

СЛУЧАЙ АКРОКЕРАТОЗА ПСОРИАЗИФОРМНОГО БАЗЕКСА

А.М. КАТХАНОВ, О.А. КАТХАНОВА, М.М. ТЛИШ

A case study of acrokeratosis paraneoplastica (Bazex syndrome)

A.M. KATKHANOV, O.A. KATKHANOVA, M.M. TLISH

Об авторах:

А.М. Катханов — кафедра дерматовенерологии Кубанского государственного медицинского университета, г. Краснодар, д.м.н., профессор

О.А. Катханова — кафедра дерматовенерологии Кубанского государственного медицинского университета, г. Краснодар, д.м.н.

М.М. Тлиш — кафедра дерматовенерологии Кубанского государственного медицинского университета, г. Краснодар, к.м.н.

Представлены сведения об этиологии и патогенезе, клинике и лечении редкого облигатного паранеопластического дерматоза — синдрома Базекса.

Приводится собственное наблюдение авторов.

Ключевые слова: облигатные паранеоплазии, клинические проявления.

This article presents data about the etiology, pathogenesis, clinical course and methods of treatment for a rare obligate paraneoplastic dermatosis — the Bazex syndrome.

The authors share their own observations.

Key words: obligate borderline cancer, clinical manifestations.

Паранеоплазии представляют собой не онкологические заболевания, возникшие в результате опосредованного влияния опухоли на организм через обменные или другие процессы. Злокачественные новообразования, изменяя физиологические процессы в организме, приводят к накоплению в нем опухолевых антигенов и биологически активных веществ (факторов роста, гормонов, ферментов). Последние в свою очередь стимулируют прогрессирование злокачественного процесса и появление новых клинических симптомов. В структуре паранеопластических синдромов на долю кожных поражений приходится около 70%. Кожа, осуществляя непосредственную взаимосвязь организма и внешней среды, выступает, вероятно, как орган, наиболее активно реагирующий на все происходящие в нем изменения [1].

Проблема паранеоплазий кожи (ПНК) не теряет своей актуальности в связи с увеличением общего числа больных злокачественными новообразованиями внутренних органов, особенно в свете запоздалой диагностики онкопатологии. Дерматозы могут развиваться задолго до появления клинических симптомов опухолевого процесса, параллельно или вслед за ними и исчезать после радикального удаления опухоли, возникая заново при рецидиве или

метастазах. ПНК у онкологических больных весьма разнообразны по этиологии, частоте развития и клиническим проявлениям. На практике врачу-дерматовенерологу всегда необходимо оценить степень вероятности паранеопластического характера дерматоза [2]. В связи с этим наибольший практический интерес представляют классификации, построенные на онкологической значимости паранеопластических синдромов. Большинство авторов выделяют облигатные, факультативные и вероятные ПНК. Облигатные ПНК сопутствуют раку внутренних органов в 45—85% случаев, факультативные — сопровождают опухоли реже. При вероятных ПНК опухолевые процессы внутренних органов выявляются лишь в отдельных случаях [3].

Акрокератоз псориазиформный Базекса (АПБ) относится к облигатным паранеоплазиям, так как опухоли при данной патологии встречаются в 75—100% случаев. В наблюдениях за 113 больными АПБ установлено, что заболевание чаще (67%) предшествует возникновению опухоли, но может развиваться одновременно с ней (18%) или после ее появления (15%). В патогенезе АПБ определенное значение придается недостатку витамина А, продукции опухолью некоторых факторов роста, перекрестным реакциям между антигенами опухоли и эпидермиса или базальной мембраны, вегетативным и иммунным дисфункциям, метаболическим нарушениям и интоксикациям различного генеза [3, 4]. Чаще АПБ встречается у мужчин и сочетается с плоско-

клеточным раком верхних дыхательных путей и пищеварительного тракта. Кожные изменения развиваются постепенно: вначале появляется застойная эритема с фиолетовым оттенком и шелушением на коже лица, ушных раковинах, затем на конечностях с локализацией в области кистей, стоп. Позже развиваются дистрофии ногтевых пластин, паронихии. Высыпания на коже лица имитируют красную волчанку, экзематиды, на кистях и стопах больше напоминают псориаз.

В зарубежной литературе чаще используется термин «синдром Базекса», объединяющий две нозологические формы [4]. Одна из них обозначается как собственно АПБ (идиопатический), описанный Базексом в 1965 г.; другая описывается как синдром Базекса—Дюпре—Кристола и представляет собой генетический синдром, включающий базальноклеточный рак кожи, фолликулярную атрофию, гипо- или гипертрихоз. К сожалению, несмотря на разночтение, термин этот закрепился и вносит определенную путаницу в трактовку различных по сути нозологических форм.

