

# Склеромикседема Арндта — Готтрона

А.Н. Львов, М.Н. Шеклакова, Ю.И. Матушевская, Л.Ф. Знаменская, С.И. Свищенко,  
О.Р. Катунина, В.В. Чикин, А.О. Яковлева

Arndt — Gottron scleromyxedema

A.N. LVOV, M.N. SHEKLAKOVA, YU.I. MATUSHEVSKAYA, L.F. ZNAMENSKAYA, S.I. SVISHCHENKO, O.R. KATUNINA, V.V. CHIKIN, A.O. YAKOVLEVA

об авторах: ►

А.Н. Львов — д.м.н., профессор, заместитель директора по научно-клинической работе ФГБУ «ГНЦДК» Минздрава России, Москва  
 М.Н. Шеклакова — к.м.н., врач консультативно-диагностического центра ФГБУ «ГНЦДК» Минздрава России, Москва  
 Ю.И. Матушевская — к.м.н., заведующая отделением клинической дерматологии ФГБУ «ГНЦДК» Минздрава России, Москва  
 Л.Ф. Знаменская — к.м.н., заведующая отделом дерматологии ФГБУ «ГНЦДК» Минздрава России, Москва  
 С.И. Свищенко — врач-дерматовенеролог отделения клинической дерматологии ФГБУ «ГНЦДК» Минздрава России, Москва  
 О.Р. Катунина — к.м.н., заведующая отделением патоморфологии ФГБУ «ГНЦДК» Минздрава России, Москва  
 В.В. Чикин — к.м.н., старший научный сотрудник ФГБУ «ГНЦДК» Минздрава России, Москва  
 А.О. Яковлева — младший научный сотрудник ФГБУ «ГНЦДК» Минздрава России, Москва

Представлены обзор литературы и описание наблюдения крайне редкого дерматоза — склеромикседемы Арндта — Готтрона, ассоциированной с моноклональной гиперпродукцией Ig-каппа, у больной 44 лет. Приведены современные представления об этиологии и патогенезе склеромикседемы, клинической картине, рассмотрены существующие методы терапии. Описан положительный эффект комбинированной терапии, включавшей плазмаферез, метотрексат, преднизолон.

Ключевые слова: **склеромикседема Арндта — Готтрона, плазмаферез, метотрексат, глюкокортикостероиды.**

The authors present a literature review and a case study of a rare form of dermatitis in a female patient aged 44 — Arndt — Gottron scleromyxedema associated with Ig-kappa monoclonal hyper-production. The authors also present the latest information about the etiology and pathogenesis of scleromyxedema and its clinical picture, and discuss the current treatment methods. They also describe a positive effect of a combined therapy with plasmapheresis, methotrexate and prednisolone.

Key words: **Arndt — Gottron scleromyxedema, plasmapheresis, methotrexate, glucocorticosteroids.**

■ Склеромикседема Арндта — Готтрона (СМАГ; син.: микседематозный лихен, папулезный муциноз) — редкий дерматоз из группы микседематозного лихена, в основе развития которого лежит идиопатический муциноз кожи, не связанный с нарушением функции щитовидной железы [1]. В целом к муцинозам кожи относят поражения кожи, характеризующиеся отложением в ней муцина — вещества, состоящего из кислотных

гликозаминогликанов, в норме продуцируемых в малом количестве.

Первое наблюдение склеромикседемы, относящееся к началу прошлого века, принадлежит Г. Арндту [2] и было представлено им как заболевание, требующее дифференциальной диагностики с прогрессирующей склеродермией. Первоначально термины «микседематозный лихен», «папулезный муциноз» и «склеро-

микседема» не различались и использовались как синонимы. Впервые представления о микседематозном лихене систематизировали в 1953 г., когда было выделено 4 типа этого заболевания: 1) генерализованное лихеноидное поражение кожи, позже названное склеромикседемой; 2) дискретная папулезная форма; 3) локализованная или генерализованная лихеноидная бляшечная форма и 4) уртикарно-бляшечная форма [3]. Практически сразу после появления этой классификации немецкий дерматолог Г. Готтрон в 1954 г. описал генерализованную лихеноидную форму микседематозного лихена как склеромикседему, после чего это заболевание стали рассматривать как склеромикседему Арндта — Готтрона [2, 4].

