

С.Р. Туряница¹
И.Ю. Головач²
К.И. Гранчак¹

¹Закарпатская областная
клиническая больница
им. А. Новака, Ужгород

²Клиническая больница
«Феофания» ГУД, Киев

Ключевые слова:
склередема Бушке,
склеродермоподобное
заболевание, уплотнение
кожи, случай, диагностика.

СЛУЧАЙ ДИАГНОСТИКИ СКЛЕРЕДЕМЫ БУШКЕ — РЕДКОГО СКЛЕРОДЕРМОПОДОБНОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ

Резюме. Склередема Бушке — редкое заболевание соединительной ткани неизвестной этиологии. Авторами статьи описан случай данного заболевания у мужчины в возрасте 52 лет. Склередема Бушке характеризуется значительным уплотнением тканей шеи, верхнего отдела грудной клетки, плечевого пояса с доминированием патологического процесса в подкожной клетчатке. Ткани при этом достигают парафиновой плотности, что приводит к значительному ограничению движений. Представлено детальное клиническое описание случая, лабораторные и патогистологические данные. Проведена дифференциальная диагностика с другими склеродермоподобными заболеваниями.

Согласно современным представлениям термин «склеродермия» объединяет широкий круг заболеваний склеродермической группы: от системной и очаговой склеродермии до индуцированных форм и псевдосклеродермии. Прогресс в изучении системной склеродермии и близких состояний с выделением различных клинических форм, процесс дифференцировки и уточнение сущности нозологий наряду с появлением новых форм индуцированной склеродермии привели к понятию о склеродермической группе болезней. На сегодня — это широкий спектр различных нозологических форм и синдромов с характерным развитием локально- или генерализованного фиброза [9].

К группе склеродермоподобных заболеваний относится и редкое заболевание — склередема Бушке (отечная склеродермия, прогрессирующая доброкачественная подкожная индурация, склередема взрослых) [9]. Для склереды Бушке характерно индуративное поражение тканей шеи, лица, верхнего отдела груди, плечевого пояса с доминированием патологического процесса в подкожной клетчатке. Индурация тканей достигает каменной плотности и приводит к значительным ограничениям движения [7, 8]. Заслуживает внимания тот факт, что склередеме Бушке нередко предшествует инфекция верхних дыхательных путей [8]. Возникает предположение о роли локальной стимуляции воспалительно-фиброзных изменений через взаимодействие активированных лимфоцитов, тучных клеток, фибробластов и продуцируемых ими медиаторов. В этом случае клиническая гетерогенность и преимущественная топология процесса могут быть связаны с триггерными механизмами развития отдельных клинических форм склеродермической группы болезней.

Начало болезни внезапное. Появляется очень плотный отек кожи и подкожной клетчатки, сначала обычно на шее и лице. Уплотнения очень быстро

распространяются на плечи, грудь, верхнюю часть спины, иногда на нижние конечности, хотя этот процесс бывает выражен гораздо слабее. Обычно кисти и стопы остаются свободными, однако в некоторых случаях они также оказываются вовлечены в процесс, но при этом пальцы затрагивались лишь незначительно или совсем не были изменены.

Плотность и напряженность, характерные для склереды Бушке, принято сравнивать с впечатлением, создающимся при инфильтрации кожи и подкожной клетчатки парафином. Поэтому часто говорят о «парафиновой плотности» кожи при данном заболевании [3, 7]. Кожа при этом гладкая, с блеском, лишена своего нормального рисунка. Пораженная кожа натянута, бледная или слегка синюшна; нередко отмечается выраженная гиперемия. При длительном течении возможна гиперпигментация участков. Атрофии не наблюдается. Слизистые оболочки не поражаются. Часто развивается макроглоссия в противоположность микроглоссии при диффузной склеродермии. Какие-либо субъективные ощущения в коже (зуд, боль, парестезии и др.) обычно отсутствуют. Чувствительность сохраняется. Бывают красный или белый дермографизм. Телеангиэктазии отсутствуют. Часто отмечаются трофические нарушения, пустулы и участки эритемы, которая может возвышаться над поверхностью кожи. В отличие от системной склеродермии при склередеме Бушке не наблюдаются синдром Рейно и поражения внутренних органов [3, 6].

