

# Клинический случай ВИЧ-ассоциированной опухолевой саркомы Капоши

Дюдюн А. Д., Романенко К. В., Шпатусько М. Н., Полион Н. Н., Захаров С. В.

ГУ «Днепропетровская медицинская академия Министерства здравоохранения Украины»

Приведено наблюдение клинического случая ВИЧ-ассоциированной опухолевой саркомы Капоши и современные представления об этиопатогенезе, клинике, диагностике и лечении саркомы Капоши.

**Ключевые слова:** ВИЧ-ассоциированная саркома Капоши, этиопатогенез, клиника, диагностика, лечение.

Приводим наблюдение опухолевой саркомы Капоши, ВИЧ-ассоциированной опухолевой саркомы Капоши.

Больной М., 42 лет, холост, обратился в клинику для уточнения диагноза. Считает себя больным с 2014 г., когда на коже стоп появились красные пятна с последующим их разрешением без лечения. В январе 2015 г. высыпания рецидивировали на стопах, а также появились на кистях. Некоторые из них, похожие на опухоли, изъязвлялись. Лечился у хирурга антибактериальными средствами без успеха. Консультирован онкологом, который рекомендовал сделать биопсию опухолевидного образования, предполагая его онкологическую природу.

При беседе с больным выяснилось, что около пяти лет тому назад у него при медицинском обследовании, в связи с употреблением наркотиков, были выявлены антитела к ВИЧ. Учитывая удовлетворительное общее состояние, не лечился около трёх лет. Последние два года, согласно назначению врача-инфекциониста, получает антиретровирусные препараты: Диданозин 400 мг и Эфавиренз 600 мг на ночь, Лативудин – по 150 мг 2 раза в день. Несмотря на такую терапию, регресса высыпаний не отмечает, однако новые элементы сыпи не возникают.

Объективно: больной среднего роста, правильного телосложения, с умеренно развитой мускулатурой и подкожно-жировой клетчаткой. Со стороны лёгких, сердечно-сосудистой системы и внутренних органов жалоб и патологических изменений нет. Доступные пальпации лимфатические узлы не увеличены. Видимые слизистые свободны от высыпаний. При УЗИ органов брюшной полости отмечены диффузные изменения печени и поджелудочной железы, признаки гепатомегалии и хронического холецистита. Клинические анализы крови и мочи – без особенностей. В крови подтверждено наличие антител к ВИЧ/антиген p24. При проведении подтверждающих исследований в трех тест-системах (КомбиБест АГ, Диапроф и Анти-Бест) в ИФА получены положительные результаты.

Кожный процесс носит относительно распространенный характер и локализуется на коже кистей

и стоп. На тыльной поверхности кистей видны многочисленные (свыше 30) изолированные плотные безболезненные опухоли округлой формы, с гладкой блестящей поверхностью, розовато-красного цвета, величиной от 0,5 до 2 см и более в диаметре. Некоторые из них, в результате близкого расположения опухолей одна к другой, производят впечатление слившихся между собой с образованием грибоподобных образований (Рис 1. на вкладке).

На коже тыла стоп видны тёмно-коричневые пятна, мелкие атрофические рубцы на месте разрешившихся изъязвлений и до 10 плотных округлой формы безболезненных узлов с чёткими границами темно-красного цвета, размерами до горошины. На коже подошв визуализируются продольные сплошные инфильтрированные бляшки с гладкой поверхностью тёмно-красного цвета, размерами 4×10 см, единичные небольшие мягкие опухоли на ножке под пальцами. В области голеностопных суставов с переходом на боковые латеральные поверхности стоп отмечаются конгломераты величиной до ладони из плотных безболезненных опухолей с гладкой поверхностью, насыщенно-красного цвета (Рис. 2 на вкладке). Субъективные ощущения – парестезии, усиливающиеся при давлении.

При УЗИ узла на коже правой кисти, мягкие ткани хорошо визуализируются. Рисунок структур хорошо дифференцирован. Кожа представлена однородной эхогенной полоской, толщиной 2,00 мм (эпидермис 0,22 мм). Подкожная клетчатка вариабельна по толщине, выглядит в виде слоя умеренной эхогенности с сетчатой структурой фиброзной стромы. Подкожные сосуды визуализируются. На данный момент в области исследуемых мягких тканей визуализируется овальной формы гипоехогенное образование с чёткими контурами, размерами 3,81×6,49×6,27 мм, неоднородной структуры с глубиной залегания 2,73 мм от поверхности кожи. В коже под образованием – усиление эхогенности в области подкожно-жировой клетчатки. В режиме ЦДК – усиление кровотока. В подкожно-жировой клетчатке, возможно с инфильтрацией в мышечную ткань, визуализируется множество округлой формы гипо- и изоэхогенных образований с чёткими краями и стенкой, возможно, сосудистые узлы, тол-

щиной от 1,03 мм до 1,68 мм, залегающие максимумом до 7,21 мм от поверхности кожи.

