

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования "Красноярский государственный медицинский
университет

имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого"

Министерства здравоохранения Российской Федерации

Институт последипломного образования

Кафедра дерматовенерологии с курсом косметологии и ПО им. проф.
В.И. Прохоренкова

Зав.Кафедрой

д.м.н., проф. Карачева Юлия Викторовна

Реферат

Парапсориаз Габермана-Муха

Выполнила

Ординатор 1 года обучения

Тамашкова Ангелина Евгеньевна

Проверил

д.м.н., проф. Карачева Юлия Викторовна



Красноярск 2019

Оглавление

Введение	3
Этиология и патогенез	3
Клиника и диагностика	6
Дифференциальная диагностика парапсориаза	7
Лечение парапсориаза	8

Введение

Термин параспориаз был предложен Brosq в 1902 году. Современная классификация параспориаза включает крупно- и мелкобляшечную формы бляшечного псориаза, который часто называют просто параспориаз, а также острую и хроническую формы лихеноидного параспориаза, известные сегодня как параспориаз лихеноидный и оспенновидный острый или pityriasis lichenoides et varioliformis acuta (PLEVA) и параспориаз лихеноидный хронический или pityriasis lichenoides chronica (PLC). Лихеноидный параспориаз впервые был описан в 1894 г. Нейссером и Ядассоном. В 1899 Юлиусберг выделил это заболевание и дал ему название PLC (pityriasis lichenoides chronica). Муха повторно описал острую форму в 1916 г. и отделил ее от хронической. В 1925 г. Габерман дал название острому варианту—PLEVA. Болезнь Муха—Габермана—синоним термина «PLEVA» (pityriasis lichenoides et varioliformis acuta). Некоторые авторы рассматривают лимфоматоидный папулез как вариант лихеноидного параспориаза, однако другие считают их отдельными заболеваниями.

Этиология и патогенез

Вероятно, полное понимание патогенеза параспориаза станет возможным при выяснении патогенеза обоих хронических дерматитов и грибовидного микоза, поскольку параспориаз является связующим звеном между ними. Т-клетки, которые опосредуют большинство воспалительных кожных заболеваний, принадлежат к ассоциированной с кожей лимфоидной ткани. Эти Т-клетки экспрессируют кожный лимфоцит-ассоциированный антиген и перемещаются между кожей и Т-клеточными доменами периферических лимфоузлов по лимфе и кровотоку. Было показано, что грибовидный микоз является неопластическим процессом лимфоидной ткани кожи. Анализ клональности опухоли на основе чувствительной

полимеразной цепной реакции (ПЦР) подтвердил принадлежность опухолевых клонов грибовидного микоза к ассоциированной с кожей лимфоидной ткани, показав, что они продолжают перемещаться после неопластической трансформации¹² и могут даже участвовать в реакциях гиперчувствительности замедленного типа на контактные аллергены. Эти данные говорят о том, что грибовидный микоз является некожной лимфомой *per se*, а скорее лимфомой, ассоциированной с кожей лимфоидной ткани, то есть злокачественностью Т-клеточного кругооборота, а не какой-то одной специфической ткани. Перемещение опухолевых клеток грибовидного микоза было отмечено даже у пациентов с очень ранней стадией заболевания, при которой очаги по клиническим проявлениям совпадали с крупнобляшечным параспориозом. Поэтому можно утверждать, что по крайней мере в некоторых случаях крупнобляшечный параспориоз является моноклональной пролиферацией клеток лимфоидной ткани кожи, которые обладают способностью перемещаться между кожей и внекожными зонами. В пользу этого мнения говорит также наличие структурных и количественных хромосомных аномалий в моноклеарных клетках периферической крови пациентов с крупнобляшечным параспориозом. Поэтому КБПП может считаться заболеванием доброкачественной зоны грибовидного микоза, на противоположной стороне которого грибовидный микоз трансформируется в экстремально злокачественный вариант— крупноклеточную лимфому. Однако утверждение о том, что эти заболевания принадлежат к одному и тому же патологическому спектру, еще не означает, что они являются биологически эквивалентными. Смешивать эти состояния под термином «грибовидный микоз», означало бы игнорировать их характерные клинико-патологические признаки, которые, вероятно, обусловлены генетическими и/или эпигенетическими различиями, такими как соматические мутации гена p53, наблюдающиеся в некоторых случаях крупноклеточной трансформации грибовидного микоза. Некоторые из таких различий, вероятно, и отграничивают эти характерные с

