

# Білий склеро-атрофічний висип у жінки

Романенко К.В.

Донецький національний медичний університет ім. М.Горького

**БЕЛЫЕ СКЛЕРО-АТРОФИЧЕСКИЕ ВЫСЫПАНИЯ У ЖЕНЩИНЫ**  
Романенко К.В.

**THE WHITE SCLEROTIC-AND-ATROPHIC ERUPTION IN THE WOMAN**  
Romanenko K.V.

Пацієнтка Ш., 70 років, хворіє понад 10 років, відтоді, як з'явилися перші висипання. Загальна й зовнішня терапія приводила до незначного поліпшення, але дерматоз невинно повільно прогресував.

Об'єктивно (Рис. 1 на вкладці): Патологічний процес носить розповсюджений характер, локалізуючись на шкірі шиї, верхньої третини спини, пахвових западин, під молочними залозами, у ділянці пупка, на згинальній поверхні зап'ясть, вульви й промежини, і представлений численними білястими лентикулярними округлими щільними папулами з западанням у центрі, з чіткими межами. Переважна більшість папул унаслідок злиття набуває вигляду бляшок кольору слонової кістки або молочно-білого, що нагадують перламутр, різної форми й величини. Устя деяких волосяних фолікулів і потових залоз заповнені роговими пробками й схожі на комедони. Поверхня бляшок у цих міс-

цях шорсткувата на дотик. Поверхня інших бляшок гладенька, дещо здіймається над шкірою, у центрі злегка ввігнута й атрофічна. На спині видно дуже велику перламутрово-білу бляшку, шкіра її атрофована, у центрі – петехії і телеангієктазії. Периферії деяких бляшок оточені облямівкою бузкового або червоно-синюшного кольору.

Суб'єктивно: Помірний свербіж, у ділянці геніталій – свербіж і печіння. При обстеженні терапевтом констатовано хронічний холецистит, атеросклероз. ЕКГ і ФЛГ – у межах вікової норми. Загальні аналізи крові, сечі, у тому числі на білок, глюкозу, білірубін, АЛТ, АСТ, сечовину – без патологічних відхилень. Аналізи крові на РВ, австралійський антиген, лямблії, борелії, *helicobacter pylori* – негативні.

Патогістологічне дослідження ураженої шкіри стегна виявило картину, представлену на Рис. 2, 3 на вкладці.