Для уточнения клинического диагноза (сочетание саркомы Капоши и лимфомы?) с согласия больного произведена биопсия кожи с узлом на правой кисти. При гистологическом исследовании в сетчатом слое дермы видны периваскулярные инфильтраты, состоящие из лимфоидных элементов, гистиоцитов и плазмочитов, очаги пролиферации веретеновидных клеток в виде тяжей, переплетающихся в различных направлениях, с формированием узлов различного размера. Имеются мелкие пролиферирующие тонкостенные сосуды. В части узлов – очаговая лейкоцитарная инфильтрация. Сделано заключение: Саркома Капоши, фибробластический вариант (Рис. 3 на вкладке).

С учётом клинико-лабораторных данных и данных патогистологического исследования установлен диагноз: опухолевая саркома Капоши, ассоциированная с ВИЧ. Больному, дополнительно к антиретровирусной терапии (см. выше), назначены:

- интерферон альфа-2b рекомбинантный человека – по 3 млн. МЕ, в/м, 2 раза в неделю, на курс N 10;
- Карсил – по 1 табл. 3 раза в день;
- Полисарб – по 2 столовой ложки 3 раза в день за 1,5 часа до еды, на курс N 10;
- Проспидин (в настоящее время отсутствует).

Лечение переносил удовлетворительно. Достигнуто заметное улучшение: узлы несколько уменьшились в размерах, стали менее возвышенными, менее плотными; отсутствуют субъективные ощущения.

При выписке из стационара больному рекомендовано:

- диспансерное наблюдение и антиретровирусная терапия в Центре анти-СПИД;
- консультация онколога для решения вопроса целесообразности дополнительной цитостатической или лучевой терапии.

Саркома Капоши – мультифакторная опухоль эндотелиального происхождения – выделена в самостоятельную нозологическую форму выдающимся австро-венгерским дерматологом *М. Кароши* (1872) под названием «идиопатическая множественная пигментная саркома» [9], позже (1882) получившую название по имени своего первооткрывателя «Саркома Капоши». В 1884 г. *М. Кароши* в названии болезни заменил определение «пигментная» на «геморрагическая», что обусловлено часто наблюдаемыми кровоизлияниями, и указал на возможность спонтанного регресса узлов.

Выделяют 4 клинических типа саркомы Капоши:

- **классический (идиопатический)** – у пожилых мужчин; начинается как локализованная форма, медленно прогрессирует;
- **эндемический (африканский)** – наиболее частое новообразование в некоторых странах центральной Африки; включает в себя быстро

прогрессирующий лимфаденопатический вариант саркомы Капоши;

- **иммуносупрессивный (ятрогенный)** – ассоциированный с иммуносупрессивной терапией; чаще всего встречается после трансплантации органов;

- **эпидемический – ассоциированный с синдромом приобретенного иммунодефицита (СПИД);** быстро прогрессирующий вариант с ранней генерализацией; преимущественно поражает больных СПИДом би- и гомосексуальной ориентации.

Различные типы этой опухоли имеют своеобразные эпидемиологические характеристики и клиническое течение, но обладают сопоставимыми гистопатологическими признаками. По рекомендациям IV международного конгресса по СПИДу (Стокгольм, 1958), выделяют 4 стадии саркомы Капоши.

1. Наличие менее 10 отдельных очагов, или поражение одного характерного анатомического региона.
2. Наличие более 10 отдельных очагов, или поражение более одного характерного анатомического региона.
3. Поражение внутренних органов.
4. Одновременное поражение кожно-слизистого покрова и внутренних органов.

**Этиопатогенез.** В настоящее время практически доказана роль вируса герпеса человека 8 типа (*HHV-8*) как этиологического фактора саркомы Капоши. *HHV-8* рассматривается как вирус герпеса, ассоциированный с саркомой Капоши (*KSHV*). Он обладает наибольшей тропностью к сосудистым и лимфатическим эндотелиальным клеткам, а также к различным видам гемопозитических клеток. Вирус *HHV-8* присутствует во/при всех вариантах саркомы Капоши. Все пути передачи вируса *HHV-8* достоверно неизвестны; преобладает половой путь передачи вируса. Риск заражения повышается с увеличением числа половых партнеров и использованием суррогатных видов полового акта – орально-генитального и орально-анального. Ротолотка является местом наиболее выраженной репликации вируса, и большое число копий вируса *HHV-8* находится в слюне. На основе этих открытий, неполовой механизм передачи вируса через слюну является общепризнанным, как играющий наиболее важную роль в заражении детей в эндемичных областях [2]. Вертикальный путь передачи – от матери к плоду во время беременности или родов, по-видимому, не имеет большого значения для распространения виру-

са. Медицинским работникам важно помнить, что вирус *HHV-8* также может передаваться через кровь и продукты крови, точно так же, как и через инфицированные донорские органы после их трансплантации.

Период от инфицирования *HHV-8* до развития саркомы Капоши зависит от клинического варианта опухоли. Иммуносупрессия / дисрегуляция имеет важное усугубляющее воздействие и ведёт к манифестации болезни у пациентов, перенесших трансплантацию органов, в течение 1-2 лет, а у пациентов, инфицированных ВИЧ, – в течение 5-10 лет от момента инфицирования. При классическом типе саркомы Капоши этот период намного более продолжительный, однако способствующих этому факторов, как внутренних, так и внешних пока не установлено.