Новая классификация, предложенная в 2001 г. Ф. Ронгиолетти и А. Ребора, определила микседематозный лихен более широко, а именно как состояние, включающее в себя склеромикседему (диффузная, системная форма) и папулезный муциноз (фокальная форма) (рис. 1) [5].

### Этиология и патогенез

Этиология склеромикседемы неизвестна. Предполагается, что важную роль в развитии СМАГ играет парапротеинемия. Парапротеинами являются иммуноглобулины класса G, содержащие исключительно цепи типа лямбда или каппа, которые вырабатываются плазматическими клетками. Моноклональный белок — парапротеин — обнаруживается в периферической крови практически у всех больных СМАГ, а у больного с отсутствием парапротеина в крови моноклональный белок был выявлен в пораженной коже [6].

Другой особенностью СМАГ является пролиферация фибробластов и синтез ими большого количества гликозаминогликанов. Связываясь с белком, гликозаминогликаны формируют высокомолекулярные углеводно-белковые комплексы — протеогликаны, участвующие вместе с коллагеном, эластином и гликопротеидами в формировании межклеточного матрикса соединительной ткани. Избыточное отложение муцина при СМАГ происходит не только в коже, но и во внутренних органах [7]. Это приводит к развитию сопутствующей патологии желудочно-кишечного тракта, кардиоваскулярных и церебральных нарушений, свидетельствуя о системном характере заболевания [8].

Учитывая явную ассоциацию СМАГ и парапротеинемии, были предприняты попытки оценить патогенное значение парапротеинов в развитии заболевания. Показано, что сыворотка крови, взятая у больных СМАГ, стимулирует пролиферацию фибробластов [9, 10]. Тем не менее значение этих результатов подвергается сомнению в связи тем, что их не удалось воспроизвести при использовании очищенного иммуноглобулина из сыворотки больного [11]. Это подразумевает, что степень влияния парапротеина на деятельность тканевых фибробластов не играет определяющей роли в патогенезе склеромикседемы. Отсутствие ассоциации между клиническим улучшением после трансплантации стволовых клеток периферической крови больным СМАГ и исчезновением моноклональности добавляет сомнений в значимости парапротеина в патогенезе болезни [12].

В настоящее время предполагается, что в основе патогенеза СМАГ может лежать внутренний дефект фибробластов или, возможно, иной пока еще не иден-



Рис. 1. Классификация микседематозного лихена (МЛ) [5]

тифицированный циркулирующий фактор(ы), который может активировать фибробласты [11].

### Эпидемиология

Точные показатели заболеваемости СМАГ неизвестны, так как формальные эпидемиологические исследования никогда не проводились. СМАГ считается очень редким заболеванием, причем в 2008 г. отмечалось, что в англоязычной медицинской литературе описано всего около 150 случаев болезни. Тем не менее и это число подвергается сомнению, так как описание данного состояния менялось со временем, и многие случаи могли быть неправильно интерпретированы. Например, до того, как нефрогенный системный фиброз был выделен в качестве самостоятельного заболевания, его первые случаи могли ошибочно рассматриваться как склеромикседема [11].

СМАГ страдают, как правило, женщины в возрасте 40—50 лет. Прогрессирование заболевания может быть спровоцировано различными инфекционными заболеваниями (пневмония, энцефалит, ангины и др.) [13].