# Білий склеро-атрофічний висип у жінки



Рисунок 1

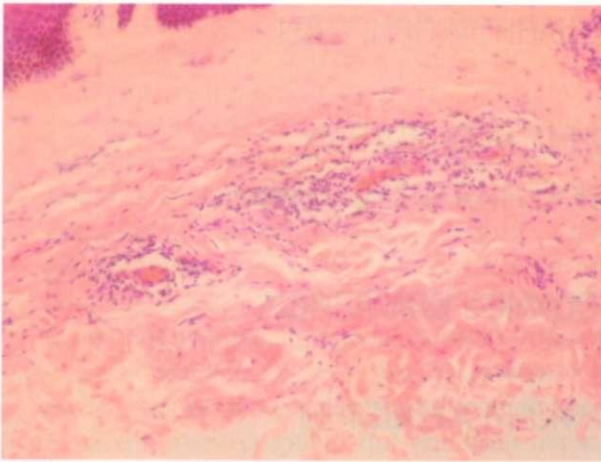


Рисунок 2

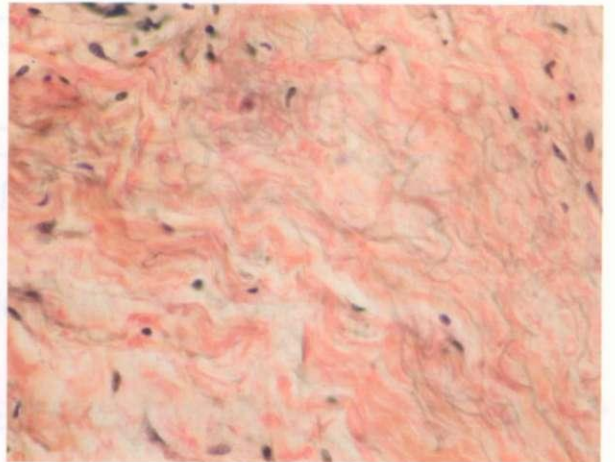


Рисунок 3

**Склеро-атрофічний ліхен (САЛ)** (син.: краплеподібна склеродермія, хвороба білих плям, білий лишай Цумбуша, крауроз вульви, крауроз статевого члена) – хронічне запальне захворювання шкіри й слизових у вигляді білих щільних папул і бляшок неправильної форми з чіткими межами і подальшою вогнищевою атрофією. Здебільшого на цю недугу хворіють дорослі (жінки в 10 разів частіше), рідше – діти у віці 1-13 років. Етіологія САЛ невідома. Більшість вчених припускає мультифакторну природу дерматозу й розглядає його, як різновид склеродермії, тим більше, що іноді водночас з САЛ виявляються типові осередки обмеженої склеродермії (ОС) [2]. У Німеччині та Японії з осередків ураження було виділено ДНК *Borrelia spp.* У той же час у жодного з американських хворих ДНК цих спірохет не виявлено. Припускається роль генетичних, гормональних, інфекційних і аутоімунних факторів. Є спостереження родинних випадків захворювання, у тому числі – у монозиготних близнюків. Виділено асоціацію захворювання з антигенами системи *HLA-A29*, *HLA-A44*, *HLA-B40* і *HLA-Aw31*. Про можливість впливу гормональних порушень говорить частота захворюваності жінок у період менопаузи. Асоціація з іншими аутоімунними захворюваннями свідчить про наявність патології імунної системи. У частини хворих та їхніх родичів 1-го ступеня споріднення виявляють циркулюючі антитіла до епітелію щитовидної залози, слизової оболонки шлунка, гладких м'язів, а також ядерні антитіла. Відсутність активності колагенази й підвищення активності колагенінгібуючого ферменту, а також пригнічення активності еластази в осередках ураження можуть мати значення в розвитку захворювання.

Екстрагенітальна локалізація висипань зустрічається в 15-20 % пацієнтів. Висипання можуть бути обмеженими або розповсюдженими й зазвичай розташовуються на шкірі шиї, під молочними залозами, на плечах, зап'ястях і внутрішній поверхні стегон. На відміну від генітального САЛ, що супроводжується сверблячкою, відчуттям печіння, дизурією, екстрагенітальний САЛ, як правило, протікає без суб'єктивних відчуттів; проте за прогресування хвороби може спостерігатися свербіж, що викликає дискомфорт [6].

При патогістологічному дослідженні ураженої шкіри – епідерміс має нерівномірну товщину з ділянками атрофії, гіперкератоз, з наявністю пробок у заглибленнях його й устях волося-

них фолікулів; у базальному шарі – виражена вакуольна дистрофія. Міжсосочкові відростки стерті. Безпосередньо під епідермісом – широка зона різко вираженого набряку, у якій колагенові волокна виглядають безструктурними, майже не пофарбованими. Нижче зони набряку розташовується густий смугастий інфільтрат, що складається з лімфоцитів і невеликої кількості гістіоцитів. Колагенові волокна у нижній частині дерми набряклі, гомогенізовані, інтенсивно забарвлюються еозином. Загальна кількість капілярів зменшена. Волосяні фолікули й сальні залози не визначаються. Потові залози – без особливих змін. При фарбуванні за Вейгертом виявляється виражене порушення структури еластичних волокон у вигляді їх стоншення й фрагментації, грудкування.

Бракує ефективного лікування САЛ. Терапія часто ініціюється з надією домогтися зменшення виразності симптомів, попередження прогресування хвороби. Пеніцилінотерапія мало ефективна. Стандартне лікування включає топічні кортикостероїди й інгібітори кальциневрину (Такролімус та ін.). З 1996 р. для лікування хворих на ОС успішно застосовується променева терапія, спочатку у вигляді фотохіміотерапії (*PUVA*). За даними [1], ефект *PUVA*-терапії при САЛ був менш виражений, чим при ОС, і проявлявся, головним чином, зменшенням еритеми. До того ж тривала багатокурсова *PUVA*-терапія може сприяти розвитку злоякісних пухлин шкіри й фотостаріння [13]. За останні роки отримано дані про можливість лікування склеротичних захворювань шкіри довгохвильовим УФ-опроміненням *UVA-1* діапазону з довжиною хвилі 340-400 нм [1, 7, 8, 11]. На відміну від *PUVA*, така терапія не вимагає використання фотосенсибілізаторів і дозволяє впливати на більш глибокі шари шкіри [14]. Проте чітких рекомендацій з дозування *UVA-1* опромінення при ОС і відомостей про ймовірність віддалених побічних ефектів такої терапії немає. З 2002 р. *UVA-1* фототерапію успішно використовують у хворих на екстрагенітальний САЛ [1, 9]. У вітчизняній практиці цей метод не розроблений.

