

Случай сочетания шиповидного фолликулярного кератоза Кроккера — Адамсона, красного плоского лишая и синдрома Литтла — Лассюэра у юноши 17 лет

Н.А. Слесаренко, С.Р. Утц, А.Л. Бакулев, В.А. Давтян, А.Ю. Епифанова, Е.М. Решетникова, Ю.М. Штода

ГБОУ ВПО «Саратовский государственный медицинский университет им. В.И. Разумовского» Минздрава России
410012, г. Саратов, ул. Большая Казачья, д. 112

Описан клинический случай сочетания шиповидного фолликулярного кератоза Кроккера — Адамсона, красного плоского лишая и синдрома Литтла — Лассюэра у юноши 17 лет. Представляет интерес наличие у данного пациента проявлений атопии с раннего возраста (атопический дерматит, ринит, конъюнктивит) совместно с нарушениями процесса ороговения. В статье приведены современные сведения об этиологии, патогенезе и лечении данных заболеваний.

Ключевые слова: **красный плоский лишай, фолликулярный кератоз Кроккера — Адамсона, синдром Литтла — Лассюэра, диагностические критерии.**

Контактная информация: al_ba05@mail.ru. Вестник дерматологии и венерологии 2014; (4): 68—74.

A case of a combination of Crocker — Adamson follicular spinulosa, lichen acuminatus and Little — Lassueur syndrome

N.A. Slesarenko, S.R. Utz, A.L. Bakulev, V.A. Davtyan, A.Yu. Yepifanova, Ye.M. Reshetnikova, Yu.M. Shtoda

Saratov State Medical University named after V.I. Razumovsky
Bolshaya Kazachiya str., bldg 112, Saratov, 410012, Russia

The article describes a clinical case of a combination of Crocker-Adamson follicular spinulosa, lichen acuminatus and Little-Lassueur syndrome in a young man aged 17. The patient had the onset of atopic manifestations at an early age (atopic dermatitis, rhinitis, conjunctivitis) along with disorders related to the process of keratosis. The article provides current data on the etiology, pathogenesis and treatment of these diseases.

Key words: **lichen acuminatus, Crocker-Adamson follicular spinulosa, Little-Lassueur syndrome, diagnostic criteria.**

Corresponding author: al_ba05@mail.ru. Vestnik Dermatologii i Venerologii 2014; 4: 68—74.

■ Шиповидный лишай Кроккера — Адамсона (шиповидный фолликулярный кератоз) входит в группу лихеноидных дерматозов, типичным представителем которых является красный плоский лишай. Сюда же относят красный отрубевидный, волосистой, блестящий, золотистый, склероатрофический, полосовидный лишай, дерматит лихеноидный пурпурозный пигментный Гужеро — Блюма, папулезный линейный акродерматит (синдром Джанотти — Крости), пигментную пурпуру, лихеноидные параспориоз и саркоидоз, множественный мелкий шиповидный гиперкератоз, медикаментозные и механические лихеноидные высыпания [1].

Некоторые из этих заболеваний чаще встречаются у детей (например, шиповидный, полосовидный, блестящий лишай, синдром Джанотти — Крости), другие — у взрослых. Они могут быть как генетически обусловленными, так и приобретенными. Клинически эти дерматозы характеризуются наличием плоских папул, чаще полигональных, с блестящей поверхностью, разного размера и цвета, склонных к группировке. Патоморфологическая картина (вакуольная дистрофия кератиноцитов, их апоптоз, лимфоцитарная инфильтрация сосочкового слоя дермы с проникновением Т-лимфоцитов в эпидермис) отражает основной механизм патогенеза — клеточно-опосредованную реакцию кожи.