### Клиническая картина

Клинические проявления заболевания довольно типичны. Характерная локализация микседематозных высыпаний — лицо, шея, верхняя часть туловища, разгибательная поверхность конечностей. В дебюте заболевания высыпания представлены мелкими блестящими полушаровидными папулами, нередко располагающимися на фоне эритемы с четкими границами. По мере прогрессирования процесса количество лихеноидных узелков возрастает, они группируются, сливаются, формируя очаги поражения с восковидным блеском и выраженным уплотнением подлежащей кожи, которая приобретает синюшно-розовую окраску. В результате плотного отека кожа с трудом собирается в складку, при надавливании не образует ямки. Лицо может принимать маскообразный вид с утолщенными губами и носом, напоминая *facies leonina*. Нередко наблюдается разреженность волос на голове и наружной части бровей — симптом Хартога. Кожный процесс может сопровождаться парестезиями или зудом [14, 15].

Может наблюдаться склеродактилия. Кроме поражения кожи у больных иногда обнаруживается поражение внутренних органов, напоминающее таковое при склеродермии. Были описаны синдром Рейно, дисфункция пищевода и миопатия [8]. Менее частым, но потенциально угрожающим жизни осложнением может стать поражение нервной системы в форме энцефалопатии, комы и психоза [16—19]. Изредка СМАГ может привести к смерти, главным образом вследствие неврологических осложнений [8, 20].

### Патогистологическая картина

Гистологические изменения кожи при СМАГ характеризуются очаговым отложением муцина и раз-

рыхлением коллагеновых волокон, главным образом в верхней трети дермы. При использовании специальных красителей в поверхностных слоях дермы определяются скопления муцина между пучками коллагеновых волокон, а также звездчатой конфигурации фибробласты, которые, как предполагается, и продуцируют муцин [21]. Существует прямая связь между характером этих изменений и степенью выраженности клинических проявлений заболевания [13, 22].

### Дифференциальная диагностика

Дифференциальный диагноз СМАГ проводят с диффузной склеродермией, склеродермой Бушке, эозинофильным фасцитом [23]. Диффузная склеродермия отличается от СМАГ отсутствием папулезных элементов, характерным течением, при котором за стадией отека следует стадия уплотнения кожи, а не ее инфильтрация, частым развитием акросклероза. Отличительными признаками склеродермы Бушке являются внезапное начало после перенесенной инфекции и отсутствие поражения кожи кистей. Эозинофильный фасцит отличается выраженным уплотнением кожи без инфильтрации и папулезных элементов, сгибательными контрактурами конечностей, эозинофилией периферической крови.

Клиническую картину СМАГ могут напоминать проявления нефрогенного системного фиброза (нефрогенной фиброзирующей дермопатии) — заболевания, описанного в виде самостоятельной нозологической формы в 1997 г. В анамнезе у больных нефрогенным системным фиброзом присутствует заболевание почек, осложнившееся острой или хронической почечной недостаточностью. Развитие болезни связывают с применением препаратов гадолиния в качестве контрастных средств при проведении магнитно-резонансной томографии [11].

### Лечение

Лечение СМАГ представляет собой трудную задачу. Для лечения склеромикседемы с переменным успехом использовались различные методы терапии. Традиционно применяемая терапия системными глюкокортикостероидными препаратами (преднизолон 20—30 мг/сут.), цитостатиками (мелфалан), ароматическими ретиноидами (изотретиноин и др.) не всегда бывает успешной.

Мелфалан ранее был препаратом выбора при СМАГ, однако часто проявлялась его выраженная гемато- и нефротоксичность [24]. Другие иммунодепрессанты — циклофосфамид и циклоспорин — использовались с переменным успехом [25—27].

В сочетании с иммуносупрессивной терапией для лечения больных СМАГ оказался эффективен плазмаферез, с помощью которого достигалась нормализация реологических свойств крови и элиминация парапротеинов из крови [28]. В случае использования только

цитостатиков отмечается нормализация функциональной активности фибробластов, однако сохраняется высокий уровень парапротеинов в сыворотке крови. Возможно, сочетание иммуносупрессивной терапии и активного «вымывания» основного патогенетического фактора — парапротеина — из крови и обеспечивает некоторый клинический эффект у больных СМАГ.