**Гистогенез и гистология.** Инфицирование эндотелиальных клеток кровеносных сосудов вирусом *HHV-8* приводит к фенотипическому переключению на эндотелиальные клетки лимфатических сосудов. Вопрос о том, является ли саркома Капоши обратимым пролиферативным заболеванием или истинным злокачественным новообразованием, является противоречивым. Исследования последних лет указывают на то, что саркома Капоши **начинается как поликлональное** заболевание с последующим преобразованием в моноклональный процесс [2].

Гистопатологическая картина саркомы Капоши зависит от стадии ее развития [7]. Ранние пятнообразные элементы представляют собой довольно характерные изменения, заключающиеся главным образом в увеличении числа дермальных сосудов, окруженных эндотелиальными клетками немного неправильной формы. Эти сосуды, расположенные преимущественно в сосочковом слое дермы, проходят параллельно поверхности кожи, часто бывают слегка извитыми и могут формировать причудливые щели и трещины. В прилежащей коже нередко выявляются участки отложения гемосидерина и экстравазальные эритроциты, а также умеренный воспалительный инфильтрат. На данной стадии крайне важна дифференциальная диагностика с лимфангиомой и грануляционной тканью.

Гистологическая картина бляшек при саркоме Капоши является более характерной и демонстрирует выраженную сосудистую пролиферацию во всех слоях дермы с множественными расширенными и угловатыми сосудами, которые пересекают коллаген. Характерным признаком папул

при саркоме Капоши является наличие плотных тяжелей и пучков веретеновидных клеток, расположенных между зазубренными сосудистыми каналами. При прогрессировании заболевания такая двухфазная ангиоматозная и солидная структура опухоли изменяется на отчетливую саркоматозную структуру, в связи с чем онкологи рассматривают саркому Капоши как «злокачественную опухоль с мультицентрическим характером роста, исходящую из адвентиции кровеносных и лимфатических сосудов» [5].

Нодулярные очаги и опухоли состоят преимущественно из веретеновидных клеток, расположенных в виде волокон и чередующихся пучков с неупорядоченными неровными щелевидными сосудистыми зонами без эндотелиальной выстилки. Более развитые элементы могут демонстрировать резко выраженный плеоморфизм, ядерную атипию и фигуры митоза. По периферии солидных опухолей могут обнаруживаться (лимфо-) ангиоматозные участки с причудливыми сосудистыми просветами, внутри- и внесосудистыми эритроцитами, а также сидерофагами. Иногда обнаруживаются эритроциты, которые выглядят как эозинофильные глобулы, находящиеся внутри щелей и трещин, образованных веретеновидными клетками, а также эритрофагоцитоз. Как и при всех других стадиях саркомы Капоши, в этой стадии почти всегда определяется умеренный воспалительный инфильтрат, состоящий из лимфоцитов, гистиоцитов, плазмочитов и изредка – нейтрофилов.

**Ангиоматозный вариант саркомы Капоши.** Опухоль представлена тонкостенными сосудистыми полостями, разделенными соединительнотканскими прослойками, что имитирует кавернозную гемангиому, при которой сосудистые образования также располагаются в ретикулярной дерме, но не могут формировать узловатые разрастания. При саркоме Капоши в участках кожи, окружающих опухоль, обнаруживаются характерные для саркомы Капоши признаки пятен или бляшек.

**Травмирование элементов саркомы Капоши** чаще всего приводит к некрозу и изъязвлению опухоли с развитием грануляционной ткани, что при поверхностной биопсии затрудняет диагностику; однако наблюдаются характерные для саркомы Капоши сосудистые и веретеновидные структуры.

**Сочетание саркомы Капоши и бактериального ангиоматоза.** При СПИДе за элементы

саркомы Капоши может быть принят бактериальный ангиоматоз, с которым она может и сочетаться. Бактериальный ангиоматоз характеризуется дольчатой пролиферацией кровеносных сосудов с округлым просветом, окруженных воспалительным инфильтратом из нейтрофилов, в котором определяются колонии бактерий.

**Разрешающиеся элементы саркомы Капоши** в результате как спонтанного процесса, так и под влиянием лечения могут утрачивать характерные признаки; однако остаются скопления сидерофагов и остаточные сосудистые щели, ограниченные гиалинизированными лентами коллагена.

**Возможные поражения на слизистой оболочке** полости рта (особенно десен) и других органов не отличаются гистологически от кожных элементов.

Таким образом, при всех клинических типах саркомы Капоши патоморфологическая картина характеризуется хаотичным незавершенным ангиогенезом, пролиферацией веретенообразных клеток с маркерными признаками эндотелия, иммуноклеточной мононуклеарной инфильтрацией. При саркоме Капоши, ассоциированной со СПИДом, описаны изменения, которые трудно отличать от ангиосаркомы [4].

**Клиника.** В свете последних открытий, в первую очередь касающихся вирусной этиологии этого заболевания и роли иммуносупрессии как фактора его ангиогенеза, все 4 основных типа саркомы Капоши являются различными проявлениями единого патологического процесса [1, 8].