При локализации в области волосяного фолликула (фолликулярная форма красного плоского лишая — *lichen planopilaris*, волосистой лишай, шиповидный и другие воспалительные и невоспалительные кератотические синдромы) гистологически обнаруживаются расщиренные кератиновой пробкой фолликулярные отверстия [2]. Термином фолликулярный кератоз обозначают ортокератоз, поражающий устье и воронку фолликулов. Узелки с роговыми пробками при пальпации создают ощущение шершавой кожи. Кератозы могут быть изолированными или сочетаться с другими патологическими процессами, включая воспаление фолликулов, атрофию, рубцевание и алопецию (атрофический волосистой кератоз, синдром Литтла — Лассюэра, фолликулит шиповидный подрывающий, монилетрикс и др.). Реакции всех этих типов могут встречаться как по отдельности, так и в составе самых различных синдромов [2].

Graham Little — Piccardi Lassueur-синдром (GLPLS) (фолликулярный декальвирующий плоский лишай) определяется как триада — рубцовая алопеция волосистой части головы, нерубцовая алопеция подмышечных и паховых областей и фолликулярные папулы. Симптомомкомплекс был описан впервые Паккарди Лассуэром в 1913 году. Сразу вслед за этим Грахам Литтл также опубликовал подобный случай в 1915 году.

Этиология процесса неизвестна. Предполагается генетическая предрасположенность, связь с вакци-

нацией против гепатита В, синдромом полной нечувствительности к андрогенам, нарушением иммунного ответа [3, 2, 5, 6]. R. Kubba и соавт. [7] считают этот синдром проявлением фолликулярного кератоза (шиповидного лишая).

Шиповидный лишай — редкое доброкачественное заболевание, характеризующееся развитием фолликулярных ороговевающих папул, склонных к группировке, сопоставляющихся в крупные очаги, располагающиеся симметрично в области шеи, ягодиц, живота, коленей, разгибательных поверхностей конечностей [3]. В отличие от других лихеноидных дерматозов он характеризуется гиперкератозом и по основному механизму своего развития является представителем болезней ороговения наряду с волосяным кератозом (лишаем), болезнью Дарье, красным отрубевидным лишаем Девержи, кератодермией и др. [2].

В 1883 году Crocker впервые описал это заболевание как вариант красного отрубевидного лишая Девержи, назвал его *lichen pilaris seuspilulosus*. Позже было предложено название «кератоз фолликулярный шиповидный» (Унна). В настоящее время используются два термина — «шиповидный лишай» (Девержи) и «шиповидный фолликулярный кератоз». В качестве отдельного заболевания шиповидный лишай в 1905 году выделил английский дерматолог Н. Adamson [7]. Он же впервые отметил его возможное сочетание с красным плоским лишаем. В настоящее время большинство авторов считают шиповидный лишай отдельной нозологической единицей [4, 5], но существует мнение, что он является клиническим вариантом волосяного лишая [6]. Последний встречается чаще, развивается медленнее, для него характерно диффузное поражение кожи, а не группировка элементов. Шиповидный лишай склонен поражать акральные области, а волосистой — проксимальные отделы конечностей. Течение волосяного лишая отличается сезонностью (улучшение наступает летом). При шиповидном лишае сезонность, как правило, отсутствует. Папулы при этих заболеваниях имеют коническую форму. Цвет их обычно не отличается от цвета здоровой кожи, иногда — красный, даже багровый, размеры от 1 до 3 мм. Для них патогномична волосовидная роговая пробка, при удалении которой при шиповидном лишае остается крошечное кратерообразное углубление, а при волосяном удаляется весь узелок с пробкой. Шиповидный и волосистой лишай могут сочетаться с атопией [7]. К другим заболеваниям, при которых чаще встречается или наиболее выражен волосистой кератоз, относятся вульгарный ихтиоз, гипотиреозидизм, синдром Кушинга, сахарный диабет, ожирение, синдром Дауна [2]. Шиповидный лишай может развиваться на фоне некоторых соматических (болезни Ходжкина, Крона), инфекционных (дифтерия, туберкулез — лишай золотушных, сифилис — милиарный сифилид, грибковые поражения —

шиповидная триходисплазия, себорейный дерматит, ВИЧ-инфекция) болезней, контакта с мышьяком, продуктами каменноугольного дегтя, радиационным излучением, приема препаратов золота, тиосульфата натрия, наркотических средств [6, 8, 9, 10]. В 30-е годы прошлого столетия шиповидный лишай связывали с дефицитом витаминов А и С и считали его ранним признаком недоедания, описывали под названиями *lichen pilaris*, кожа-терка, цинговая гусиная кожа, фринодерма (кожа жабы) [11].