Описана эффективность применения фотохимиотерапии у больных СМАГ и особенно экстракорпоральной фотохимиотерапии, выразившаяся в уменьшении выраженности индурации кожи и количества очагов поражения [7, 29].

Современные данные указывают на терапевтическую эффективность трансплантации аутологичных стволовых клеток [12, 30]. Данная методика применяется только в упорных случаях. Описано клиническое улучшение больных СМАГ после внутривенных вливаний иммуноглобулина [16]. В последнее время изучается эффективность при лечении СМАГ ингибитора протеасом бортезомиба [31].

Приводим собственное клиническое наблюдение (пациентка продемонстрирована на заседании Московского общества дерматовенерологов № 1057 от 15 сентября 2011 г.).

Пациентка 44 лет, жительница Ставропольского края, поступила в отделение клинической дерматологии ФГБУ «ГНЦДК» Минздрава России 9 августа 2011 г. с жалобами на высыпания на коже лица, верхних и нижних конечностей, туловища, а также на общую слабость и снижение работоспособности.

Считает себя больной с начала 2009 г., когда впервые отметила появление множественных мелких высыпаний на коже голеней, передней поверхности бедер, наружной поверхности плеч. В марте 2009 г. больная перенесла острый гнойный менингоэнцефалит тяжелого течения, осложненный комой 1-й степени (в течение 6 дней). Спустя месяц после разрешения инфекционного процесса лихеноидные высыпания, аналогичные предшествовавшим, появились на коже разгибательной поверхности верхних конечностей и спины. Ухудшение состояния кожи больная отметила в апреле 2010 г., когда появились высыпания на коже лица, сопровождающиеся отеком и покраснением.

Больная неоднократно обращалась за медицинской помощью, предполагались диагнозы фолликулит, распространенный ксантомадоз кожи, кожная форма гиперпаратиреоза, синдром Берта — Хогга — Дьюба. Проведенное обследование какой-либо патологии липидного и кальциевого обмена не выявило.

В ноябре 2010 г. была консультирована на кафедре дерматовенерологии и косметологии Ставропольской государственной медицинской академии, где была проведена диагностическая биопсия кожи с последующим гистологическим исследованием, согласно которому морфологическая картина соответствовала муцинозу кожи. При повторной консультации был по-

ставлен диагноз склеромикседема и назначено лечение: преднизолон в дозе 30 мг в сутки с постепенным снижением дозы в течение 5 мес. до полной отмены. На фоне терапии отмечалась слабовыраженная положительная динамика в виде уменьшения интенсивности окраски кожи лица. На протяжении последующих 3 мес. пациентка к врачу не обращалась, самостоятельно не лечилась.

В июне 2011 г. пациентка была консультирована врачом-ревматологом. Было рекомендовано иммунохимическое исследование белков сыворотки крови и мочи, по результатам которого оказалась выявлена моноклональная секреция IgG-каппа (4,2 г/л) без снижения уровня поликлональных иммуноглобулинов. Секреция белка Бенс-Джонса не выявлена. Содержание  $\beta_2$ -микроглобулина, С-реактивного белка, ревматоидного фактора — в пределах нормы. При повторной консультации врачом-ревматологом был поставлен диагноз склеромикседема, ассоциированная с моноклональной гиперпродукцией IgG-каппа, и назначено лечение: преднизолон в дозе 40 мг в сутки, препараты кальция. В полном объеме пациентка рекомендации не выполняла.

В конце июня 2011 г. для верификации диагноза и выбора адекватной терапии пациентка обратилась в Клинико-диагностический центр ФГБУ «ГНЦДК» Минздрава России, где был поставлен диагноз склеромикседема Арндта — Готтрона и рекомендовано лечение в условиях стационара учреждения. На момент поступления в отделение клинической дерматологии ФГБУ «ГНЦДК» Минздрава России пациентка принимала преднизолон в дозе 40 мг в сутки.