Классический (идиопатический) тип саркомы Капоши имеет ряд отличительных признаков:

- почти исключительное поражение мужчин (соотношение мужчин и женщин 10-15:1), преимущественно евреев и выходцев из восточной Европы и Средиземноморья;
- пожилой возраст больных (50-80 лет);
- **преимущественная локализация на дистальных отделах конечностей;**
- симметричность развитого поражения;
- наличие пятен, бляшек, узлов и опухолей багрово-красного или тёмно-фиолетового цвета;
- предшествующий или сопутствующий отёк конечности;
- **безболезненность и редкое изъязвление высыпаний;**
- **пигментация или рубцовая атрофия на месте регрессировавших высыпаний;**
- медленное течение;
- отсутствие нарушений в общем состоянии

больных, вплоть до терминальной стадии.

Висцеральные поражения выявляются примерно в 10 % случаев, протекают асимптомно и обнаруживаются, как правило, на аутопсиях. У одной трети больных саркомой Капоши при длительном наблюдении обнаруживаются злокачественные новообразования (неходжкинские или В-клеточные лимфомы и др.)

**Эндемичный (африканский) тип саркомы Капоши** трактуется как эндемичное заболевание молодых чернокожих мужчин (соотношение мужчин и женщин – 17:1, возраст – от 25 до 40 лет), выходцев из стран экваториальной Африки. Эта форма саркомы Капоши встречается в тех же географических регионах, что и лимфома *Burkitt*, а также злокачественные опухоли, этиологически связанные с вирусом *Epstein-Barr* и цитомегаловирусной инфекцией. Выделяют 4 клинических варианта эндемичной саркомы Капоши:

- доброкачественный узловатый, клинически идентичный классической саркоме Капоши;
- агрессивный локализованный;
- **диссеминированный («цветистый»)**, с многочисленными кожно-слизистыми высыпаниями, с многообразием их цвета и поражением внутренних органов;
- лимфаденопатический («педиатрический») – поражает исключительно чернокожих детей в раннем возрасте (чаще от 1 года до 3 лет; соотношение мальчиков и девочек 3:1). Характеризуется также увеличением лимфатических узлов и поражением внутренних органов. Дети, как правило, умирают в первые три года жизни.

**Иммуносупрессивный (ятрогенный) тип саркомы Капоши** отмечается у больных, получавших в силу различных причин иммуносупрессивную терапию (кортикостероидные или цитостатические препараты), спустя 2 месяца – 8 лет после начала иммуносупрессивного лечения. Возраст пациентов – от 23 до 59 лет (в среднем 42 года), соотношение мужчин и женщин 2-3:1). Чаще всего процесс ограничивается только поражением кожи; высыпания склонны к обратному развитию после прекращения или завершения иммуносупрессивной терапии [6].

**СПИД-ассоциированный (эпидемический) тип саркомы Капоши** стал значимым предвестником пандемии СПИДа среди групп молодых мужчин-гомосексуалистов в крупных городах США в 1981 г. Саркома Капоши была расценена как «индикаторное» для СПИДа заболевание (более чем у 20 % инфицированных ВИЧ) и оста-

ся самой распространенной опухолью у мужчин нетрадиционной сексуальной ориентации. Другие группы пациентов, имеющих риск развития саркомы Капоши в связи со СПИДом, включая:

- наркоманов, применяющих внутривенное введение препаратов;
- пациентов с гемофилией;
- реципиентов донорской крови и детей, рожденных от ВИЧ-позитивных матерей в индустриальных странах, – поражаются намного реже.

По-другому складывается ситуация в Африке, где саркома Капоши является наиболее частой опухолью, возникающей у ВИЧ-инфицированных пациентов независимо от групп риска, включая детей, страдающих СПИДом. В отличие от классической саркомы Капоши, возраст заболевших колеблется в пределах 18-65 лет ( в среднем 38 лет с соотношением мужчин и женщин 100:1). 95% эпидемической саркомы Капоши приходится только на гомо- и бисексуалистов и лишь 5% случаев – на гетеросексуалистов и женщин [1].

Клинические особенности СПИД-ассоциированной (эпидемической) саркомы Капоши:

- **развитие заболевания в более молодом возрасте;**
- **начало заболевания с поражения слизистых оболочек, ушных раковин, лица и последующим быстрым распространением сыпи по всему кожному покрову (т. е. распространение «сверху вниз», в то время как при классической саркоме Капоши – «снизу вверх», с дистальных отделов нижних конечностей на верхние и т. п.);**
- **выраженный полиморфизм формы высыпаний:** наряду с пятнами, папулами, бляшками, опухолевидными образованиями овальной и круглой формы; отмечаются многочисленные элементы вытянутой и веретенообразной формы, а также неправильных очертаний;
- тенденция высыпаний к расположению вдоль линий кожного натяжения (линий Лангера); этот феномен ранее не наблюдался ни при одном клиническом типе саркомы Капоши;
- склонность саркомы Капоши к быстрой генерализации и поражению лимфатических узлов, лёгких, желудочно-кишечного тракта, печени, почек, селезенки; висцеральные поражения могут быть асимптомными и выявляются лишь при эндоскопическом, рентгенологическом и др. исследованиях, а также на аутопсии;
- частое развитие изолированных поражений слизистых оболочек и периферических лимфатических узлов;

- **высокая летальность в ранние сроки заболевания** (выживаемость больных – от двух месяцев до 5 лет, в среднем – 18 месяцев).