Еще в 1905 году Н. G. Adamson [12] предположил токсическое происхождение шиповидного лишая. По мнению S. W. Becker (1930) [8], шиповидный лишай представляет собой реакцию фолликулярного аппарата кожи на различные агенты и их токсины, инфекционные, химические, метаболические, механические, что в полной мере соответствует современным представлениям о сути лихеноидных реакций, в частности красного плоского лишая как специфической реактивности кожи на определенную антигенную нагрузку. Травма может играть роль в формировании высыпаний шиповидного лишая. Однако феномен Кебнера не наблюдается [13].

Существует генетическая теория возникновения шиповидного лишая. В 1965 году D. Meyer, A. Stolp, A. Knapp [14] описали семью, в которой шиповидный лишай наблюдался на протяжении четырех поколе-

ний. Это еще больше свидетельствует о взаимосвязи шиповидного и волосяного лишая. Хотя волосяной лишай в своем изолированном виде по существу является физиологическим процессом и проявляется в легкой форме примерно у 40% детей, другие его варианты рассматриваются с различными типами наследования [2].

Диагностика классического шиповидного лишая основывается главным образом на характерной клинической картине. Анамнез (наличие сопутствующих заболеваний, прием лекарств, контакт с определенными веществами), клиническая картина, включающая не только первичный морфологический элемент, но и его локализацию, течение заболевания, наличие или отсутствие феномена изоморфной реакции Кебнера (феномен положителен в 100% случаев лишь при красном плоском и блестящем лишае) позволяют выделить шиповидный лишай Кроккера из группы лихеноидных и других болезней нарушения ороговения.

Т.Р. Saccetta и соавт. (2012) не только описали случай множественного мелкого шиповидного гиперкератоза, отнеся его к нефолликулярным, но и предложили классификацию различных шиповидных кератозов, которая представлена на рис. 1 [15].

Представляем описание клинического случая.

Пациент Д., 17 лет, поступил в клинику кожных и венерических болезней в феврале 2013 г. с жалоба-



Рис. 1. Классификация шиповидных кератозов

ми на высыпания на коже волосистой части головы, туловища и конечностей, которые сопровождались интенсивным зудом.

Анамнез заболевания. Болен с 3-месячного возраста, когда сначала на коже лица, а затем на других участках кожи появились зудящие высыпания розового цвета, которые периодически мокли, покрывались корками. Был поставлен диагноз: атопический дерматит. Процесс на коже имел практически непрерывно рецидивирующий характер. Сезонности в течении заболевания не отмечал. В возрасте 7 лет (в 2003 году) освидетельствован МСЭК и получил инвалидность по заболеваниям атопический дерматит, аллергический ринит и конъюнктивит. До 2012 года лечился у аллергологов по месту жительства антигистаминными средствами, топическими кортикостероидами — с неотчетливым кратковременным эффектом. На этом фоне в течение 2 последних лет высыпаний становилось все больше, они приобрели синюшно-багровый цвет, в области шеи, бедер и голеней слились в сплошные крупные очаги. Появились высыпания в подмышечных впадинах, на коже волосистой части головы, где постепенно выявились очаги облысения. Неоднократно находился на стационарном лечении в специализированных медицинских учреждениях дерматологического профиля (с диагнозом атопический дерматит, осложненный экзематизацией и пиодермией). Получал гипосенсибилизирующие препараты, антибиотики, дезинтоксикационные средства, системные глюкокортикостероиды в максимальной суточной дозе до 60 мг (в пересчете на преднизолон), циклоспорин в течение 2 месяцев в дозе 25 мг в сутки, наружно топические стероиды, ингибиторы кальциневрина. Эффект от проводимой терапии был кратковременным. Очаги на бедрах и голенях бледнели, уменьшался зуд, исчезали мокнутие, корки.