В связи с редкостью АПБ и наличием в отечественной литературе лишь единичных сообщений о данном дерматозе приводим собственное наблюдение.

Больной В., 61 год, пенсионер, с 10.10.2006 находился на стационарном лечении и обследовании в ревматологическом отделении 2-й многопрофильной больницы с диагнозом васкулит неясной этиологии (?). В связи с тем что в стационаре у больного последовательно появились высыпания на лице и кистях, а затем подверглись дистрофическим изменениям ногтевые пластины пальцев стоп, 29.10.06 его направили на консультацию на кафедру дерматовенерологии КГМУ для исключения кожной формы красной волчанки. При сборе анамнеза выяснилось, что 2 нед. назад у пациента на лице и правой ушной раковине появились 2 очага эритемы с небольшим шелушением. Спустя еще 5 дней аналогичный очаг развился на тыльной поверхности правой кисти, одновременно начали отслаиваться и видоизменяться ногтевые пластины обеих кистей. Больной предъявлял жалобы на умеренный зуд.

Объективно: на коже правой щеки в нижней трети имеется единичный очаг эритемы с незначительной инфильтрацией размером с двухрублевую монету насыщенно-красного цвета с ливидным оттенком, покрытый скудными чешуйками. Аналогичные единичные очаги располагаются в области правой ушной раковины и тыла левой кисти (рис. 1). Симптомы Бенье—Мещерского, «дамского каблука», Хачатуряна не определяются. Ногтевые пластины обеих стоп грязно-желтого цвета, деформированы, на отдельных пальцах лизированы или полностью разрушены (рис. 2). Кожа ногтевых валиков отека, гиперемирована, инфильтрирована,



Рис. 1. Эритематозные очаги на тыльной поверхности левой кисти



Рис. 2. Онихии и паронихии как проявления акрокератозапсориазиформного Базекса

активно шелушится, местами покрыта серозными корками. Фотографироваться пациент категорически отказался, с большим трудом удалось уговорить его сфотографировать проявления на кистях и стопах. Рекомендовано провести дополнительное обследование больного для исключения диагнозов: эритематоз, экзематиды, псориаз, онихомикоз, синдром Рейтера. Назначена симптоматическая терапия антигистаминными препаратами, витаминами, наружными — кортикостероидными средствами.

Исследования на патогенные грибы (микроскопическое, культуральное и методом ПЦР), проведенные трехкратно с недельным интервалом в клинической лаборатории ККВД, дали отрицательный результат. Гистологическое исследование биоптата кожи, взятого из очага поражения, оказалось малоинформативным в связи с неспецифичностью выявленных изменений. В эпидермисе наблюдался гиперкератоз, паракератоз, акантоз, фокальный спонгиоз, в дерме — воспалительный смешанный инфильтрат. Исследования на хламидии отделяемого из уретры методами ПЦР и прямой иммунофлюоресценции также дали отрицательный результат. Общие анализы крови, мочи, биохимический анализ крови патологии не выявили. LE-клетки не обнаружены. При повторной консультации динамики кожного процесса не наблюдалось. Больной отмечает, что после прекращения наружной терапии клинические проявления вновь возобновляются. При более тщательном сборе анамнеза выяснилось, что пациент злоупотребляет курением: выкуривает по одной пачке сигарет в день в течение последних 17 лет. Высказано предположение о наличии у больного АПБ, даны рекомендации пройти углубленное обследование на наличие неопластического процесса. Спустя 2 мес. при исследовании органов

грудной полости пациента с помощью магнитно-резонансной томографии выявлено образование в правом легком диаметром 1 см. Онкологами поставлен диагноз периферического рака правого легкого (аденокарцинома T1N0M0). Произведено оперативное лечение, в результате которого кожные высыпания самопроизвольно регрессировали.

Таким образом, приведенный клинический случай демонстрирует, как важно для дерматовенеролога оценить степень вероятности паранеопластического характера дерматоза. Это позволяет не только поставить правильный клинический диагноз, но и целенаправленно обследовать пациента на возможно раннее выявление неоплазии, что в плане дальнейшего прогноза для пациента трудно переоценить.

Литература

1. Кряжева С.С. Паранеоплазии в дерматологической практике. Рос. журн. кожн. и вен. бол. 1998; 2: 4—6.
2. Bologna J.L. Paraneoplastic dermatoses. *Semin Dermatol.* 1995; 14, 2: 84—89.
3. Молочков В.А., Молочков А.В., Казанцева И.А. Псориазиформный акрокератоз Базекса у женщины. Рос. журн. кожн. и вен. бол. 2003; 5: 12—14.
4. Потекаев Н.С., Львов А.Н., Цыкин А.А. Псориазиформный акрокератоз Базекса. Рос. журн. кожн. и вен. бол. 2003; 5: 14—18.