**Изменения кожи** – самое характерное проявление саркомы Капоши [3, 8]. Чаще всего встречаются пятна, узелки, бляшки, узлы и опухоли; значительно реже наблюдаются веррукозные, буллезные и везикулезные элементы. Наиболее характерно появление красновато-синюшных или красновато-бурых (гематомоподобных) слегка возвышающихся пятен величиной от чечевицы до 10-тикопеечной монеты. Постепенно увеличиваясь в размерах, они достигают 2-5 см в диаметре. Очертания пятен весьма разнообразны. Со временем у большинства больных окраска пятнистых элементов изменяется с красновато-синюшной до тёмно-бурой; у отдельных больных тёмная окраска очагов поражения может имитировать меланому. Преобладание красноватых или голубоватых оттенков цвета объясняют степенью оксигенации крови в очагах поражения:

- при высоком содержании гемоглобина – красные тона;
- при восстановлении большей части гемоглобина – голубоватые.

Поверхность пятен обычно гладкая; при диаскопии они не исчезают. Число их вначале невелико, но постепенно увеличивается, достигая нескольких десятков и более.

Относительно частым ранним проявлением саркомы Капоши могут быть узелки сферической или полусферической формы, величиной от просяного зерна до мелкой горошины. Короткое время узелки сохраняют розовый цвет, затем очень быстро меняют его на красновато-синюшный с коричневатым оттенком. Консистенция узелков плотноэластическая. Узелки, как правило, располагаются изолированно, но сгруппировано, реже – дугообразно или кольцевидно; могут сливаться в большие бляшки или узлы, центральная часть которых принимает склеродермоподобный вид.

Из первичных и ранних элементов (пятен и узелков) формируются инфильтративные бляшки и опухолевидные образования. Бляшки имеют полушаровидную или, чаще, уплощенную форму; они рельефно выступают над окружающей кожей. Консистенция инфильтратов бляшек большей частью плотноэластическая или плотная. Поверхность неровная, с мелкими углублениями, может напоминать апельсиновую корку; реже она гладкая. На поверхности зачастую видны расширенные устья сально-

волосных фолликулов и папилломатозные разрастания. Цвет инфильтратов-бляшек, как правило, буровато-красный и темно-коричневый, а в старых очагах, особенно на стопах – коричневато-цианотичный или багрово-синюшный. У единичных больных наблюдаются бляшки цвета нормальной кожи. Встречаются плотные инфильтраты, слегка возвышающиеся над поверхностью кожи и достигающие величины ладони. Поверхность очагов может быть бородавчатой и даже напоминать кожный рог. По-видимому, для саркомы Капоши характерна стимуляция избыточного и беспорядочного рогообразования. В клинической картине саркомы Капоши также характерно наличие плоских инфильтратов, которые располагаются не только поверхностно, но и в глубоких слоях кожи, иногда с распространением на подлежащие ткани.

Узлы и опухоли при саркоме Капоши не способны к безграничному увеличению, как это свойственно многим злокачественным опухолям и лимфомам. Обычно величина узлов не превышает горошины или вишни. Лишь у пациентов, получающих массивную иммуносупрессивную терапию, узлы и опухоли саркомы Капоши быстро увеличиваются, достигая размеров грецкого ореха. Консистенция узлов и опухолей бывает различной: плотно-эластической или мягкой. Наблюдаемые у ряда больных опухоли, как бы сидящие на ножке, имеют мягкую консистенцию, их легко можно сдавить пальцами. Опухоли, как правило, располагаются изолированно, но нередко сливаются в объемистые бугристые образования, которые могут изъязвляться и давать обильное зловонное отделяемое. Цвет опухолевидных очагов в начале заболевания красновато-синюшный, позднее интенсивность окраски усиливается до синюшно-багровой или синюшно-буроватой. Число опухолей в каждом случае сильно варьирует: от единичных до многих десятков. Несмотря на сравнительно быстрое увеличение числа опухолей, размеры их увеличиваются медленно и лишь до какого-то размера, как упомянуто выше.

Существует мнение, что узлы и инфильтраты саркомы Капоши могут подвергаться спонтанному регрессу с развитием рубцовой атрофии и пигментации кожи; однако нередко наблюдения, когда очаги поражения, особенно опухолевидные и инфильтративные, не склонны к спонтанному регрессу.

У отдельных больных инфильтративные образования первоначально возникают в глубоких

слоях дермы, и лишь по мере развития опухоли кожа приобретает синюшно-красноватую окраску, характерную для саркомы Капоши. Узлы, расположенные в глубине кожи, определяются только при пальпации. В случае более поверхностной локализации, они иногда имеют вид опухоли на ножке. Такого типа узлы могут возникать на конечностях, особенно на своде стопы, ближе к ее краю, реже – у основания фаланг кисти.