Наследственность не отягощена. Рос и развивался соответственно возрасту. Заболевания кожи у родственников: мать страдает хронической экземой с 20—22 лет. Обострения бывают редко (один раз в 2—3 года). Туберкулез и венерические заболевания в семье отрицаются.

Сопутствующие заболевания: хронический гастродуоденит; полип пищевода; аллергический ринит. Операций не было. Лекарственной непереносимости не отмечает.

Объективно. Общее состояние удовлетворительное. Рост 180 см, вес 67 кг. В легких везикулярное дыхание. Границы сердца в пределах нормы, тоны ясные. Пульс 74 в мин. АД — 120/70 мм рт. ст. Пальпируются паховые лимфоузлы величиной до 1 см, подвижные, безболезненные. Суставы визуально не изменены, объем движений в них сохранен.

Поражение диссеминированное, по всему кожному покрову. Основные очаги локализируются в области теменной, затылка, задней поверхности шеи, передне-латеральной поверхности бедер и голеней (рис. 2а). Пер-

вичными морфологическими элементами поражения являются узелки двух разновидностей:

1) мелкие (от 1 до 3 мм) фолликулярные конической формы узелки, цвета здоровой кожи или розовые, с багровым оттенком, с волосовидной пробкой в центре, располагающиеся изолированно на голове, шее, туловище, в области подмышечных впадин, плеч и предплечий; сливающиеся на шее и спине в крупные очаги инфильтрации (рис. 2б, в), а на голове — существующие на фоне атрофии (рис. 2г);

2) более крупные полигональной формы узелки с гладкой блестящей поверхностью, пупкообразным вдавлением в центре и поперечной исчерченностью (сетка Уикхема) розово-фиолетового цвета, сливающиеся и занимающие всю переднюю поверхность бедер и голеней, поясницы (рис. 2д, е).

Прикосновение к фолликулярным узелкам дает ощущение терки — «кожа-терка». При удалении волосовидной пробки в центре узелка остается маленькое кратерообразное углубление. На голове в области теменной и затылка имеются очаги рубцовой атрофии, периферии которых располагаются фолликулярные узелки с пробкой. В подмышечных впадинах и на лобке — нерубцовая алопеция.

В области бедер, живота, лобка много эксориаций. На месте расчесов феномен изоморфной реакции не наблюдается. В типичных для атопического дерматита местах (локтевые и подколенные ямки) лихенизации нет. Дермографизм красный, стойкий.

На основании жалоб (наличие зудящих множественных высыпаний), данных анамнеза (начало заболевания в раннем возрасте, отсутствие ремиссий, сезонности заболевания, эффекта от противовоспалительной и иммуносупрессивной терапии и типичной клинической картины: фолликулярные узелки с роговой пробкой в центре) мы диагностировали у пациента фолликулярный кератоз (шиповидный лишай Кроккера). Кроме того, наличие типичных для красного плоского лишая папул не позволяло исключить красный плоский лишай. Кроме того, у больного на коже волосистой части головы имелись очаги рубцовой атрофии, а в подмышечных впадинах — участки облысения, что послужило основанием констатировать синдром Литтла — Лассюэра.

Проведены следующие диагностические исследования.

Исследование крови на Lues: РМП отр., ИФА отр.

Общий анализ крови: эритроциты $4,41 \cdot 10^{12}/л$, гемоглобин 142 г/л, лейкоциты $9,5 \cdot 10^9/л$, тромбоциты $250 \cdot 10^9/л$, лимфоциты 50%, п/я 2%, с/я 41%, моноциты 5%, эозинофилы 2%, СОЭ 39 мм/ч.