Кожный статус на момент поступления характеризовался распространенными высыпаниями с поражением кожи лица, туловища, верхних и нижних конечностей. На коже лица на фоне разлитой эритемы ярко-красного цвета располагались множественные лихеноидные узелки бледно-розового цвета размером до 2 мм в диаметре. В периорбитальной и периоральной областях имелись резко возвышающиеся грубые складки, придающие лицу вид *facies leonina* (рис. 2). В области переносицы отмечались темно-розового цвета с восковидным блеском вертикальные складки, также отек и массивные очаги инфильтрации. В очагах поражения на лице определялся отек кожи, не оставлявший ямок при надавливании. Волосные фолликулы расширены, втянуты, подчеркнута выражен симптом «апельсиновой корки». На коже живота, спины, наружной поверхности верхних конечностей, передней поверхности бедер и голеней на фоне четко отграниченной эритемы отмечались мелкие узелки диаметром до 3—5 мм полукруглых очертаний, блестящие при боковом освещении (рис. 3). Отмечена склонность высыпаний к слиянию с образованием очагов поражения с утолщенной, плотной, не собирающейся в складку кожей. Пушковые волосы в очагах поражения отсутствуют.



а



б



в



г

Рис. 2. Поражение кожи периорбитальной (а, в) и периоральной (б, г) областей:

а, б — до лечения. На коже лица на фоне эритемы ярко-красного цвета отмечаются множественные лихеноидные узелки. В периорбитальной и периоральной областях определяются выраженные грубые складки кожи; в, г — после лечения. Уменьшение интенсивности эритемы. Уплотнение складок кожи и сглаживание узелковых элементов

Для уточнения диагноза проведено гистологическое исследование кожи из очага поражения лопаточной области слева (рис. 4). В биоптатах эпидермис обычной толщины, слои дифференцированы. В верхних и средних отделах дермы наблюдается фибробластическая реакция, разволокненные пучки коллагена ориентированы в различных направлениях, по ходу коллагеновых пучков выявляется умеренно выраженная инфильтрация из гистиоцитов и фибробластов. При дополнительной окраске толуидиновым синим по ходу пучков выявляется умеренно выраженная метакромазия. Заключение: выявленные изменения характерны для склеромикседемы Арндта — Готтрона.

В клиническом и биохимическом анализах крови, общем анализе мочи патологически значимых отклонений не выявлено.

Перед началом терапии было проведено иммунохимическое исследование сыворотки крови и мочи: при электрофоретическом исследовании белков кон-

центрированной мочи определяются следы альбумина, белок Бенс-Джонса не выявлен. Заключение: моноклональная секреция IgG типа каппа (4,2 г/л) без снижения уровня поликлональных иммуноглобулинов. Секреция  $\beta_2$ -микроглобулина, показатель С-реактивного белка и активность ревматоидного фактора в пределах нормы.

На основании данных анамнеза, клинической картины заболевания, результатов иммунохимического анализа, гистологического исследования биоптата кожи был поставлен диагноз склеромикседема Арндта — Готтрона.

Проведено лечение: 8 процедур фильтрационно-плазмафереза, методжект в дозе 10 мг подкожно 1 раз в неделю № 3, преднизолон в дозе 40 мг/сут., альбумин 10% — 100 мл внутривенно капельно № 4, антигистаминные препараты, ингибиторы протонного насоса, витаминно-минеральные препараты, а также топические глюкокортикостероидные препараты, кремы и мази, содержащие нафталан и ихтиол.