Расположение узлов в участках кожи, часто подвергающихся раздражению (трение обувью, травмирование при работе), способствуют их увеличению и изъязвлению (до 50 %) в различные сроки (от одного года до 8 лет) от начала болезни. В результате распада опухолей формируются глубокие язвы с резко очерченными, несколько вывороченными краями, окрашенными в насыщенный синюшно-багровый цвет; дно язв бугристое, покрыто кровянисто-некротическим налётом. У отдельных больных в терминальной стадии саркомы Капоши язвы могут распространяться глубоко в гиподерму и осложняться кровотечением из эрозированных кровеносных сосудов. В области язв отмечается резкая болезненность.

Наряду с типичными элементами, почти у каждого третьего больного саркомой Капоши наблюдаются кожные геморрагии (пурпуры, экхимозы, подкожные гематомы) с вторичным отложением гемосидерина как в области поражения (узлы, инфильтраты, опухоли, пятна), так и на видимо здоровой коже.

У многих больных выраженный отёк нижних или верхних конечностей сопутствует (реже предшествует) другим проявлениям саркомы Капоши. В начальной стадии заболевания отёк может быть непостоянным, появляясь лишь при длительном пребывании больного в вертикальном положении. Отёчная кожа сначала не меняет обычной окраски, затем приобретает синюшно-багровый, темно-фиолетовый или аспидный цвет. В первое время после возникновения отёка его консистенция мягкая, тестообразная, затем становится твёрдой, отчего кожные покровы приобретают склеродермическую плотность: кожа не захватывается в складку, кажется плотно-спаянной с подлежащими тканями. Поверхность кожного покрова вначале – гладкая, блестящая, затем становится неровной, бугристой, испещренной более-менее глубокими бороздами, образованными множественными папилломатозными и бородавчатыми гиперкератотическими разрастаниями бурого или

даже черного цвета, между которыми возникают болезненные эрозии, издающие тошнотворный запах; более глубокие язвы обильно выделяют лимфу. Отеки обезображивают конечности, которые увеличиваются в объеме в 1,5-2 раза. Движения затрудняются, больные ощущают резкую болезненность и тяжесть в пораженной конечности. На фоне резко выраженного отека, на коже видны мягкие папулы или полупрозрачные кистозные образования розоватой и фиолетовой окраски; при проколе из них выделяется бесцветная вязкая жидкость. До настоящего времени нет удовлетворительного объяснения причин отека, а механизм его образования неясен. При прогрессировании болезни может развиваться слоновость пораженных участков тела [3].

**Диагноз саркомы Капоши** устанавливается на основании клинических, анамнестических и лабораторных данных и подтверждается гистологически.

А. Симптомы. Опухоль обычно появляется в виде лиловых пятен, бляшек или узлов на стопах, напоминая варикозные узлы; бывает боль и зуд. Могут поражаться другие участки кожи, слизистые оболочки, внутренние органы. Вовлечение глубоких лимфатических сосудов и вен приводит к отеку конечностей.

Б. Биопсия опухоли или подозрительного очага поражения кожи подтверждает диагноз. При эндемическом типе саркомы Капоши показана биопсия регионарных лимфоузлов.

В. ПЦР или непрямая иммунофлюоресценция – для выявления маркеров *HHV-8*.

Классификация стадий саркомы Капоши не применяется, и стандартной схемы дополнительных обследований нет [5].

**Дифференциальный диагноз** кожной саркомы Капоши зависит от клинической стадии [1, 2].

Локализованная саркома Капоши может напоминать:

- гематому;
- застойный дерматит;
- гетерогенную группу сосудистых новообразований, таких как:

- 1) ангиомы;
- 2) гемангиомы;
- 3) лимфангиомы;
- 4) гломусная опухоль;
- 5) ангиобластома;
- 6) ангиосаркома;
- 7) бактериальный ангиоматоз;
- 8) пиогенная гранулема и др.

В поздней стадии локализованная саркома Капоши может напоминать:

- акроангиодерматит (псевдосаркома Капоши);
- бактериальный ангиоматоз.

При ротоглоточных поражениях исключают:

- неходжкинскую лимфому;
- плоскоклеточный рак;
- бактериальный ангиоматоз.

При ранней локализованной саркоме Капоши рекомендуют также рассмотреть для дифференциации такие дерматозы, как:

- дерматофиброма;
- меланома;
- взрывающаяся дерматофибросаркома;
- лейомиосаркома;
- капошиформная гемангиоэндотелиома (у детей);

при поздней локализованной саркоме Капоши:

- кожные метастазы меланомы и других злокачественных новообразований внутренних органов, лейкоми;
- ангиосаркому;
- *erythema elevatum et diutinum*.

Наличие положительной реакции на *CD-31* (антиген эндотелия кровеносных сосудов) помогает отличить даже низкодифференцированные варианты саркомы Капоши от:

- фибросаркомы;
- лейомисаркомы;
- монофазной синовиальной саркомы;
- десмопластической меланомы.

Медленно увеличивающиеся бледно-розовые пятна, приобретающие фиолетовый или коричневатый цвет, могут напоминать также:

- розовый лишай Жибера;
- пигментный невус;
- фиксированную эритему;
- начинающуюся атрофодермию или бляшечную склеродермию.