клинико-патологической точки зрения заболевания друг от друга. Происходит это дискретно, по аналогии с последовательным накоплением соматических мутаций при раке ободочной кишки, по мере того как клетки эпителия трансформируются из нормальных в гиперпластические, затем в стадии карциномы *in situ*, инвазивной и метастатической карциномы. Объединяющей чертой для заболеваний группы параспсориаза является то, что все они представляют собой кожные Т-клеточные лимфопролиферативные расстройства. Было показано, что крупнобляшечный параспсориаз, мелкобляшечный параспсориаз, лихеноидный параспсориаз и лимфоматоидный папулез во многих случаях являются моноклональными нарушениями. Такие взаимосвязи предполагают, что прогрессирование КБПТ через различные стадии грибовидного микоза сопровождается повышением градиента плотности доминантного Т-клеточного клона в результате мутаций, которые способствуют автономному росту клона неопластических Т-клеток. Интересно, что клетки Т-клеточных клонов часто обнаруживаются у пациентов с крупнобляшечным параспсориазом/ранними стадиями грибовидного микоза и мелкобляшечным параспсориазом, что опять-таки подтверждает системную природу, то есть происхождение из ассоциированной с кожей лимфоидной ткани этих «первично» кожных заболеваний. Наличие доминантной клональности, которая наблюдается при заболеваниях группы параспсориаза, фолликулярном муцинозе, педжетоидном ретикулезе и некоторых других заболеваниях не тождественных клинической злокачественности. На самом деле, у большинства пациентов эти заболевания протекают доброкачественно и в некоторых случаях полностью разрешаются. Кроме того, другие типы хронически кожных Т-клеточных инфильтратов иногда демонстрируют доминантную клональность, в том числе первичная (идиопатическая) эритродермия и неспецифический хронический спонгиозитический дерматит. Все это дало повод к возникновению концепции клонального дерматита, который вначале описывали как неспецифический хронический

спонгиозитический дерматит, но позже это понятие было расширено и теперь оно включает также другие нелимфоматозные кожные Т-клеточные инфильтраты, которые содержат скрытые моноклональные Т-клеточные популяции. Было идентифицировано несколько случаев клонального дерматита, причем некоторые из них развились в грибовидный микоз.

Высказывались предположения о роли различных вирусов в патогенезе грибовидного микоза. Но ни одно из них до настоящего времени не подтвердилось. ВГЧ-8 — последний кандидат на роль этиологического фактора как параспсориаза, так и грибовидного микоза; однако имеющиеся сообщения противоречат друг другу, так что вопрос остается открытым.\

Клиника и диагностика

PLEVA (острый лихеноидный и оспенновидный псориаз или болезнь Муха—Габермана) и хронический лихеноидный параспсориаз проявляются пятнисто-папулезными высыпаниями, иногда принимающими вид скоплений везикул, которые становятся геморрагическими в течение недель или месяцев. Преобладает у мужчин в возрасте 20-30 лет. PLEVA также встречается у дошкольников и детей младшего школьного возраста (доподростковый период).

PLEVA встречается в виде скоплений пятнисто-папулезных и папуло-сквамозных высыпаний, которые могут становиться везикулезными, приобретая геморрагический компонент. Эта картина напоминает ветряную оспу, однако новые высыпания в виде скоплений или гроздьев появляются длительно, в течение недель и месяцев. Заболевание можно представить себе как «ветряную оспу, протекающую в течение нескольких недель или месяцев».