Рис. 3. Множественные лихеноидные узелки на коже плеч (а), после лечения значительно уплостились (б)

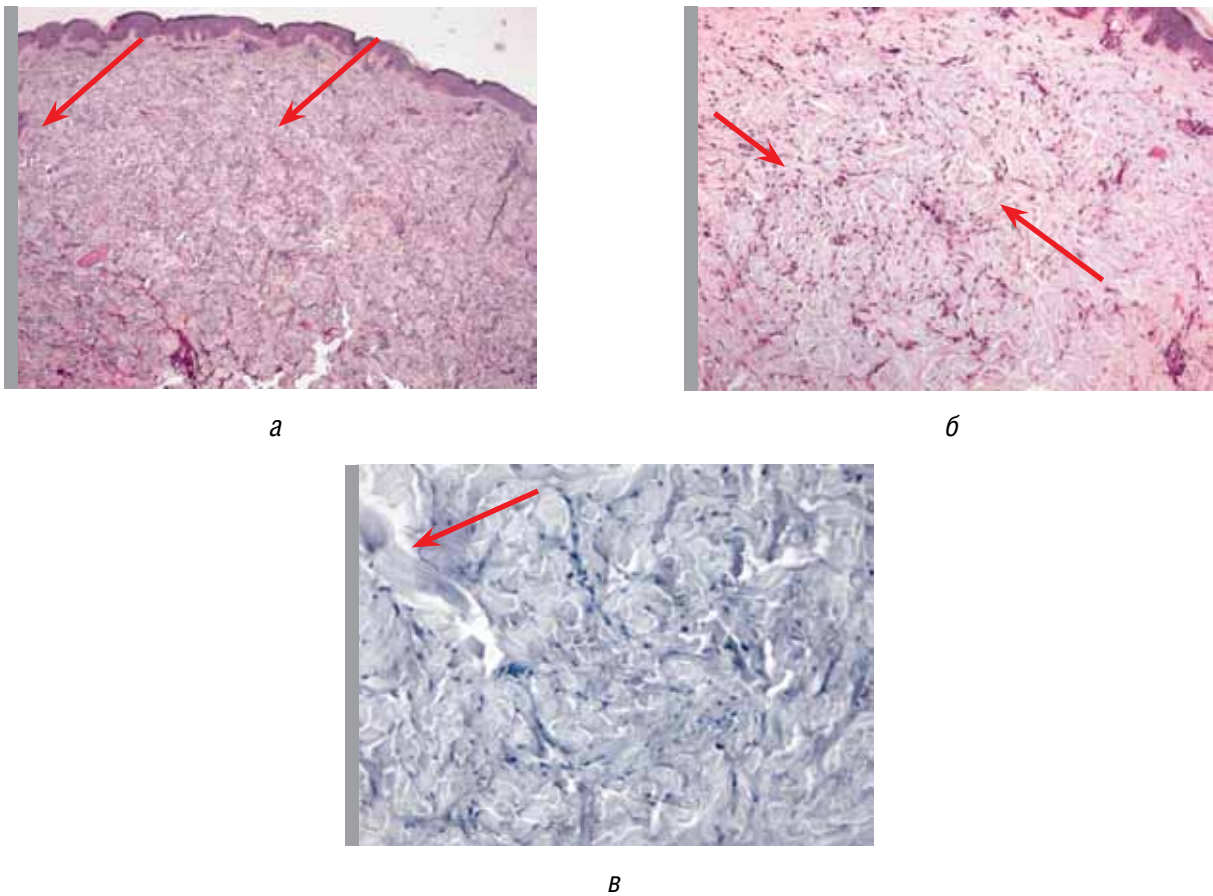


Рис. 4. Гистологическое исследование биоптата кожи из очага поражения:  
*a* — фибропластическая реакция в верхних и средних отделах дермы.  $\times 50$ . Окраска гематоксилином и эозином; *б* — пучки коллагена ориентированы в различных направлениях, по ходу пучков выявляется умеренно выраженная инфильтрация из гистиоцитов и фибробластов (указано стрелками).  $\times 100$ . Окраска гематоксилином и эозином; *в* — метакромазия в зонах отложения муцина.  $\times 200$ . Окраска толуидиновым синим

После выписки из стационара пациентка продолжила прием преднизолона в дозе 15 мг в сутки с марта 2012 г., метотрексата в дозе 7,5 мг 1 раз в 7 дней, наружно применяла увлажняющие и кератолитические мази.