Папулы и бляшки овальной, вытянутой и др. формы, различной степени плотности и разнообразной цветовой гаммы (от розовато-желтого до фиолетово-красного, коричневатого-черного) на различных этапах развития могут имитировать:

- красный плоский лишай;
- вторичный сифилис;
- лимфоцитому;
- пигментную крапивницу и др.

В связи с этим принято считать, что внезапное появление красных или пигментированных пятен и бляшек у лиц, относящихся к группам риска, должно быть подозрительным на саркому Капоши и служить основанием для обследо-

вания на ВИЧ-инфекцию и, при необходимости, гистологического исследования для исключения саркомы Капоши [1].

В поздних стадиях заболевания кожные проявления саркомы Капоши становятся более характерными, увеличивается их инфильтрация; некоторые из них, в отличие от классической саркомы Капоши, склонны к изъязвлению.

При заключительном диагнозе саркомы Капоши всегда необходимо исключить [2]:

- ВИЧ-инфекцию;
- не связанные с ВИЧ-инфекцией причинные иммуносупрессии;
- меланому.

**Лечение саркомы Капоши, ассоциированной со СПИДом.** На ранних стадиях саркомы Капоши высокоактивная антиретровирусная терапия (ВААРТ) позволяет достичь продолжительной супрессии репликации ВИЧ и восстановления иммунного статуса. Если несмотря на ВААРТ появляются распространенные высыпания и/или отмечено вовлечение в патологический процесс внутренних органов, присоединяется химиотерапия. Липосомальные антрациклины (в дозе 20 мг/м<sup>2</sup>, в/в, каждые 2-4 недели) наиболее эффективны и лучше переносятся пациентами, чем комбинированные схемы, такие как Блеомицин и Винкристин или оба этих препарата в комбинации с доксорубицином. Отмечается их более продолжительная терапевтическая эффективность у больных, которые ранее лечились другими химиотерапевтическими препаратами. Для пациентов с антрациклин-резистентностью предложен Паклитаксел (по 135 мг/м<sup>2</sup>, в/в, в течение 24 часов, 1 раз в 3 недели) [2]. Не потеряли своего значения интерферон- $\alpha$  и эпидермотропный цитостатик Проспидин [3].

Местные методы лечения включают:

- хирургическое иссечение опухолей;
- деструкцию их жидким азотом;
- лазерную или фотодинамическую терапию;
- топическое применение 9-цис-ретиноевой кислоты.

При наличии труднодостижимых участков (нос, рот и т. п.) эффективна лучевая терапия, но ее следует применять осторожно, т. к. у ВИЧ-инфицированных стандартные дозы и режимы облучения могут сопровождаться тяжелыми побочными эффектами. Предпочтение отдается

терапии пучком ускоренных электронов высокой энергии.

**Профилактика.** Необходимой предпосылкой для успешной профилактики саркомы Капоши является выявление ее этиопатогенетических факторов, и стратегия профилактики должна быть направлена против них [1]. Первичная профилактика саркомы Капоши заключается в активном выявлении больных и формировании групп повышенного риска по развитию саркомы Капоши. Особое внимание должно уделяться пациентам, длительно получающим иммуносупрессивную терапию. В этих группах актуальным представляется проведение скрининговых исследований для выявления лиц, инфицированных *HHV-8*. В связи с преобладанием полового пути передачи *HHV-8* и обнаружением этого вируса в эякуляте, вероятность развития саркомы Капоши должна снижаться при практике безопасного секса (с использованием мер барьерной контрацепции).

Ещё одна мера профилактики саркомы Капоши – применение противовирусных препаратов в группах риска. Наиболее чётко очерчены группы риска в популяциях больных, нуждающихся в трансплантации органов и ВИЧ-инфицированных; фактором риска при этом рассматривается серопозитивность к *HHV-8*. В таких случаях необходимо обратить внимание на чувствительность *HHV-8* к ганцикловиру, фоскарнету и цидофовиру [2].

Вторичная профилактика включает:

- диспансерное наблюдение за больными в целях предотвращения рецидивов, осложнений после лечения;
- реабилитацию больных.

**Заключение.** Интерес к изучению саркомы Капоши несмотря на то, что описана она была более 140 лет назад, связан с ростом частоты развития этого заболевания, в том числе на фоне ВИЧ-инфекции, иммуносупрессивной терапии хронических системных заболеваний, трансплантации органов и тканей. Саркома Капоши является одним из патологических состояний, на основании которых ставится диагноз СПИДа. Однако недостаточная эффективность диагностики и лечения различных типов саркомы Капоши оставляет это заболевание на сегодняшний момент серьезной междисциплинарной проблемой [1, 3, 5].