Впервые данное заболевание подробно описано в 1902 г. известным немецким дерматологом Авраамом Бушке, который отдифференцировал его от локальной склеродермии и системного склероза [1]. С тех пор эта болезнь носит имя этого известного дерматолога. В настоящее время описано значительное количество случаев склереды Бушке у взрослых в отечественной и зарубежной литературе. Указывается, что она часто может раз-

виваться на фоне сахарного диабета [2], гипертиреоза, ревматоидного артрита, синдрома Шегрена [5], анкилозирующего спондилоартрита, злокачественной инсулиномы [4]. Сочетаясь с этими заболеваниями, склередема Бушке имеет различное течение и прогноз [5, 6].

Представляем случай диагностики склередемы Бушке в нашей клинике.

Пациент М., мужчина, 52 года, пастух, обратился в ревматологическую клинику по направлению дерматолога для исключения системной склеродермии. Жалобы на уплотнение кожи шеи с распространением на оба плеча, выраженное уплотнение кожи грудной клетки спереди и сзади, скованность в области шеи и плечевого пояса, затруднение движения в плечевых суставах и ограничение экскурсии легких.

Впервые уплотнение кожи пациент заметил около 1 года назад на передней грудной клетке, что занимало участок диаметром около 8–10 см и располагалось над грудиной. Постепенно зона индурации распространялась на шею, плечи, по грудной клетке с переходом на спину, сопровождаясь скованностью и ограничением движений. Четко указать причину заболевания или связь с каким-либо событием пациент не может. В анамнезе частые простудные заболевания, хронический обструктивный бронхит, гипертоническая болезнь.

ПРИ ОБЪЕКТИВНОМ ОБСЛЕДОВАНИИ

Астенического телосложения. Ориентирован во времени и пространстве, адекватен. Температура тела — 36,5 °С. Кожа передней поверхности шеи, надплечий, плечей, передней, боковой и задней поверхности грудной клетки значительно уплотнена вплоть до каменистой плотности, в складку не берется. Кожа этих участков значительно тверже и толще, чем в других (непораженных) участках. Отмечается поражение симметричных участков кожи. Пораженная кожа натянута, в некоторых местах блестящая, бледная, в боковых зонах и на плечах — участки гиперпигментации, а также эритематозно-уртикарные пятна на передней поверхности (фото 1, 2). На плече следы последствий ссадин (посттравматических), которые плохо зажили и оставили после заживления зоны гиперпигментации. Кожа лица не поражена, мимика сохранена, открытие рта свободное, без ограничений. Участков атрофий кожи при осмотре не выявлено. Волосистой покров на участках с измененной кожей отсутствует. Отмечается резкое ограничение движений шеи, плечевых суставов. Максимальное отведение плечевых суставов до 80° справа и слева (фото 3). Другие суставы не поражены. Мышечная боль не отмечается. Атрофий мышц нет. Мышечная сила снижена в обеих руках; в нижних конечностях сохранена, симметрична. Сила мышц шеи сохранена. Пальпация мышц и суставов безболезненна. Чувствительность кожи сохранена. Пальпируются увеличенные подчелюстные лимфоузлы до 1,5 см, безболезненные, не спаянные, подвижные. Другие группы лимфоузлов — не увеличены.