Спустя 6 мес. от начала лечения отмечается положительная динамика: улучшение общего самочувствия, уменьшение интенсивности эритемы, индурации и отека на коже лица и туловища (см. рис. 2, 3). При повторном иммунохимическом исследовании сыворотки крови от 29.03.2012 г. отмечено снижение уровня парапротеинов IgG типа каппа до 3,2 г/л.

Таким образом, СМАГ является тяжелым системным заболеванием, трудно поддающимся терапии. Обращает на себя внимание, что вскоре после мани-

фестации проявлений дерматоза у нашей пациентки развился менингоэнцефалит, осложнившийся комой, после чего наступило ухудшение кожного процесса. Хотя патология нервной системы, в том числе кома, может быть проявлением СМАГ, в данном случае можно предполагать, что перенесенный менингоэнцефалит стал сопутствующим фактором, ухудшившим течение заболевания кожи. Учитывая, что в основе патогенеза лежит парапротеинемия, патогенетически обоснованным является назначение плазмафереза. Назначение системных глюкокортикостероидов и цитостатиков одновременно с плазмаферезом позволяет достичь более выраженного терапевтического эффекта. Прогноз определяется длительностью течения и наличием осложнений, характерных для этого заболевания. ■

## Литература

1. Елькин В.Д., Митроковский Л.С., Седова Т.Г. Избранная дерматология. Редкие дерматозы и дерматологические синдромы. Пермь; 2004.
2. Gottron H.A. Skleromyxödem (Eine eigenartige Erscheinungsform von Myxothesaurodermie). Arch Derm Syph 1954; 199: 71—91.
3. Montgomery H., Underwood L.J. Lichen myxedematosus (differentiation from cutaneous myxedemas of mucoid state). J Invest Dermatol 1953; 20: 213—218.
4. Каламкарян А.А., Мордовцев В.Н., Трофимова Л.Я. Клиническая дерматология: Редкие и атипичные дерматозы. Ереван: Айастан, 1989; 479—481.
5. Rongioletti F., Reborna A. Updated classification of papular mucinosis, lichen myxedematosus, and scleromyxedema. J Am Acad Dermatol 2001; 44 (2): 273—281.
6. Clark B.J., Mowat A., Fallowfield M.E. et al. Papular mucinosis: is the inflammatory cell infiltrate neoplastic? The presence of a monotypic plasma cell population demonstrated by in situ hybridization. Br J Dermatol 1996; 135 (3): 467—470.
7. Чистякова И.А., Самсонов В.А. О муцинозах кожи. Вестн. дерматол. и венерол. 2003; (2): 28—30.
8. Dinneen A.M., Dicken C.H. Scleromyxedema. J Am Acad Dermatol 1995; 33 (1): 37—43.
9. Harper R.A., Rispler J. Lichen myxedematosus serum stimulates human skin fibroblast proliferation. Science 1978; 199 (4328): 545—547.
10. Ferrarini M., Helfrich D.J., Walker E.R. et al. Scleromyxedema serum increases proliferation but not the glycosaminoglycan synthesis of dermal fibroblasts. J Rheumatol 1989; 16 (6): 837—841.
11. Boin F., Hummers L.K. Scleroderma-like fibrosing disorders. Rheum Dis Clin North Am 2008; 34 (1): 199—220.
12. Lacy M.Q., Hogan W.J., Gertz M.A. et al. Successful treatment of scleromyxedema with autologous peripheral blood stem cell transplantation. Arch Dermatol 2005; 141 (10): 1277—1282.
