

Эпидермодисплазия верруциформная Левандовского-Лютца

Выполнила: Солина А.Ю.

Верруциформная эпидермодисплазия — болезнь предположительно вирусного происхождения, иногда относимая к врождённым или же рассматриваемая как разновидность бородавчатых изменений эпидермиса близких к плоским бородавкам.



Эпидермодисплазию верруцифортную Левандовского-Лютца (ЭВЛЛ) иногда называют генерализованной бородавчатостью, так как клинически заболевание проявляется образованием большого количества бородавок.



Этиология и патогенез

- Эпидермодисплазия Левандовского-Лютца - генодерматоз, возможно, вирусной этиологии (вызываемый человеческим папилловиром типа 3,5) с относительно высокой потенцией к бластоматозной трансформации (от 12-15 до 30-75%).
- Известны семейные случаи, иногда в нескольких поколениях. Gianotti и Tsuji и другие дерматологи на основании положительной ауто- и гетероинокуляции, нахождения в ядрах клеток рогового и зернистого слоев эпидермиса элементарных телец, высказывают мнение о вирусной природе дерматоза. Многие другие авторы не смогли подтвердить этого.
- Исследования, проведенные в последние годы у небольшого числа больных верруциформной эпидермодисплазией, обнаружили некоторые общие повреждения клеточного иммунитета. Полученные при этом данные отражают некоторые наследственные отклонения иммунных реакций или угнетение иммунных функций, вызванные вирусной инфекцией.

Различают *простой и диспластический* варианты заболевания. При *диспластическом* типе заболевания, вызванном HPV-5, клинические проявления начинаются рано. Кожные проявления имеются с рождения или проявляются в раннем детском возрасте. Высыпания часто располагаются на открытых участках тела и напоминают плоские бородавки. На тыльной поверхности кистей они сходны с обычными бородавками. При злокачественной трансформации наблюдается усиление роста бородавчатых элементов и слияние их между собой. Возможны изъязвление, экзофитный рост.

Клиника верруциформной эпидермодисплазии

Верруциформная эпидермодисплазия возникает чаще всего в *детском возрасте*, но может развиться и у взрослых.

Вся кожа покрывается пятнами и папулами, напоминающими плоские бородавки, величиной с небольшую горошину, круглой формы, мягкой консистенции, сероватого или розовато-коричневатого цвета.



Описана в 1922 г. **Левандовским и Лютцем.**

Узелковые элементы размером от просяного зерна до чечевицы и больше локализуются в значительном количестве на тыле кистей, стоп, предплечьях, голени, бедрах, на лбу, щеках, боковых поверхностях шеи и в меньшем количестве - на спине, животе, ягодицах.

Границы элементов четкие, цвет коричневатый, по консистенции элементы несколько плотнее окружающей, видимо, здоровой кожи. На отдельных участках кожного покрова (бедра, голени) на месте травматизации определяются бородавчатые, линейно расположенные элементы (изоморфная реакция). На лице и шее высыпания имеют вид плоских бородавчатых папул диаметром от 2 до 6 мм.

На туловище и конечностях они обычно более крупные и более плотные, возвышаются над уровнем кожи, имеют четкие границы и напоминают вульгарные бородавки. На тыльных поверхностях кистей бородавчатые образования сливаются между собой, образуя буровато-синюшного оттенка бляшки.

Дерматоз стойкий, длится всю жизнь, нередко бородавчатые образования озлокачествляются.



Причины ЭВЛЛ:

ЭВЛЛ относится к категории аутосомно-рецессивных наследственных заболеваний. Развитие ЭВЛЛ возможно при следующих условиях:

- Оба родителя больны ЭВЛЛ. В этом случае, вероятность развития этой патологии у потомка составляет 100%;
- Если один из родителей болен ЭВЛЛ, а второй является носителем, то вероятность, что ребенок будет болен, составляет 50%. Остальные дети будут фактически здоровы, но генетически они являются носителями ЭВЛЛ.
- В том случае, если один родитель болен ЭВЛЛ, а второй генотипически здоров, все дети пары будут фактически здоровы, но будут являться носителями ЭВЛЛ.
- В случае если оба супруга являются носителями ЭВЛЛ, вероятность появления фактически и генотипически здорового и больного ребенка равна и составляет по 25%, Оставшиеся 50% потомства будут носителями ЭВЛЛ.

СИМПТОМЫ

- генерализованная бородавчатость;
- врожденные дискератотические бородавки.



В дальнейшем на фоне ЭВЛЛ может развиваться:

Болезнь Боуэна;
Рак кожи плоскоклеточный;
Иногда – бовеноидные папулы.

Диагноз:

Диагноз устанавливают на основании анамнеза (возникновение заболевания в раннем детском или юношеском возрасте), типичной клинической картины и результатов гистологических и вирусологических исследований (выявление вируса папилломы человека).

Лечение проводят витамином А (внутрь), ароматическими ретиноидами (тигазон, рокутан и др.); назначают криодеструкцию отдельных очагов жидким азотом. В случае малигнизации очагов эпидермодисплазии верруциформной рекомендуются их хирургическое иссечение, криодеструкция, коагуляция лазером; внутрь показаны проспидин или блеомицин, наружно — проспидиновая, фторурациловая мази и др.

Прогноз для жизни благоприятный, в связи с возможностью малигнизации эпидермодисплазии верруциформной необходимо диспансерное наблюдение за больными. ***Профилактика*** малигнизации эпидермодисплазии верруциформной заключается в защите кожи больных от инсоляции, ионизирующего излучения и воздействия других раздражителей.

Спасибо за внимание!