

# Підхід до діагнозу перфоруючого серпігінуючого еластозу

Л.Д. Калюжна

Національний медичний університет охорони здоров'я України імені П.Л. Шупика

**Резюме.** Мета – продемонструвати клінічний випадок серпігінуючого перфоруючого еластозу для кращої обізнаності лікарів. Критерієм перфоруючих захворювань є трансепідермальне виключення деградуючих дермальних компонентів. Матеріал може бути представленим ненормально складеним колагеном, еластичними волокнами або іншими матріксними компонентами. В класифікації первинних форм перфоруючих дерматозів описані реактивний перфоруючий колагеноз, хвороба Кірле, перфоруючий фолікуліт та перфоруючий серпігінуючий еластоз.

**Ключові слова:** еластоз, перфоруючі захворювання, еластичні волокна, колаген, кератин.

**DOI:** 10.33743/2308-1066-2023-1-30-32

## Вступ

В сучасних класифікаціях захворювань шкіри виділяють групу розладів колагена та еластичної тканини, в якій розглядають зміни в дермальній сполучній тканині та в підшкірній клітковині.

Атрофії шкіри являють собою стан шкіри із зменшенням або втратою колагенових або/та еластичних волокон [3]. Зона ураження може бути досить великою, як при помірно-дермальному еластозі, або точковою, як при атрофодермії. До атрофій сполучної тканини відносять помірно-дермальну атрофію, анетодермію, стрії, ідіопатичну атрофодермію Пасіні-П'єрїні, фолікулярну атрофодермію, плямисту варіоліформну атрофію шкіри. Помірно-дермальна атрофія шкіри є набутим станом, який представлений чітко обмеженими ділянками зморшкуватості, розміщеними на тулубі, шиї, кінцівках, та зумовленими дегенерацією еластичних волокон. Стрії в більшості випадків обумовлені гормональними факторами (особливо кортикостероїдами), іноді механічним пошкодженням або генетичною схильністю. Слід відзначити, що в теперішній час ідіопатичну атрофодермію Пасіні-П'єрїні переважно відносять до атрофічного варіанту вогнищевої склеродермії, що відповідно відкриває перспективи лікування по алгоритму лікування склеродермії. При розміщенні точкових атрофій на шкірі щік процес називають «храбакоподібною атрофією шкіри». Плямиста варіоліформна атрофія шкіри була описана в 1918 р. та, за думкою низки авторів, не являє собою рідкість. Захворювання виглядає як варіоліформні або лінійні заглиблення на обличчі. Зміни, перш за все, з'являються на шкірі щік, а потім поступово займають лоб та підборіддя. Патогенез невідомий. Характерно, що до процесу не відзначаються ані травми, ані акне, ані запальний висип.

В проблемі генодерматозів в розділі захворювань сполучної тканини перш за все, як правило, розглядають такі захворювання, як ліпопротеоліз, синдром Елерса-Данлоса, синдром Марфана, в'яла шкіра

(cutis laxa), анетодермія, еластична псевдоксантома [7]. Анетодермія – еластолітичне захворювання, що характеризується локалізованими ділянками в'ялої шкіри, які можуть бути заглибленими, плямистими або папульозними, з часом нагадують грижеподібне випинання підшкірної клітковини. Анетодермія може бути ідіопатичною або пов'язаною із запальними розладами. Розрізняють запальні та незапальні форми первинної анетодермії (анетодермія Ядассона та анетодермія Швеннінгера-Буцці). Патогенез захворювання невідомий. Припускають фокальну деструкцію еластину, визволення еластази з клітин запалення, цитокинів, таких, як ІЛ-6, збільшення продукції прогелатинази А та В, фагоцитоз еластичних волокон макрофагами. Іноді при обстеженні виявляються хибно-позитивні тести на сифіліс та *Borrelia* [8, 9].