Биохимическое исследование крови: белок общий 82 г/л, альбумины 47 г/л, триглицериды 0,62 ммоль/л, холестерин общий 4,6 ммоль/л, глюкоза 6,5 ммоль/л, креатинин 88,4 мкмоль/л, мочевина 5,5 ммоль/л, общий билирубин 13,5 мкмоль/л, прямой билирубин



Рис. 2. Пациент Д., 17 лет. Шиповидный фолликулярный кератоз (шиповидный лишай Кроккера — Адамсона). Красный плоский лишай. Синдром Литтла — Лассюэра

3,2 ммоль/л, кислая фосфатаза 6,0 ед./л, щелочная фосфатаза — 201 ед./л, АСТ 20,2 ед./л, АЛТ 18,7 ед./л, РФ отрицательно, СРБ отрицательно.

Hds-Ag-отр.; Anti-HCV-отр.

Протромбиновый индекс — 90%.

Исследование крови на LE-клетки: не обнаружены.

ИФА на лямблии: отр., ИФА на общие гельминты: отр.

Общий анализ мочи: удельный вес 1020, белок отриц.; глюкоза отриц.; лейкоциты 3—5 в поле зрения.

Проба Нечипоренко: лейкоциты 3000 в 1 мл, 700 в 1 мл.

УЗИ печени, желчного пузыря, поджелудочной железы, селезенки: в исследуемых органах значимых изменений не выявлено.

Основной диагноз — шиповидный фолликулярный кератоз (шиповидный лишай Кроккера — Адамсона), красный плоский лишай, синдром Литтла — Лассюэра.

Сопутствующие (консультация аллерголога): аллергический ринит, персистирующий, средней степени тяжести, ремиссия. Сезонный аллергический конъюнктивит.

Было проведено комплексное лечение, которое включало назначение системных глюкокортикостероидов коротким курсом (дексаметазон в пересчете на преднизолон от 60 мг в сутки в постепенно снижающихся дозах до полной отмены в течение 5 дней), антибиотиков (джозамицин по 500 мг 3 раза в день — 5 дней), затем были включены ароматические ретиноиды (ацитретин) в дозе 25 мг в сутки (25 дней), антигистаминные препараты, наружно: первые 10 дней водные растворы анилиновых красок и топические глюкокортикостероиды, затем кератолитические мази с мочевиной. Выписан со значительным улучшением.

Таким образом, данное наблюдение интересно сочетанием двух заболеваний, относящихся к лихеноидным, одно из которых (шиповидный фолликулярный кератоз) представляет собой патологический процесс нарушения ороговения, по-видимому, у данного больного генетически обусловленный. Наличие синдрома Литтла — Лассюэра, чаще описываемого в рамках красного плоского лишая, но также развивающегося и при шиповидном фолликулярном кератозе, указывает на общий механизм формирования этих патологических процессов в коже и требует определенного однонаправленного терапевтического подхода к ведению больного.

Вопрос о наличии атопического дерматита (либо его отсутствии) у наблюдавшегося нами подростка дискутабелен, и в рамках нашего наблюдения решить его однозначно не представлялось возможным. С одной стороны, сочетание атопического дерматита и шиповидного лишая было вполне вероятным, тем более что у данного пациента имелись другие аллергические проявления — аллергический ринит, а также конъюнктивит. Кроме того, по современным данным, в манифестации атопического дерматита ключевую роль играет несостоятельность эпидермального барьера, который был явно нарушенным у нашего больного. В таком случае проявления аллергии со стороны кожного покрова носили вторичный характер. С другой стороны, при объективном обследовании нам не удалось обнаружить каких-либо клинических признаков атопического дерматита, что, впрочем, отнюдь не исключает существование данного дерматоза у наблюдавшегося подростка в более раннем возрасте. Общеизвестно, что у многих лиц проявления атопического дерматита стойко регрессируют именно в период полового созревания. ■