## ЛИТЕРАТУРА

1. *ВИЧ-инфекция: актуальные вопросы клиники, диагностики, лечения, эпидемиологии и профилактики: руководство для врачей* / Под ред. Т. В. Проценко, А. Д. Усенко, Н. П. Граждановой, В. Н. Степанца. – Донецк, 1998. – 198 с.
2. *Дерматология Фицпатрика в клинической практике* / К. Вольф, Л. А. Голдсмит, С. И. Кац и др.: пер. с англ. В 2-х т. – М.: Изд-во Панфилова. БИНОМ. Лаборатория знаний, 2012. – Т. 2. – 1838 с.
3. *Каламкарян А. А. Саркома Капоши* / А. А. Каламкарян, В. Г. Акимов, И. А. Казанцева. – Новосибирск: Наука. – 1986. – 111 с.
4. *Ламоткин И. А. Опухоли и опухолевидные поражения кожи: атлас* / И. А. Ламоткин. – М. БИНОМ. Лаборатория знаний. – 2006. – 166 с.
5. *Лекции по клинической онкологии: учебное пособие* / Под общ. ред. Г. В. Бондаря, С. В. Антиповой. – Донецк, 2008. – 585 с.
6. *Романенко В. Н. Случай иммуносупрессивной саркомы Капоши у больного вульгарной пузырчаткой* / В. Н. Романенко, К. В. Романенко // Журнал дерматол. венерол. косметол. ім. М. О. Торсуєва. – 2005. – № 1-2 (10). – С. 197-199.
7. *Braun-Falco O. Zur histogenese des sarcoma idiopathicum multiplex haemorrhagicum (morbus Kaposi)* / O. Braun-Falco, C. Schmocckel, G. Humber // Virchow's Arch. Pathol. Anat. – 1976. – В. 369. – S. 215-228.
8. *Friedman-Kien A. E. Color atlas of AIDS* / A. E. Friedman-Kien. – Philadelphia: WB Saunders. – 1989. – 420 p.
9. *Kaposi M. Idiopathisches multiples pigmentsarcom der Haut* / M. Kaposi // Arch. Dermatol. Syph – 1872. – В. 4. –S. 265-273.

### КЛІНІЧНИЙ ВИПАДОК ВІЛ-АСОЦІЙОВАНОЇ ПУХЛИННОЇ САРКОМИ КАПОШІ

**Дюдюн А. Д., Романенко К. В., Шпатусько М. М., Поліон Н. М., Захаров С. В.**

*ДЗ «Дніпропетровська медична академія МОЗ України»*

Наведено спостереження клінічного випадку ВІЛ-асоційованої пухлинної саркоми Капоші та сучасні уявлення щодо етіопатогенезу, клініки, діагностики і лікування саркоми Капоші.

**Ключові слова:** ВІЛ-асоційована саркома Капоші, етіопатогенез, клініка, діагностика, лікування.

### A CLINICAL CASE OF THE AIDS-ASSOCIATED TUMOROUS KAPOSI'S SARCOMA

**Dyudyun A. D., Romanenko K. V., Shpatusko M. M., Polyon N. M., Zakharov S.V.**

*"Dnipropetrovsk Medical Academy of Health Ministry of Ukraine" SE*

The observation of a clinical case of the AIDS-associated tumorous Kaposi's sarcoma, and present notion of etiopathogenesis, clinical presentations, diagnostics and treatment of Kaposi's sarcoma have been presented.

**Keywords:** AIDS-associated Kaposi's sarcoma, etiopathogenesis, clinical presentations, diagnostics, treatment.

**Дюдюн Анатолій Дмитрієвич** – доктор медичних наук, професор, завідує кафедрою кожних і венерических болезней ГУ «Дніпропетровська медична академія Міністерства здравоохранення України».

**Романенко Кирилл Всеволодович** – доктор медичних наук, доцент кафедри дерматовенерології.

**Захаров Сергей Вячеславович** – кандидат медичних наук, доцент кафедри кожних і венерических болезней ГУ «Дніпропетровська медична академія МЗ України».

**Полион Наталья Николаевна** – кандидат медичних наук, ассистент кафедри кожних і венерических болезней ГУ «Дніпропетровська медична академія Міністерства здравоохранення України».

**Шпатусько Максим Николаевич** – врач-дерматовенеролог.

[doctorkvr@mail.ru](mailto:doctorkvr@mail.ru)

## Рисунки к статье

*Дюдюн А. Д., Романенко К. В., Шпатусько М. Н., Полион Н. Н., Захаров С. В.*  
**Клинический случай ВИЧ-ассоциированной опухолевой саркомы Капоши**



Рисунок 1



Рисунок 2

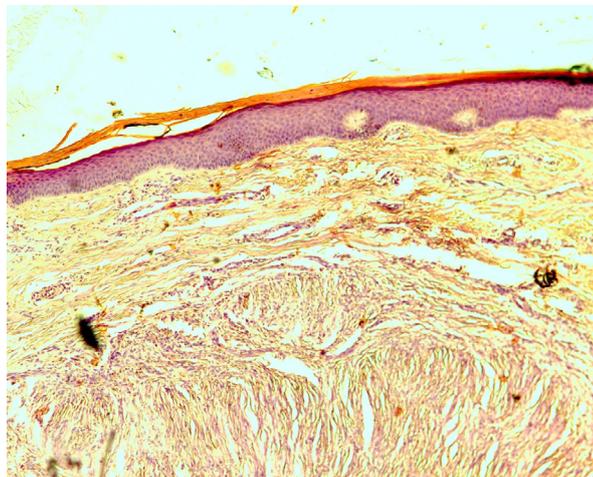


Рисунок 3