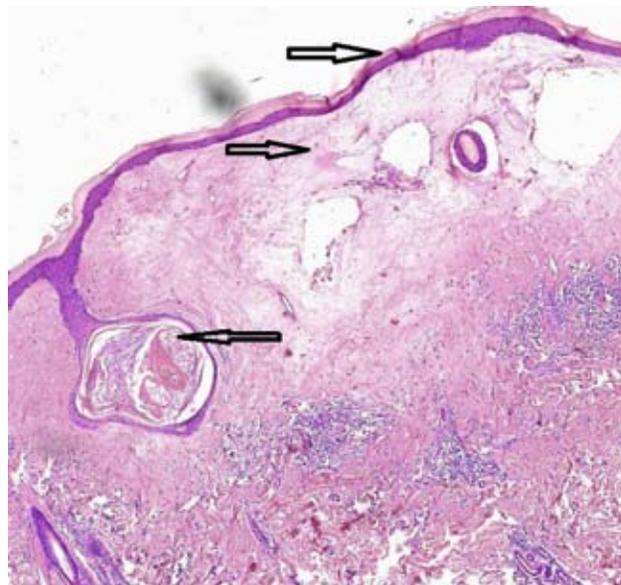


Рис. 3. Окр. г-э, ув. ×12. На стрелке: атрофия эпидермиса, субэпидермальный пузырь, роговая киста

эпидермальными выростами, вакуольной дистрофией клеток базального слоя. Отмечается резко выраженный гиперкератоз с образованием роговых пробок в устьях волосяных фолликулов и в углублениях эпидермиса. Под эпидермисом определяются субэпидермальные пузыри с резко расширенными кровеносными и лимфатическими сосудами. Коллагеновые волокна отечные, гомогенизированные, разволокнены. Ниже зоны отека определяются очаговые воспалительные инфильтраты, представленные в основном лимфоцитами и небольшим количеством гистиоцитов. Коллагеновые волокна в нижней части дермы также отечны, разволокнены, гомогенизированы.

Наблюдаемые в исследуемом материале морфологические изменения могут соответствовать изменениям, характерным для склерозирующего атрофического лишая (лихен Цумбуша) (рис. 2—4).

На основании анамнеза, клинической картины заболевания и результатов гистологического исследования кожного биоптата был поставлен диагноз: склероатрофический лишень.

В клинике получала лечение: пенициллин по 500 000 ЕД внутримышечно 4 раза в день 14 дней, глицин по 1 таблетке 3 раза в день, бифидумбактерин по 5,0 г 3 раза в день, мезим форте по 1 таблетке 3 раза в день, трентал по 100 мг 3 раза в день, свечи