Литература

- Tilly J.J., Drolet B.A., Esterly N.B. Lichenoid eruptions in children. *J Am Acad Dermatol* 2004; 51: 607—624.
- Rodgers M. In: Wolff R., Goldsmith L.A., Katz S.I., Gilchrist B.A., Paller A.S., Leffel D.J., editors. *Fitzpatrick's dermatology in general medicine*. 7th ed. New York: McGraw-Hill: 2008; 1277—1208.
- Boyd A.S. Lichen spinulosus: case report. *Cutis*; 1989; 43: 557—560.
- Oranje A.P., Osch L.D., Oosterwijk J.C. Keratosis pilaris atrophicans. One disease or a symptom in different clinic entities? *Arch. Dermatol.* 1994; 130: 500.
- Callway S.P., Leshner J.L. Keratosis pilaris atrophicans: Case series and review. *Pediatr. Dermatol.* 2004; 21: 14.
- Strickling W.A., Norton S.A. Spiny eruption on the neck. Diagnosis: lichen spinulosus (LS). *Arch Dermatol.* 2000; 136: 9: 1165—1170.
- Patrizi A., Di Lernia V., Ricci G., Masi M. Atopic background of a recurrent popular eruption of childhood (frictional lichenoid eruption). *J Am Acad Dermatol.* 1990; 7: 111—5.
- Becker S.W. Lichen spinulosus following intradermal application of diphtheria toxin. *Ach. Dermatol. Syph.* 1930; 21: 839—40.
- Braverman I.M. Skin sings of systemic disease. 2nd ed. Philadelphia: WB Saunders. 1981: 124.
- MacLeod J.M.H. Lichen spinulosus associated with seborrheic dermatitis. *Br. J. Dermatol.* 1908; 20: 85—6.
- Pemberton B.J., Lond M.B. Follicular hyperkeratosis: A sign of malnutrition? *Lancet*; 1940; 11: 871—2.
- Adamson H.G. Lichen pilaris, seuspoulosus. *Br J Dermatol.* 1905; 17: 78.
- Friedman S.J. Lichen spinulosus. Clinicopathologic review of Thirty-five cases. *J Am Acad Dermatol.* 1990; 22: 2: 1; 261—264.
- Meyer D., Stolp A., Knapp A. Ubereine Familienmit Keratosis follicularis spinulosabeidominanten Erbgang. *Dermatol. Wochenschr.* 1965; 151: 201—6.
- Caccetta T.Ph., Dessauvage B., McCilllum D., Kumarasinghe S.P. Multiple minute digitate hyperkeratosis: A proposed algorithm to the digitatekeratoses. *J Am Acad Dermatol.* 2012; 7: 45—55.
- Forman S.B., Hudgins E.M., Blaulock W.K. Lichen spinulosus: excellent response to tretinoin gel and hydroactive adhesive applications. *Arch Dermatol.* 2007; 143; 1: 122—123.

об авторах: ▶

Н.А. Слесаренко — д.м.н., профессор, профессор кафедры кожных и венерических болезней ГБОУ ВПО «Саратовский ГМУ им. В. И. Разумовского» Минздрава России

С.Р. Утц — д.м.н., профессор, зав. кафедрой кожных и венерических болезней ГБОУ ВПО «Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского» Минздрава России

А.Л. Бакулев — д.м.н., профессор, профессор кафедры кожных и венерических болезней ГБОУ ВПО «Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского» Минздрава России

В.А. Давтян — зав. детским отделением клиники кожных и венерических болезней ГБОУ ВПО «Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского» Минздрава России

А.Ю. Епифанова — ассистент кафедры кожных и венерических болезней ГБОУ ВПО «Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского» Минздрава России

Е.М. Решетникова — аспирант кафедры кожных и венерических болезней ГБОУ ВПО «Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского» Минздрава России

Ю.М. Штода — аспирант кафедры кожных и венерических болезней ГБОУ ВПО «Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского» Минздрава России

Конфликт интересов

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