## Псевдоксантома еластична

Це рідкий генодерматоз із кальцифікацією еластичних волокон шкіри та серцево-судинної системи. Мутація встановлена в нирках та печінці, а вже потім в шкірі і очах. Перш за все це стосується пошкодження еластину, що обов'язково відображається на структурі еластичних волокон. Прояви захворювання є при народженні та розвиваються вони в дитинстві. Характеризується появою світло-жовтуватих до 1–5 мм в діаметрі папул, головним чином на шкірі шиї та великих складок (кубітальні, пахвинні, пахвові). Спочатку хворого хвилюють косметологічні проблеми, але з часом зростають офтальмологічні ускладнення, часто ослаблення зору. Класичні зміни сітківки виявляють у 99% хворих. Гістологічно встановлюється фрагментація та спотворення еластичних фібріл.

## Шкіра гіпереластична

(Син.: синдром Елерса-Данлоса).

Спадкування гетерогенне, можливе аутосомно-домінантне та аутосомно-рецесивне спадкування. Характеризується синдромом Елерса-Данлоса надмірною

розтяжністю шкіри та суглобів. Надзвичайно розтягнута шкіра завжди повертається в нормальне положення. Велику проблему складає тендітність шкіри із повільним загоєнням пошкоджень. Ці пошкодження сприяють утворенню великих гематом, які загоюються фібротичними вузлами вкритими тонким зморшкуватим епідермісом. Крім того, вузли можуть кальцифікуватись. Надмірна рухливість суглобів призводить до вивиху суглобів, особливо плечей, ліктів, стегон, колін. Гістологічно можуть бути різні основи розладів сполучної тканини із стоншенням ретикулярної дерми, зменшенням та дезорганізацією колагенових волокон. Разом з тим гістологічне обстеження не служить основою при встановленні діагнозу.

### Перфоруючі захворювання

Основою перфоруючих захворювань є трансепідермальний деградуючий склад дерми. До перфоруючих захворювань шкіри відносять захворювання, які включають в себе: хворобу Кірле, набутий перфоруючий дерматоз, реактивний перфоруючий колагеноз, набутий реактивний перфоруючий дерматоз, перфоруючі уремичні захворювання. В 1916 році Kugel описав діабетичну хвору із генералізованими гіперкератотичними вузлами. Він назвав патологію фолікулярним гіперкератозом та перифолікулярною пенетрацією. А в 1953 році Lutz вперше назвав це захворювання фолікулярним серпігінуючим еластозом.

Перфоруючі захворювання шкіри відносять до патології колагену та еластичної тканини. Об'єктивно вони можуть бути представлені ненормальною будовою колагену, еластичних волокон або інших компонентів ураженої вторинними грануломатозними запальними ознаками шкіри. Логічно розглядати перфоруючі захворювання шкіри в групі атрофій шкіри [2,6,10]. До цієї групи відносять: розлади матрикса макромолекул сполучної тканини; такі перфоруючі захворювання як хвороба Кірле, перфоруючий фолікуліт, перфоруючий серпігінуючий еластоз, реактивний перфоруючий колагеноз; розлади, що характеризуються відсутністю компонентів дерми (вроджена аплазія дерми, фокальна дермальна аплазія); захворювання, що характеризуються високим розростанням матриксних компонентів (невус сполучної тканини, вроджений фіброматоз, долонно-підшовний фіброматоз, еластофіброма, пахідермоперіостоз; розлади передчасного старіння та атрофії).

Еластоз – це група захворювань із трансепідермальною елімінацією колагена, еластичної тканини або некротичної сполучної тканини. Існує думка, що еластоз перфоруючий шкіри пов'язаний із генетичними захворюваннями, або із використанням пеніцилінаміну, або із укутуванням в еластичну тканину. Реактивний перфоруючий колагеноз пов'язують із мікротравмою, в шкірі виявляється включення в себе колагену, як правило процес локалізований на верхніх кінцівках. Набутий перфоруючий дерматоз майже завжди пов'язаний із цукровим діабетом, нирковою недостатністю (10% – це діалізні хворі) або свербжем. Зазвичай ураження розміщене на нижніх кінцівках.

