

А.В. Борисевич, Е.С. Грибок
**КЛИНИКО-МОРФОЛОГИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА
СКЛЕРЕДЕМЫ БУШКЕ**

Научный руководитель: канд. мед. наук, доц. М.В. Качук
Кафедра кожных и венерических болезней
Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

A.V. Borisevich, E.S. Gribok
**CLINICAL AND MORPHOLOGICAL CHARACTERISTICS
OF BUSCHKE'S SCLEREDEMA**

Tutor: PhD, associate professor M.V. Kachuk
Department of Skin and Venereal Diseases
Belarusian State Medical University, Minsk

Резюме. Охарактеризованы клинические и морфологические признаки и особенности проявления склереды Бушке.

Ключевые слова: склередема Бушке, патогенез, терапия, прогноз.

Resume. The clinical and morphological signs and features of the manifestation of Buschke's sclerodema are characterized.

Keywords: Buschke's sclerodema, pathogenesis, therapy, prognosis.

Актуальность. В настоящее время среди большого количества различных заболеваний, вызывающих патологические изменения системы гомеостаза, особое место занимают кожные заболевания. Неблагоприятные изменения в окружающей среде, повышение числа стрессовых ситуаций, вредные привычки в анамнезе, наследственная предрасположенность и другие факторы создают необходимые условия для развития новых форм дерматологических заболеваний, этиология и патогенез которых до конца остаётся не выясненным и находится в стадии активного изучения. Одним из подобных заболеваний является склередема Бушке.

Цель: охарактеризовать клинические и морфологические признаки проявления склереды Бушке.

Задачи:

1. Изучить современные литературные данные, содержащие информацию об этиологии и патогенезе склереды Бушке;
2. Охарактеризовать клинико-морфологические особенности проявления склереды Бушке;
3. Дать краткую характеристику особенностям лечения и исходам заболевания.

Материалы и методы. Проведен анализ современных научных литературных данных, содержащих информацию о редком склеродермоподобном заболевании – склередеме Бушке.

Результаты и их обсуждение. Склередема Бушке – это редкое склеродермоподобное заболевание, характеризующееся индуративно-фиброзными изменениями кожных покровов. Впервые было описано Курцио в 1752 году. Однако его название связано с известным немецким дерматологом Авраамом Бушке, который отдифференцировал его от локальной склеродермии и системного склероза, сообщившем о

46-летнем пациенте, у которого развилось затвердение кожи после перенесённого гриппа в 1902 г.

При осмотре пациентов наблюдается нечеткое и неравномерное уплотнение кожи с непостоянной эритемой или гиперпигментацией. Кожа при этом гладкая, с блеском, лишена своего нормального рисунка. Слизистые оболочки не поражаются. Часто развивается макроглоссия в противоположность микроглоссии при диффузной склеродермии. Часто отмечаются трофические нарушения и пустулы. В отличие от системной склеродермии при склередеме Бушке не наблюдаются синдром Рейно и поражения внутренних органов.

Больные обычно жалуются на ограниченность движений в плечах и височно-нижнечелюстном суставе с затруднением жевания.

Клинически склередема вызывает фиброзно-муцинозное прогрессирующее уплотнение кожи, поражающее шею, плечи и проксимальные отделы верхних конечностей и, в конечном итоге, лицо. Заболевание может возникнуть в любом возрасте, и расовой предрасположенности к нему нет.

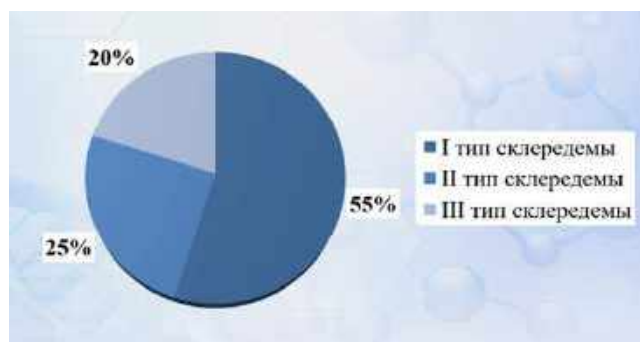
Патогенез склередемы Бушке находится в стадии активного изучения, однако уже сейчас можно сказать, что оно представляет собой заболевание соединительной ткани, сопровождающееся повышенной продукцией коллагена I типа и гликозаминогликанов фибробластами ретикулярной дермы. Это может быть вызвано различными раздражителями, включая инфекции, лекарства, иммуноглобулины, генетические факторы, гиперинсулинемию и воспалительные процессы.

Выделяют три типа склередемы Бушке:

1. Склередема I типа поражает в основном педиатрическую популяцию и молодых людей. Начинается внезапно и через 2–3 недели после лихорадочного инфекционного эпизода, обычно стрептококковой инфекции горла, реже вирусного заболевания.

2. Склередема II типа поражает преимущественно популяцию молодых людей. Проявляется коварным началом, медленно прогрессирует и коррелирует с гематологическими отклонениями. Парапротеинемия является наиболее ассоциированным состоянием и развивается через много лет после начала склередемы.

3. Склередема III типа поражает пациентов с диабетом. Это известное осложнение плохо контролируемого инсулинозависимого сахарного диабета. Им страдают от 2,5% до 14% всех больных сахарным диабетом. Существует гипотеза, что высокие уровни глюкозы вызывают неферментативное гликозилирование коллагена в дерме.