Фото 1. Вид грудной клетки пациента М. Пораженная кожа натянута, в некоторых местах блестящая с патологической пигментацией в области грудины. Кожа в складку не берется. Индурация кожи передней грудной клетки создает впечатление набухания сосков молочных желез. Эритематозно-уртикарный элемент справа и участки гипер- и депигментации на правом плече после травматизации кожи



Фото 2. Индурация и гиперпигментация кожи грудной клетки



Фото 3. Выраженное ограничение подвижности плечевых суставов из-за индурации кожи плечевого пояса. Максимально возможное отведение плечевых суставов

Экскурсия легких значительно ограничена: справа и слева — 1–1,5 см. Дыхание брюшного типа. При дыхании ширина межреберных промежутков практически не изменяется. Аускультативно на всем протяжении легких выслушивается ослабленное везикулярное дыхание из-за ограниченной экскурсии. ЧД — 20/мин. Глотание свободное. Границы сердца несколько расширены влево. Тоны сердца ритмичные, пониженной звучности, патологические шумы не выслушиваются. ЧСС — 84 уд./мин. АД — 150/90 мм рт. ст. Язык обычных размеров, отпечатков зубов по краям нет, обложен белым налетом, который легко счищается. Сухости во рту не отмечается. Слюноотделение нормальное. Живот принимает участие в акте дыхания. При пальпации безболезненный, мягкий. Печень по краю реберной дуги.

Селезенка не достигається. Зона проекції желчно-го пузьря безболізна. Кишечник при пальпації без особливостей. Симптом поколачивання в пояничній області безболізна. Мочеиспускание свободное. Отеков на нижних конечностях нет. Пульсация артерий стоп сохранена.

ПРИ ЛАБОРАТОРНОМ ОБСЛЕДОВАНИИ УСТАНОВЛЕНО

Общий анализ крови — эритроциты — $3,12 \cdot 10^{12}/л$, гемоглобин — 122 г/л, лейкоциты — $6,7 \cdot 10^9/л$, тромбоциты — $236 \cdot 10^9/л$, палочкоядерные — 4%, сегментоядерные — 53%, эозинофилы — 3%, лимфоциты — 33%, моноциты — 7%, СОЭ — 18 мм/ч.

В общем анализе мочи патологических отклонений не выявлено.

В биохимическом анализе крови определено повышение воспалительных маркеров: С-реактивный белок (++) , серомукоид — 0,520 ед., фибриноген — 6,88 г/л, общий белок — 68 г/л, альбумины — 524%, α_1 -глобулины — 5,4%, α_2 -глобулины — 9,8%, β -глобулины — 14,3%, γ -глобулины — 18,5%.

Другие показатели не были изменены: глюкоза крови — 4,7 ммоль/л, креатинин — 86 мкмоль/л, мочевины — 6,2 ммоль/л, мочевины кислоты — 352 мкмоль/л, общий билирубин 14,4 мкмоль/л, АлАТ — 22 ед./л, АсАТ — 24 ед./л, общий холестерин 5,2 ммоль/л, ЛДГ — 675 ед./л, КФК — 212 Ед/л, кальций общий — 2,32 ммоль/л, кальций ионизированный — 1,01 ммоль/л, сывороточное железо — 14,3 мг/л, калий — 4,2 ммоль/л, натрий 142 ммоль/л.

С целью исключения системной патологии соединительной ткани и дифференциации от системной склеродермии проведены иммунологические исследования: антитела к антигену Scl-70 — негативные, антитела к центромерам — негативные, ANA — негативные, ревматоидный фактор — отрицательный.

На рентгенограмме грудной клетки отмечается усиление легочного рисунка, очагово-инфильтративных изменений не выявлено. Показатели спирометрии продемонстрировали резкое уменьшение жизненной емкости легких, другие показатели соответствовали легочной недостаточности II степени по рестриктивному типу.

Патогистологическое исследование кожного биоптата выявило незначительное утолщение эпидермиса, диффузный склероз дермы с фрагментацией коллагеновых волокон и гиперплазией эластических волокон, с наличием больших участков скопления муциноподобного вещества, которое окрашивается альциановым синим, что указывает на их мукополисахаридный состав. В микропрепарате отсутствовали воспалительные инфильтраты и признаки васкулита.

Также проведено ультразвуковое исследование органов брюшной полости, щитовидной железы и слюнных желез. Убедительных отклонений и значимой патологии не выявлено.