#### Перфоруючий серпігінуючий еластоз

Починається як гіперкератотичні згруповані папули діаметром до 2–5 мм, розміщені арками, колами та типово розміщені на обличчі, шиї, верхніх кінцівках. Коло із папул може досягати кількох сантиметрів в діаметрі. У більшості хворих перебіг безсимптомний, або може бути помірний свербіж. Згодом ці вогнища можуть спонтанно розсмоктуватись, але не виключена персистенція на протязі декількох років.

Збільшення еластичної тканини знаходять у верхній дермі і саме це витискає інші складові дерми. Зазвичай при захворюванні встановлювали асоціацію із іншими патологіями, багато з яких пов'язані із захворюваннями сполучної тканини (синдром Марфана, синдром Елерса-Данлоса, недостатній остеогенез, еластична псевдоксантома, синдром Ротмунда-Томсона, акрогерія). Є припущення, що еластоз перфоруючий серпігінуючий може бути індукований лікуванням пеніцилінаміном, який руйнує десмосоми еластина [1,5,10].

#### Реактивний перфоруючий колагеноз

Перфоруючі захворювання шкіри відносять до патології колагену та еластичної тканини. Об'єктивно вони можуть бути представлені ненормальною будовою колагену, еластичних волокон або інших компонентів ураженої вторинними грануломатозними запальними ознаками шкіри [6].

Реактивний перфоруючий еластоз типово проявляє себе багатьма дрібними папулами, які з'являються у невм'ялять у відповідь на поверхневу травму. Однак реактивний перфоруючий еластоз може виникнути у дорослих і пов'язаний із нирковими захворюваннями, із діабетом [4]. Описані аутосомно-рецесивні, домінантні, спорадичні та набуті форми. Для цього процесу характерні папули із надмірним скупченням некробіотичного колагену, який згодом витісняється скрозь пупкоподібну папулу, але згодом вони розсмоктовуються.

#### Набутий перфоруючий дерматоз, або хвороба Кірле

Найчастіше за набутим перфоруючим дерматозом стоять або цукровий діабет, або ниркова недостатність. Рідко відзначають зв'язок із свербжем при захворюваннях печінки або внутрішньою онкологією. Найчастіше прояви на нижніх кінцівках, але може бути і генералізований поширений процес у вигляді папул чи вузлів.

**Мета** – продемонструвати клінічний випадок серпігінуючого перфоруючого еластозу для кращої обізнаності лікарів.

### Клінічний випадок

На наш погляд діагностика серпігінуючого перфоруючого еластозу досить складна. В наведеному клінічному випадку ясно, як несподівано різні складові привели до остаточного висновку.

*Історія хвороби.* На консультації опинилась дівчинка С., 10 років, у якої прояви на шкірі шиї виникли 1,5 роки тому. Вважає себе хворою з квітня 2021 року, відколи вперше почала помічати лінійну рожеву пляму вертикально розташовану на шкірі передньої поверхні шиї. З часом на цьому місці почали з'являтися висипання, які почали формувати фігуру овальної форми. Згодом висипання пройшли і в цьому місці почали візуалізуватись стрії. Останні 6 місяців турбують висипання зливні і більш пігментовані ніж оточуюча шкіра. Звертались до дерматолога. Проводили патогістологічне дослідження: Діагноз встановити виявилось неможливим. Суб'єктивно не турбує.

*Локальний статус:* На шкірі передньої поверхні шиї вогнище у вигляді овалу розміром приблизно 2x10 см. В ділянці ураження шкіра гіперпігментована, крупноскладчаста, при пальпації м'яко-еластичної консистенції, легко розтягується. При натягуванні шкіри площа збільшується майже в 2 рази. По контуру вогнища гострокінцеві папули світло-коричневого кольору 1,5–3 мм.

