

Гемодермии и ретикулезы

Запорожье, 2016

- 1) **Доброкачественные** – это лимфоплазии или псевдолимфомы. Это пролиферация нормальных зрелых клеток и их называют лейкомоидные реакции.
- 2) **Злокачественные** – они подчиняются опухолевой прогрессии и является опухолью. Они характеризуются широкими клиническим и патогистологическим механизмом. Клинически это проявляется развитием первичных элементов на коже от пятна до узлов, патогистологически – постоянной пролиферацией незрелых клеток

I. Доброкачественные (псевдолимфомы, лимфоплазии)

- 1. Кольцевидная центробежная эритема
- 2. Круговидная внезапно возникающая эритема Гаммеля.
- 3. Лимфоидная инфильтрация Джеснера-Капофа
- 4. Актинический ретикулоид
- 5. Солитарная лимфоцитома

II. Злокачественные

1. Лейкозы

1.1 Специфические

1.2 Неспецифические: а) Острый лейкоз

б) Миелоблейкоз

в) Лимфоблейкоз

2. Лимфомы: Нодальные (лимфогрануломатоз)

Экстранодальные

Доброкачественные лимфоидные инфильтрации кожи

Кольцевидная центробежная эритема

- На туловище и конечностях красные уртикарные пятна и возвышающиеся в виде валика кольцевидные образования с уплощенным гладким центром.
- Гистология: в верхней части дермы – лимфоидная инфильтрация, Эозинофилы и плазматические клетки.

Круговидная внезапно-возникающая эритема Гаммеля

- Быстро развивающиеся круговидные эритематозные высыпания с мелкопластинчатым шелушением.
- Может поражать все тело, имеет сильный зуд.
- Гистология: в дерме и гиподерме – крупноочаговая инфильтрация.

Актинический ретикулоид

- Эритема, папулы, появляющиеся после солнечной инсоляции вначале на открытых, затем на закрытых участках кожи.
- Гистология: В эпидермисе полости – абсцессы Патрис
- Это аллергический фотодерматит с хр. течением у пожилых мужчин с особой чувствительностью к УФО.

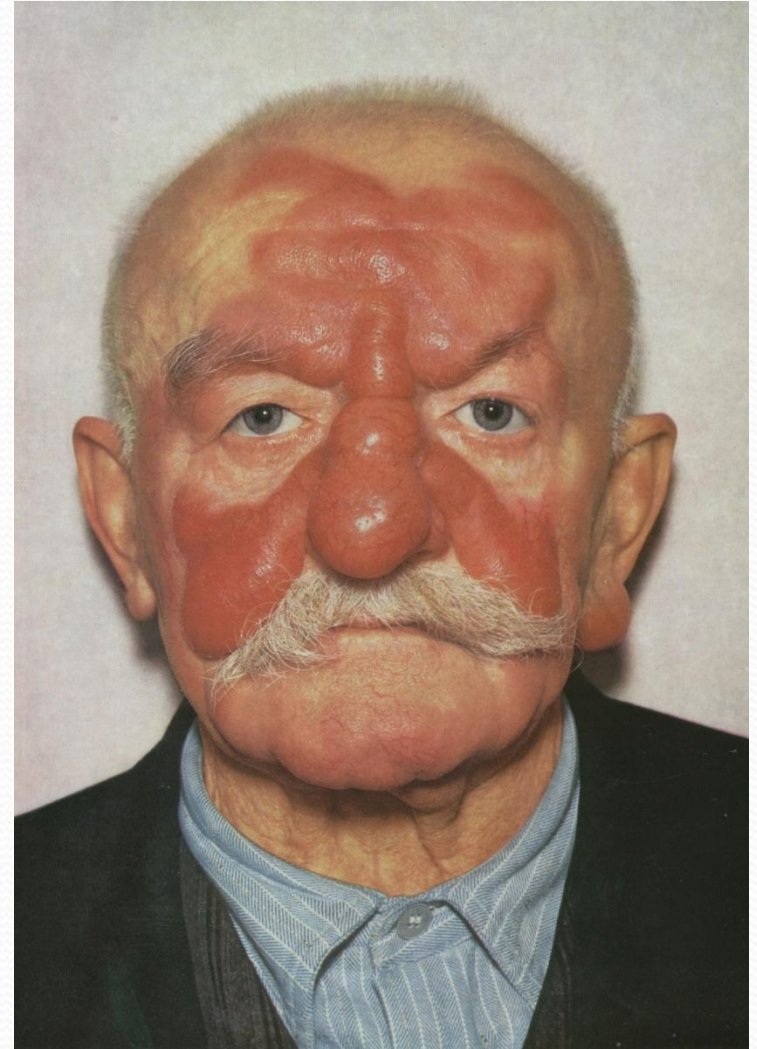
Солидарная лимфоцитома

- Плотный узелок на ограниченном участке, цвет красноватый, чаще на лице.
- Гистология: в дерме густой инфильтрат из лимфоцитов и гистиоцитов.