Дифференциальный диагноз проводили не только с системной склеродермией, диффузным эози-

нофильным фасцитом, но и с прогерией взрослых и поздней кожной порфирией.

В отличие от системной склеродермии, при склеродеме Бушке нет феномена Рейно, лицо и дистальные отделы конечностей не поражены, также нет акродактилии, атрофии кожи и поражения внутренних органов. Типичные патогистологические данные позволяют также разграничить эти два заболевания.

Эозинофильный фасцит клинически может подходить на склеродему Бушке, особенно в условиях повышения воспалительных маркеров, но типичные изменения в анализах (гиперэозинофилия и гипергаммаглобулинемия) и гистологические данные (утолщение подкожной фасции, лимфоцитарная и плазматическая ее инфильтрация) позволяют полностью исключить данный диагноз.

Симптоматика поздней кожной порфирии характеризуется пигментацией, пузырьками и гипертрихозом. Пигментация возникает на открытых участках кожи — лице, шее, верхней части груди, тыле кистей, она диффузная, цвет кожи колеблется от землисто-серого до красновато-синюшного и бронзового оттенков. Одновременно позднюю кожную порфирию обязательно сопровождает поражение печени, что проявляется клиническими и лабораторными симптомами. Трудности в дифференциации обычно возникают при склеродермоподобной форме кожной порфирии, однако правильно собранный анамнез (буллезные поражения кожи в анамнезе), склеротические поражения обычно лица и шеи, которые заканчиваются атрофией кожи, отсутствие выраженного уплотнения кожи, а также отсутствие симптомов поражения печени позволяют исключить и этот диагноз.

Что касается прогерии взрослых, то это генетически детерминированное заболевание чаще всего дебютирует в период полового созревания, а потом неуклонно прогрессирует. Изменения кожи проявляются истончением и атрофией, с очагами склеродермоподобного уплотнения, дисхромией и в дальнейшем хроническими плохо заживающими ранами. Эти изменения наиболее выражены на лице и в дистальных отделах конечностей. А в сочетании с алопецией, тонким клювовидным носом, суженным ротовым отверстием, тонкой атрофичной, как бы «просвечивающейся» кожей на лице создается внешний облик пациента, характерный только для прогерии взрослых. Гистологическая картина в этом случае характеризуется утолщением эпидермиса, гомогенизацией и склерозом соединительной ткани, атрофией подкожной клетчатки с замещением ее соединительнотканью в локнами.

Таким образом, на основании жалоб больного и типичной клинической картины (выраженная индурация кожи шеи, надплечий, плечей и грудной клетки с ограничением движений, не сопровождающаяся неврологическими симптомами и болевыми ощущениями), лабораторными и патогистологическими данными, проведенным дифференциальным диагнозом с другими склеродермоподобными заболеваниями

ями пацієнту встановлен діагноз: Склередема Бушке області шиї, плечевого пояса и грудной клетки.

Относительно прогноза, то он зависит от сопутствующих и фоновых заболеваний. При сочетании с ревматоидным артритом, анкилозирующим спондилоартритом, болезнью Шегрена склередема Бушке прогрессирует вместе с ними. Однако в литературе описаны случаи самопроизвольного разрешения болезни через 2–3 года [6, 9].

Лечение склередемы Бушке проводится глюкокортикоидами, антифиброзными препаратами, среди них отмечена особая эффективность колхицина [3].

После диагностики заболевания и установления диагноза склередемы Бушке пациенту был назначен метилпреднизолон в дозе 24 мг/сут в течение 1 мес с последующим постепенным снижением. Через 4 нед пациент отметил существенное улучшение состояния, увеличение подвижности плечевых суставов и грудной клетки, снижение плотности кожи, особенно на плечах. В данное время пациент продолжает лечение метилпреднизолоном в дозе 8 мг/сут. Проводится динамическое наблюдение.

Данный клинический случай позволяет расширить наши представления о группе склеродермоподобных заболеваний, а также подойти к диагностике данного состояния, которое проявляется только поражением кожи, с интернистских позиций. В связи с частым сочетанием склередемы Бушке с другими ревматическими заболеваниями, сахарным диабетом, злокачественными новообразованиями, пациент подлежит длительному наблюдению ревматологом с постоянным клиническим мониторингом.