Припущення по місцю проживання були різні: псевдоксантома, обмежений нейродерміт Відаля, атопічний дерматит. При огляді патологічне вогнище було розміщене



Хвора С., 10 років. Д-з: Перфоруєчий серпігінуючий еластоз шкіри



Хвора С., 10 років. Д-з: Перфоруєчий серпігінуючий еластоз шкіри (при розтягванні)

на передній поверхні шії, являло собою в'ялу атрофічну шкіру блідокоричневого кольору розміром 2x10 см, Зона ураження поступово збільшувалась. Суб'єктивні скарги відсутні. Перш за все, зовсім відпали такі діагнози, як псевдоксантома та ліхен Відаля, а про atopічний дерматит не слід було навіть згадувати. На думку про еластоз навела деяка схожість надзвичайної еластичності шкіри у вогнищі із синдромом Елерса-Данлоса. На консультації батько показав результат патогістологічного обстеження, матеріал був взятий по місцю проживання. Відповідь була – можливі ознаки псевдоксантоми. Ми звернулись до патогістологічної лабораторії із проханням передивитись скельце із клінічно запропонованими припущеннями: 1) Синдром Елерса-Данлоса? Псевдоксантома еластична (як було в попередньому огляді)?

В наведеному випадку патогістологічне заключення: На консультацію надані скельця панч-біоптатів з фарбуванням Н&Е/GMS/Elastic/PAS. При дослідженні зразків з фарбуванням Н&Е, що ускладнює діагностику. Збережений епідерміс без патологічних змін. В сосочковій дермі спостерігається помірний ангиоматоз. Периваскулярно в сосочковій дермі наявні виключно поодинокі лімфоцити. При дослідженні зразків

з гістохімічними реакціями: Elastic – спостерігається фокальна дезорганізація еластичних волокон, GMS – грибкових колоній не виявлено, PAS – грибкових колоній не виявлено, базальна мембрана не потовщена. Висновок (діагноз): таким чином, гістологічна картина може відповідати поверхневому, периваскулярному дерматозу з фокальним порушенням структури еластичних волокон. Коментарі: гістологічна картина може відповідати синдрому Елерса-Данлоса. Рекомендована подальша клініко-морфологічна кореляція результатів дослідження та генетично-молекулярне дослідження.

Після повторного патогістологічного заключення (спостерігається фокальна дезорганізація еластичних волокон) був встановлений діагноз: Перфоруєчий серпігінуючий еластоз шкіри (Elastosis Perforans Serpiginosa). Даних за псевдоксантому (клінічних та морфологічних) нема. За встановлений діагноз – розміщення на шії, папули в минулому, надзвичайна розтяжність шкіри; попереднє припущення щодо еластичної псевдоксантоми, яка відноситься до атрофічних захворювань.

**Висновок** полягає в тому, яким доречним та іноді неодноразовим повинно бути спілкування із патогістологом, коли клініцист вже має коло діагностичних припущень.

### Література

1. Acquired perforating disorder reminiscent of elastosis perforans serpiginosa in a patient with Behcet disease / G. El-Fidawi, M. Kurban, A. Ghani Kibbi, O. Abbas. *JEADV*. 2013. № 40. P. 434–436.
2. Acquired perforating dermatosis: clinicopathological study of 31 cases, emphasizing pathogenesis and treatment. A Garcia-Malinis, E del Valie Sanchez, M. Sanchez-Salas, C. Coscojuela, Y. Gilabertae *JEADV*. 2017. № 31. P. 1757–1763.
3. Burgdorf W., Volkenandt M. Scleroatrophy. In: Principles and practice of dermatology. 1996; Churchill Livingstone; 39. 493 p.
4. Gagnon A., Desai T. Dermatological diseases in patients with chronic kidney disease. *J Nephropath Dermatosis / J DTSCH Dermatol Gesol*. 2013. № 2. P. 104–109.
5. Elastosis perforans serpiginosa in association with dermatomyositis. M. Kassardjian, J. Frederickson, L. Giffith, P. Shitabata, D. Horowitz. *J Clin Aesthet Dermatol*. 2013. № 93. P. 735–736.
6. Epicutaneous detection of transepidermally eliminated collagen by multiphoton microscopy: a possible non-invasive diagnosis method for acquired reactive perforating dermatosis T. Murata, T. Honda, G. Egawa, K. Kabashima. *J Dermatol Sci*. 2014. № 76. P. 158–160.
7. Maari C., Powell J. Anetoderma. Atrophies of connective tissue. In: *Dermatology*. 2008. P. 1505–1513.
8. Familial anetoderma. J. Thomas, D. Mehregan, J. Holland et al. *Int J Dermatol*. 2003. № 42. P. 75–7.
9. Spontaneous atrophic pathes on extremely premature infants T. Prizant, A. Lucky, U. Frieden et al. *Anetoderma of prematurity*. 1996. № 132. P. 671–674.
10. Wagner G., Sachse M. Acquired reactive perforating dermatosis. *J DTSCH Dermatol Ges* 2013. № 11. P.723–730.