Лейкозы

- Они бывают специфические и не специфические.
- Специфические – это когда в коже откладываются пролиферирующие клетки из костного мозга.
- Неспецифические :
- А) при остром лейкозе, когда кроветворение останавливается на самых разных стадиях и приобретает свойства злокачественных. Протекает остро и человек быстро погибает.



- На коже при этом : розеолы, папулы, узлы с пузырьрем. Могут быть волдыри, геморрагии , желтушность.



- Это токсико –
аллергическая
реакция на
распад клеток
крови и их
называют
лейкемиды.



- Миелолейкоз – это хронический процесс и протекает годами. На коже – узелки, узлы, зуд, пурпура.
- Лимфолейкоз – это злокачественная пролиферация В-лимфоцитов с преобладанием лимфобластов, пролимфоцитов.
- Клиника: полиаденит, зуд, пруриго, эритродермия.



Лимфомы

I. Нодальные (лимфогранулематоз)

II. Экстранодальные

I. Лимфомы кожи с медленной опухолевой прогрессией

1. Мономорфные лимфомы

- - трехстадийная;
- - пойкилодермическая с вариантом универсального поражения, соответствующим злокачественной форме красного лишая Гебры;
- - эритродермическая (соответствует подостро протекающему универсальному дерматиту Уилсон-Брока);
- - пятнисто-инфильтративная;
- - узелковая;
- - узловатая;
- - плазмоцитома.

2. Полиморфные лимфомы

- - трехстадийная (соответствует классической форме грибовидного микоза Алибера);
- - узелковая («лимфотоидный папулез»)

II. Лимфомы кожи с быстрой опухолевой прогрессией.

- - узелково-бляшечная, диссеминированная (соответствует так называемому «ретикулосаркоматозу кожи» Готтрона);
- - инфильтративно-узловатая (соответствует грибовидному микозу, сразу начинающемуся с опухолей Видаля-Брока);
- - лимфосаркома кожи;
- - эритродермическая (соответствует эритродермической форме грибовидного микоза Галлопо-Бенье), с вариантом синдрома Сезари.

Лимфомы кожи с медленной опухолевой прогрессией

Мономорфные лимфомы кожи Трехстадийная форма

Напоминает грибовидный микоз

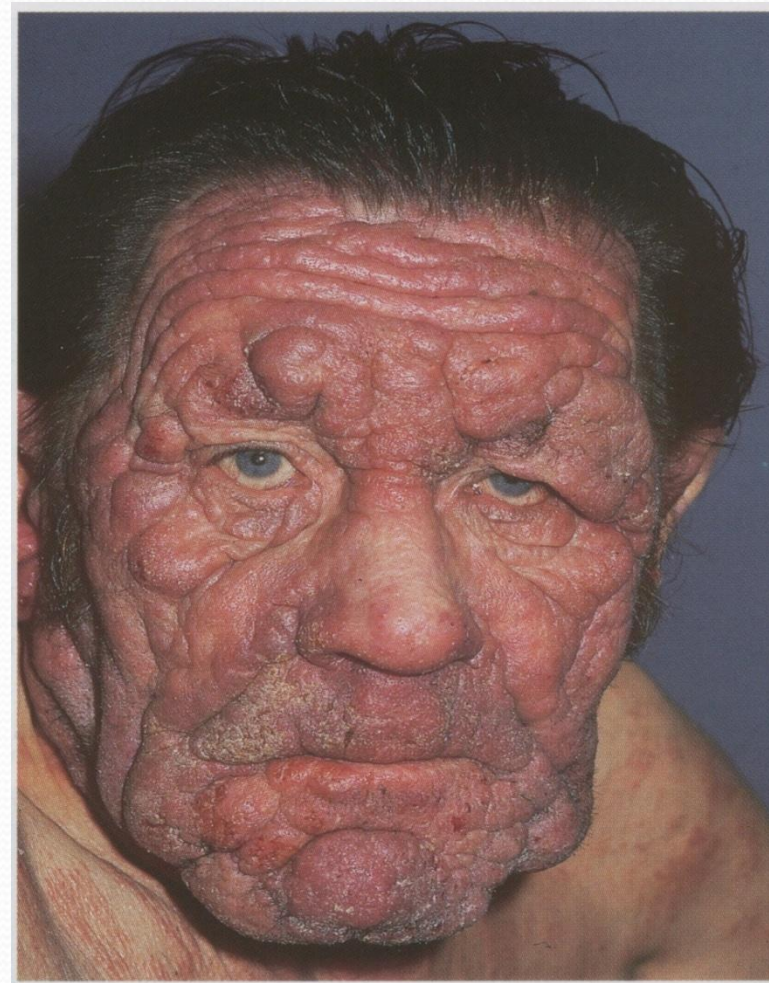
Локализация: грудь, живот,
конечности.