13. Кузнецова Н.П., Кривошеев Б.Н., Чашин А.Ю., Кривошеев А.Б. Муцинозы кожи. Склеромикседема Арндта — Готтрона. Росс. журн. кож. и вен. бол. 2012; (2): 15—21.
14. Нечаев О.С., Данилов С.И., Пирятинская В.А. и др. Клинические наблюдения редкой формы муциноза кожи — генерализованного микседематозного лишена. Росс. журн. кож. и вен. бол. 2006; (5): 30—32.
15. Karim A., Black M.M., Lawlor F. Clinicopathological cases. Case 5. Clin Exp Dermatol 2003; 28: 343—344.
16. Shergill B., Orteu C.H., McBride S.R. et al. Dementia associated with scleromyxoedema reversed by high-dose intravenous immunoglobulin. Br J Dermatol 2005; 153 (3): 650—652.
17. Berger J.R., Dobbs M.R., Terhune M.H. et al. The neurologic complications of scleromyxedema. Medicine (Baltimore) 2001; 80 (5): 313—319.
18. Nieves D.S., Bondi E.E., Wallmark J. et al. Scleromyxedema: Successful treatment of cutaneous and neurologic symptoms. Cutis 2000; 65 (2): 89—92.
19. Webster G.F., Matsuoka L.Y., Burchmore D. The association of potentially lethal neurologic syndromes with scleromyxedema (papular mucinosis). J Am Acad Dermatol 1993; 28 (1): 105—108.
20. Godby A., Bergstresser P.R., Chaker B. et al. Fatal scleromyxedema: report of a case and review of the literature. J Am Acad Dermatol 1998; 38 (2): 289—294.
21. Pomann J.J., Rudner E.J. Scleromyxedema revisited. Int J Dermatol 2003; 42 (1): 31—35.
22. Мордовцев В.Н., Цветкова Г.М. Патология кожи. М 1993; 1: 259—260.
23. Кубанова А.А., Акимов В.Г. Дифференциальная диагностика и лечение кожных болезней: Атлас-справочник. М.: Медицинское информационное агентство. 2009; 304.
24. Helm F., Helm T.N. Iatrogenic myelomonocytic leukemia following melphalan treatment of scleromyxedema. Cutis 1987; 39 (3): 219—223.
25. Rongioletti F., Hazini A., Reborna A. Coma associated with scleromyxoedema and interferon alpha therapy. Full recovery after steroids and cyclophosphamide combined with plasmapheresis. Br J Dermatol 2001; 144 (6): 1283—1284.
26. Saigoh S., Tashiro A., Fujita S. et al. Successful treatment of intractable scleromyxedema with cyclosporin A. Dermatology 2003; 207 (4): 410—411.
27. Kuldeep C.M., Mittal A.K., Gupta L.K., et al. Successful treatment of scleromyxedema with dexamethasone cyclophosphamide pulse therapy. Indian J Dermatol Venereol Leprol 2005; 71 (1): 44—45.
28. Потекаев Н.С., Халдин А.А., Шкребец С.В., Потекаев Н.Н., Варламова Е.Ю. Плазмаферез в терапии склеромикседемы Арндта — Готтрона. Вестн. дерматол. и венерол. 1999; (2): 18—20.
29. Волнухин В.А., Мурадян Н.Л., Выборнова О.В., Боровая О.В. Фотохимиотерапия склеродермии и склеродермоподобных заболеваний кожи. Вестн. дерматол. и венерол. 2008; (4): 39—48.
30. Illa I., de la Torre C., Rojas-Garcia R. et al. Steady remission of scleromyxedema 3 years after autologous stem cell transplantation: an in vivo and in vitro study. Blood 2006; 108 (2): 773—774.
31. Migkou M., Gkatzamanidou M., Terpos E. et al. Response to bortezomib of a patient with scleromyxedema refractory to other therapies. Leuk Res 2011; 35 (11): 209—211.