Диагр. 1 – Три типа склередемы Бушке

Гистологическое исследование средней и ретикулярной дермы показывает заметное утолщение пучков коллагена, отделенных друг от друга выступающими прозрачными пространствами, заполненными муцином. Наблюдаются умеренные мононуклеарные воспалительные инфильтраты. В подкожно-жировой клетчатке обнаруживаются инвазии с увеличенными коллагеновыми волокнами.

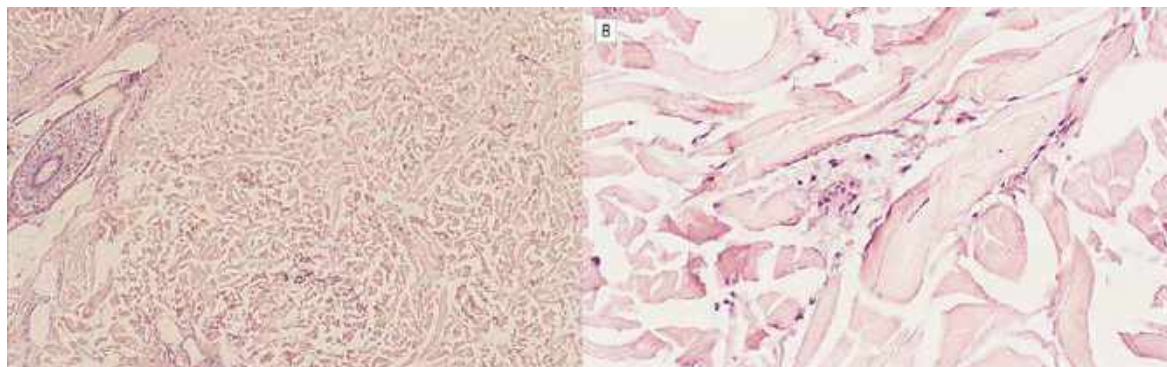


Рис. 1 – Гистологическое исследование поражённых кожных покровов

Аномалий эпидермиса, потовых желез или сально-волосяных желез нет. Отложения муцина наблюдают в большинстве случаев при окрашивании альциановым синим или толуидиновым синим.

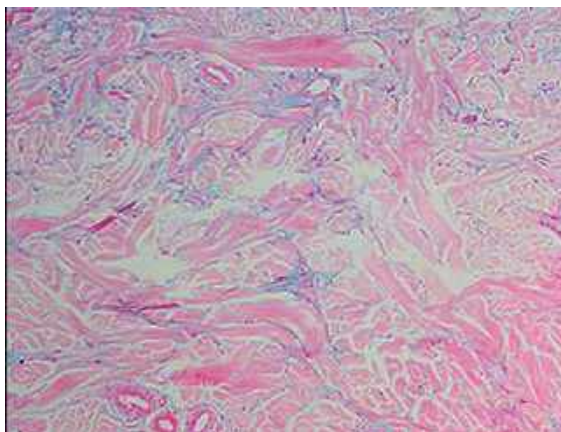


Рис. 2 – Материал между утолщенными пучками коллагена, окрашенный альциановым синим, что свидетельствует об отложениях муцина

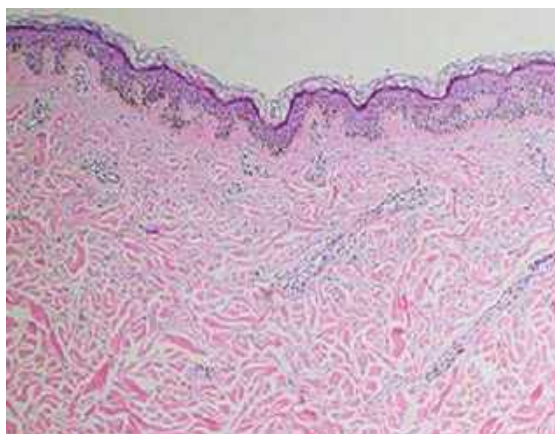


Рис. 3 – Утолщенная дерма, образующая промежутки между пучками коллагена

Диагноз склередемы основывается на клинических и гистологических характеристиках. Никаких лабораторных анализов или иммунологических исследований не требуется. Рекомендуется провести скрининг на парапротеины для выявления лимфопротрофиеративного заболевания. Толщину кожи можно измерить с помощью ультразвукового исследования.

Специфической терапии склередемы Бушке не существует. Требуется лечение основной причины заболевания. Были опробованы разные способы лечения и их комбинации, включая иммунодепрессанты, антибиотики, гормоны щитовидной железы и системные глюкокортикоиды, физиотерапию, но радикальное лечение еще не разработано.

Прогноз выздоровления зависит от формы и характера течения заболевания. Отмечаются как самокупирующаяся склередемы, так и более длительное затяжное течение заболевания, лечение которого может занимать до нескольких лет.

Выводы: склередема Бушке представляет собой редкое заболевание соединительной ткани. Особенности проявления и лечения его носят вариативный характер, который зависит от индивидуальных особенностей организма и причин, вызвавших данную патологию.

Литература

1. Scleredema adutorum [Text]*/ Altmeyers encyclopedia. – 2023. – January 12.
2. Cyclosporine in scleredema [Text]*/ Mattheou-Vakali G, Ioannides D, Thomas T, Lazaridou E, Tsogas P, Minas A. // I Am Acad Dermatol. – 1996. - № 990.
3. Use of high-dose intravenous corticosteroid treatment in a child with scleredema [Text]*/ Kurtoglu S, Yuksel S, Gunduz Z, Per H, Narin N, Kontas O. // Emerg Med. – 2004. – 26.