ЛИТЕРАТУРА

1. **Buschke A.** Über Scleroedem (1902) Berl. Klin. Wochenschr., 39: 955–957.
2. **Cole G.W., Headley J., Skowsky R.** (1983) Scleredema diabeticorum: a common and distinct cutaneous manifestation of diabetes mellitus. Diabetes Care., 6: 189–192.
3. **Foti R., Leonardi R., Fichera G., Di Gangi M. et al.** (2006) Buschke Scleredema, case report. Reumatismo., 58(4): 310–313.
4. **Matsunaga J., Hara M., Tagami H.** (1992) Scleredema of Buschke associated with malignant insulinoma. Br. J. Dermatol., 126: 527–528.
5. **Miyagawa S., Dohi K., Tsuruta S. et al.** (1989) Scleredema of Buschke associated with rheumatoid arthritis and Sjogren's syndrome. Br. J. Dermatol., 121: 517–520.
6. **Parmar R.C., Bavdekar S.B., Bansal S. et al.** (2000) Scleredema adultorum. J. Postgrad. Med., 46: 91–93.
7. **Tate B.J., Kelly J.W., Rotstein H.** (1996) Scleredema of Buschke: a report of seven cases. Australas J. Dermatol., 37(3): 139–142.
8. **Ulmer A., Schaumburg-Lever G., Bauer J. et al.** (1998) Scleredema adultorum Buschke. Case report and review of the literature. Hautarzt., 49(1): 48–54.
9. **Venturi C., Zendri E., Santini M. et al.** (2004) Scleredema of Buschke: remission with factor XIII treatment. Int. J. Tissue React., 26(1–2): 25–28.

ВИПАДОК ДІАГНОСТИКИ СКЛЕРЕДЕМИ БУШКЕ — РІДКІСНОГО СКЛЕРОДЕРМОПОДІБНОГО ЗАХВОРЮВАННЯ

С.Р. Туряниця, І.Ю. Головач, К.І. Гранчак

Резюме. Склередема Бушке — рідкісне захворюванням сполучної тканини невідомої етіології. Авторами статті описано випадок цього захворювання у чоловіка віком 52 років. Склередема Бушке характеризується значним ущільненням тканин шиї, верхнього відділу грудної клітки, плечевого пояса з домінуванням патологічного процесу в підшкірній клітковині. Тканини при цьому набувають парафінової щільності, що призводить до значного обмеження рухів. Наведено детальний клінічний опис випадку, лабораторні та патогістологічні дані. Проведено диференційну діагностику з іншими склеродермоподібними захворюваннями.

Ключові слова: склередема Бушке, склеродермоподібні захворювання, ущільнення шкіри, випадок, діагностика.

CASE DIAGNOSIS OF SCLEREDEMA OF BUSCHKE AS A RARE SCLERODERMA-LIKE DISEASES

S.R. Turyanitsa, I.Yu. Golovach, K.I. Granchak

Summary. Scleredema of Buschke is a rare connective tissue disorder of unknown aetiology. Authors of article is described a case of diagnosis of this rare disease in men 52 years. Scleredema of Buschke characterized by marked thickening in the neck, upper part of the chest, shoulder girdle to the dominance of the pathological process in the subcutaneous tissue. The density of tissue is determined at the same time as the density of paraffin and lead to significant restrictions on movement. In article is presented a detailed clinical description of cases, laboratory data and histopathological opinion. The differential diagnosis with other scleroderma-like diseases is carry out.

Key words: scleredema Buschke, scleroderma-like diseases, induration of the skin, case, diagnosis.

Адрес для переписки:

Туряниця Самвел Робертович
88000, Ужгород, ул. Мытная, 21
Закарпатская областная клиническая
больница им. А. Новака, отделение ревматологии
E-mail: samvel.robertovich@gmail.com