### References

1. El-Fidawi G., Kurban M., Ghani Kibbi A., Abbas O. Acquired perforating disorder reminiscent of elastosis perforans serpiginosa in a patient with Behcet disease. 2013; 40: 434–436.
2. Garcia-Malinis A, del Valie Sanchez E, Sanchez-Salas M., Coscojuela C., Gilabertae Y. Acquired perforating dermatosis: clinicopathological study of 31 cases, emphasizing pathogenesis and treatment. *JEADV* 2017; 31: 1757–1763.
3. Burgdorf W., Volkenandt M. Scleroatrophy. In: Principles and practice of dermatology 1996; Churchill Livingstone; 39: 493.
4. Gagnon A., Desai T. Dermatological diseases in patients with chronic kidney disease. *J Nephropath Dermatosis / J DTSCH Dermatol Gesol* 2013; 2: 104–109.
5. Kassardjian M., Frederickson J., Giffith L., Shitabata P., Horowitz D. Elastosis perforans serpiginosa in association with dermatomyositis. *J Clin Aesthet Dermatol* 2013; 93: 735–736.
6. Murata T., Honda T., Egawa G., Kabashima K. Epicutaneous detection of transepidermally eliminated collagen by multiphoton microscopy: a possible non-invasive diagnosis method for acquired reactive perforating dermatosis. *J Dermatol Sci* 2014; 76: 158–160.
7. Maari C., Powell J. Anetoderma. Atrophies of connective tissue. In: *Dermatology* 2008; 1505–1513.
8. Thomas J., Mehregan D., Holland J. et al. Familial anetoderma 2003; *Int J Dermatol*; 42: 75–7.
9. Prizant T., Lucky A., Frieden U. et al. Spontaneous atrophic pathes on extremely premature infants. *Anetoderma of prematurity*. 1996; 132: 671–674.
10. Wagner G., Sachse M. Acquired reactive perforating dermatosis. *J DTSCH Dermatol Ges* 2013; 11: 723–730.

## THE APPROACH TO DIAGNOSIS OF PERFORATING ELASTOSIS SERPIGINOSA

Kaliuzhna L.D.

Shupyk National Healthcare University of Ukraine

**Abstract.** The goal is to demonstrate a clinical case of serpiginous perforating elastosis for better awareness of doctors. The hallmark of the perforating diseases is the transepidermal elimination of degraded dermal components. The material extruded may represent abnormally constituted collagen, elastic fibers or other matrix components. Four classical forms of primary perforating dermatosis are described: reactive perforating collagenosis, Kyrle's disease, perforating folliculitis and elastosis perforans serpiginosa.

**Keywords:** elastosis, perforating diseases, elastic fibers, collagen, keratin.

### Відомості про автора:

Калюжна Лідія Денисівна – д-р мед. наук, професор кафедри дерматовенерології, алергології, клінічної та лабораторної імунології Національного медичного університету охорони здоров'я України імені П.Л. Шупика, м. Київ

ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0002-0425-8194>