У 2007 р. вперше [5] у 76-літньої жінки з розповсюдженим САЛ успішно застосували вузкополосну (narrowband – NB) *NBUV-B* фототерапію з довжиною хвилі 311 нм, що також результативно використовується для лікування хворих на вітиліго, псоріаз, атопічний дерматит тощо. Для клінічно ефективної *NBUV-B* терапії САЛ необхідно не менше 30 процедур, як і для



лікування ОС [11]. Середні дози *NBUV-B* терапії при ОС, у порівнянні з *UVA-1*, менш ефективні через менше заглиблення їх у шкіру [11]. Але ця особливість може не стосуватися САЛ, за якого ураження зазнає лише епідерміс і поверхнева частина дерми [3].

Попри те, що механізм дії фототерапії не цілком зрозумілий, припускають протизапальний та імуносупресивний ефекти [12]. Одним з основних механізмів дії *UVA-1* і *NBUV-B* фототерапії на склеротичні зміни шкіри є збільшення кількості інтерстиціальної колагенази – матричної металопротеїнази *MMP-1*, що викликає деградацію колагену в шкірі й культурі фібробластів дерми [7]. Поряд з цим, після *UVA-1*

#### ЛІТЕРАТУРА

1. Волнухин В.А., Мурадян Н.А., Выборнова О.В. и др. УФА-1 терапия больных ограниченной склеродермией // Вестн. дерматол. венерол. – 2007. – № 5. – С. 4-8.
2. Романенко К.В. Сочетание склеро-атрофического лишая и бляшечной склеродермии / Питання експериментальної та клінічної медицини: 36. статей. - Вип. 13, том 2. - Донецьк, 2009. – С. 131-136.
3. Романенко К.В. Успішне лікування прогресуючого екстрагенітального склеро-атрофічного ліхену з використанням *NBUV-B* фототерапії // Укр. журнал дерматології, венерології, косметології. – 2009. – № 3 (34). – С. 74-77.
4. Choi C.P., Kim Y.I., Lee J.W., Lee M.H. The effect of narrowband ultraviolet B on the expression of matrix metalloproteinase-1, transforming growth factor-beta 1 and type I collagen in human skin fibroblasts // Clin. Exp. Dermatol. – 2007. – Vol. 32. – P. 180-185.
5. Colbert R.L., Chiang M.P., Carlin C.S., Fleming M. Progressive extragenital lichen sclerosis successfully treated with narrowband UV-B phototherapy // Arch. Dermatol. – 2007. – Vol. 143. – P. 19-20.
6. Funaro D. Lichen sclerosis: a review and practical approach // Dermatol. Ther. – 2004. – Vol. 17. – P. 28-37.
7. Gruss C., Reed J.A., Aitmeyer P. et al. Induction of interstitial collagenase (*MMP-1*) by *UVA-1* phototherapy in morphea fibroblasts // Lancet. – 1997. – Vol. 350. – P. 1295-1296.
8. Kerscher M., Volkenandt M., Gruss C. et al. Low-dose *UVA-1* phototherapy for treatment of localized scleroderma // J. Am. Acad. Dermatol. – 1998. – Vol. 38. – P. 21-26.
9. Kreuter A., Gambichler T. Narrowband UV-B phototherapy for extragenital lichen sclerosis // Arch. Dermatol. – 2007. – Vol. 143. – P. 1213.
10. Kreuter A., Hyun J., Skrygan M. et al. Ultraviolet A1-induced downregulation of human beta-defensins and interleukin-6 and interleukin-8 correlates with clinical improvement in localized scleroderma // Br. J. Dermatol. – 2006. – Vol. 155. – P. 600-607.
11. Kreuter A., Hyun J., Stucker M. et al. A randomized controlled study of low-dose *UVA-1*, medium-dose *UVA-1*, and narrowband UVB in the treatment of localized scleroderma // J. Am. Acad. Dermatol. – 2006. – Vol. 54. – P. 440-447.
12. Sigmundsdottir H., Johnston A., Gudjonsson E., Valdimarsson H. Narrowband-UVB decreases the production of proinflammatory cytokines by stimulated T cells // Arch. Dermatol. Res. – 2005. – Vol. 297. – P. 39-42.
13. Stern R.S. Actinic degeneration and pigmentary change in association with psoralen and *UVA* treatment: a 20-year prospective study // J. Am. Acad. Dermatol. – 2003. – Vol. 48. – P. 61-67.
14. Zanolli M. The modern paradigm of phototherapy // Clin. Dermatol. – 2003. – Vol. 21. – P. 398-406.