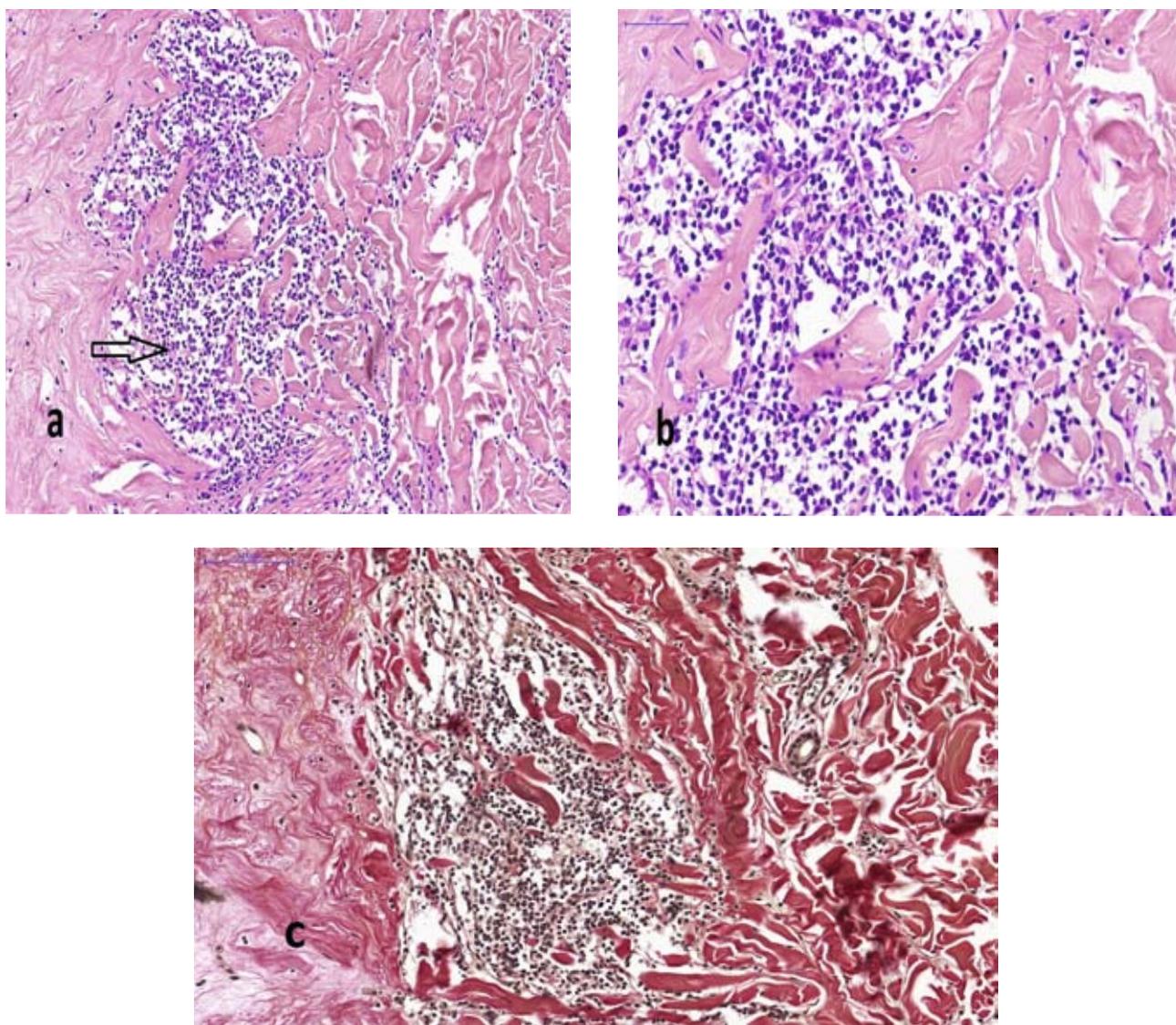


Рис. 4. Очаговый воспалительный инфильтрат, отечные коллагеновые волокна: а — окр. г-э., ув. $\times 12$; б — окр. г-э., ув. $\times 40$; с — окр. Ван-Гизон, ув. $\times 40$



Рис. 5. На местах бывших высыпаний определяется незначительно выраженная атрофия кожи

с метилурацилом. Физиотерапевтическое лечение: с целью улучшения трофики проводили Дарсонваль на область промежности №9 контактно-лабильной методикой (разработана и применяется в клинике с 80-х годов прошлого века) [11]. С 2012 по 2015 г. регулярно получала лечение в кожной клинике — сосудистые препараты, наружно топические кортикостероиды, мадекассол, актовегин в форме мази, физиотерапию — фонофорез лидазы на очаги, фонофорез мадекассолола. За время наблюдения на фоне лечения наблюдается положительная клиническая динамика (рис. 5): частичный регресс перифолликулярных склеротических папул, уплощение бляшек.

Таким образом, данное клиническое наблюдение представляет интерес как случай редко встречающегося дерматоза, имеющего семейный характер с расположением склероатрофического лишена как в аногенитальной области, так и экстрагенитально. Данная патология характеризуется упорным течением, требующим комплексного подхода к терапии. ■

Литература

- Gorlanov I. A., Zaslavsky D. V., Milyavskaya I. R., Leina L. M., Olovyaniishnikov O. V., Kulikova S. Yu. *Pediatric dermatovenereology: Textbook*. M: Academy 2012; 212. [Горланов И. А., Заславский Д. В., Милявская И. Р., Леина Л. М., Оловянишников О. В., Куликова С. Ю. *Детская дерматовенерология: Учебник*. М: Академия 2012; 212.]
- Povell J., Wojnarowska F. Childhood vulvar lichen sclerosus an increasingly common problem. *J Am Acad Dermatol* 2001; 44: 803—6.
- Succaria F., Kurban M., Kibbi A., Abbas O. Clinicopathological study of 81 cases of localized and systemic scleroderma. *J EADV* 2013; 27: 191—7.
- Kim D.H., Lee K.R., Kim T.Y., Yoon M.S. Coexistence of lichen sclerosus with morphea showing bilateral symmetry. *Clin Exp Dermatol* 2009; 34: 416—418.
- Lutz V., France`s C., Bessis D. et al. High frequency of genital lichen sclerosus in a prospective series of 76 patients with morphea: toward a better understanding of the spectrum of morphea. *Arch Dermatol* 2012; 148: 24—28.
- Sherman V., McPherson T., Baldo M. et al. The high rate of familial lichen sclerosus suggests a genetic contribution: an observational cohort study. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2010; 24 (9): 1031—1034.
- Povell J., Wojnarowska F., Marren SWP, Welsh K. Lichen sclerosus premenarche: autoimmunity and immunogenetics. *Brit J Dermatol* 2000; 481—4.
- Kreuter A., Kryvosheyeva Y., Terras S., Moritz R., Möllenhoff K., Altmeyer P. Association of Auto-immune Diseases with Lichen Sclerosus in 532 Male and Female Patients. *Acta Derm Venereol* 2013; 93: 238—241.
- Chung C., Zaenglein A.L., Dinh H., Purcell S.M. Pediatric Lichen Sclerosus: A Review of the Literature and Management Recommendations *J Clin Aesthet Dermatol* 2016; 9 (9): 49—54.
- McLelland J., Infirmary R.V., Tyne N. Lichen sclerosus in children. *J Obstetrics Gynaecol* 2004; 24 (7): 733—5.
- Dovzhansky S.I., Orzheshkovsky V.V. *Physiotherapy of skin diseases*. Saratov University Publishing House 1986; 199. [Довжанский С. И., Оржешковский В. В. *Физиотерапия кожных заболеваний*. Изд-во Саратовского ун-та 1986; 199.]

об авторах:

И. А. Горланов — д.м.н., профессор, зав. кафедрой дерматовенерологии СПбГПМУ

Д. В. Заславский — д.м.н., профессор кафедры дерматовенерологии СПбГПМУ

О. К. Минеева — врач кожной клиники СПбГПМУ

Л. М. Леина — к.м.н., доцент кафедры дерматовенерологии СПбГПМУ

И. Р. Милявская — к.м.н., доцент кафедры дерматовенерологии СПбГПМУ

Р. А. Насыров — д.м.н., профессор, зав. кафедрой патологической анатомии с курсом судебной медицины СПбГПМУ

О. Л. Красногорская — к.м.н., доцент кафедры патологической анатомии с курсом судебной медицины СПбГПМУ

Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии потенциального конфликта интересов, требующего раскрытия в данной статье