Локализация PLEVA - болезни Мак-Габермана. В типичных случаях высыпания наблюдаются на передней поверхности туловища и сгибательных участках проксимальных отделов конечностей. Лицо обычно свободно от

высыпаний. Специфические лабораторные тесты для выявления PLEVA отсутствуют, исключая биопсию. Диагноз лихеноидного пситириазу устанавливается на основании клинических данных и результатов гистологического исследования. Для ХЛП характерны следующие патоморфологические изменения: гиперкератоз с очаговым паракератозом, акантоз, возможен спонгиоз, отек сосочковой дермы, наличие поверхностных периваскулярных и диффузных, преимущественно лимфоцитарных инфильтратов с примесью единичных нейтрофилов и гистиоцитов; возможно проникновение отдельных лимфоцитов в эпидермис (экзоцитоз). При ОЛВП наблюдаются выраженные изменения в эпидермисе (очаговый паракератоз, скопления нейтрофилов, вакуольная дистрофия и некроз базальных кератиноцитов, экзоцитоз лимфоцитов) и дерме (поверхностные и глубокие периваскулярные и диффузные лимфоцитарные инфильтраты, отек и некроз эндотелия сосудов, экстравазаты эритроцитов).

Дифференциальная диагностика парасориазу

Ветряная оспа - диагноз подтверждается при выявлении антител к мембранным антигенам вируса с помощью метода прямой флюоресценции. Если при тестировании вирус не обнаружен, а предполагаемая «ветряная оспа» персистирует, следует заподозрить PLEVA.

Эритема многоформная является синдромом гиперчувствительности с появлением мишеневидных очагов, в которых отмечается центральная зона альтерации эпидермиса с везикулами и/или эрозиями. Выявление мишеневидных высыпаний позволяет дифференцировать многоформную эритему от PLEVA.

Лимфоматоидный папулез, представленный рецидивирующими скоплениями зудящих папул на разных стадиях развития, локализованных на туловище и конечностях, иногда напоминает PLEVA. Хотя при этом заболевании имеются некоторые гистологические признаки, характерные для

лимфомы, лимфоматоидный папулез сам по себе не является летальным. Важно дифференцировать лимфоматоидный папулез от PLEVA, поскольку пациентам (обычно более старшего возраста), страдающим этим заболеванием, необходимо дополнительное обследование для исключения злокачественных опухолей. Установить диагноз можно с помощью биопсии.

Синдром Джанотти—Крости (папулезный акродерматит детского возраста) также может напоминать PLEVA, по высыпания обычно имеют акральную локализацию: эритематозные папулы и везикулы наблюдаются на конечностях и иногда на лице. Этот доброкачественный синдром, встречающийся при многих детских вирусных инфекциях, может длиться 2-8 недель.

Лечение парапсориаза

С некоторым успехом применялась фототерапия ультрафиолетом A1. В некоторых сообщениях высказывается предположение об эффективности макролидов и тетрациклинов, что представляется вероятным скорее вследствие противовоспалительных свойств этих препаратов, чем их антибактериальной активности. Обычно это заболевание непродолжительно, однако если его течение принимает хронический характер, необходимо адекватное лечение, например, пероральный прием макролидов или тетрациклинов. Наблюдение необходимо только в случае, если заболевание не купируется.

Список литературы

1. **Дерматовенерология** [Электронный ресурс] : учебник. В. В. Чеботарев, М. С. Асхаков. М. : ГЭОТАР-Медиа, 2016
2. **Патоморфологическая диагностика кожных болезней**[Электронный ресурс] : учеб. пособие для врачей. Ю. В. Карачева, В. И. Прохоренков, А. М. Бекетов [и др.] Красноярск : КрасГМУ, 2015.
3. Дерматология (атлас-справочник).Т.Фицпатрик, Р.Джонсон, К.Вулф и др. - М.: —Практикал, 1999.
4. Клинические рекомендации. Дерматовенерология. Кубанова А.А.,-М.: ГЭОТАР-Медиа2006
5. Морфофункциональная дерматология Мяделец О.Д., Адаскевич В. П.,-М:Медлит 2006