Начало: разного размера розовато-коричневые или бледно-розовые очаги с шелушащейся поверхностью, четко очерченные.

Рост волос в очаге отсутствует.

Напоминает бляшечный параспориоз.

Затем: появляется инфильтрация и развивается в виде нейродермита и псориаза, сухость кожи, отсутствие эскориации и зуда.



Mycosis fungoides
233

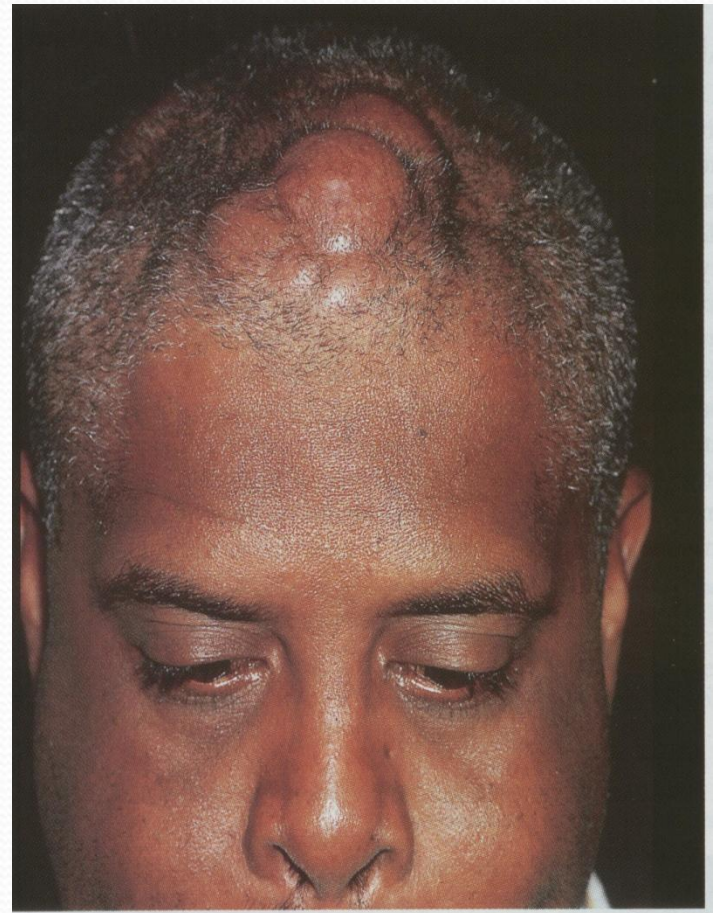


Пойкилодермическая форма

- Первые проявления: на выступающих частях таза и вн. поверхностях плеч в виде крупных бледно-розовых с нечеткими контурами, сухих, незначительно шелушащихся очагов поражения, не беспокоящих субъективно. С годами площадь очагов медленно увеличивается. Затем кожа становится грубая, лихенифицированная, синюшно-бурой окраски. А в дальнейшем (через 12 лет) – дряблая, легко собирающаяся в складку.



- Другая клиническая особенность – пятнисто – папулезная лихеноподобная сыпь синюшно-бурого цвета.
- У женщин на молочных железах, у мужчин в паховой области.
- Одна часть высыпаний разрешается с легкой атрофией, часть переходит в бляшки.
- Иногда развивается универсальная пойкилодермическая форма лимфомы, идентичная по клинике злокачественной форме плоского лишая Гебры. В этих случаях кожа интенсивно красная. К 10-15 году появляются узелки или поверхностные инфильтраты.



Эритродермическая форма

- Начало: на конечностях зуд и краснота , затем вовлекаются другие участки кожи . На фоне лечения может проходить и затем – рецидив.
- В конце концов развивается эритродермия – кожа отекает, краснеет, обильно шелушиться , зудит, лицо маскообразное, выпадают волосы, увеличиваются лимфатические узлы, лихорадка.
- В крови: лейкоцитоз, моноцитоз, эозинофилия, ускорение СОЭ.



Узелковая форма

- Папулы сиреневого цвета от чечевицы до горошины. Очертания папул четкие, консистенция плотноватая. Длительно существуют без изменений.
- Гистопатология: в дерме очаговая пролиферация из лимфоцитов. Проплиферация связана с сосудами, волосяными фолликулами и потовыми железами.



Пятнисто инфильтративная форма

- Начало: несколько синюшных пятен, диаметром в несколько сантиметров.
- Чаще начинается на туловище, инфильтраты очерчены. Существуют многие годы без изменений.
- Гистопатология: в эпидермисе полости с опухолевыми клетками, в дерме – очаговая инфильтрация, вначале в инфильтрате нормальные лимфоциты, позже пролимфоциты и лимфобласты.





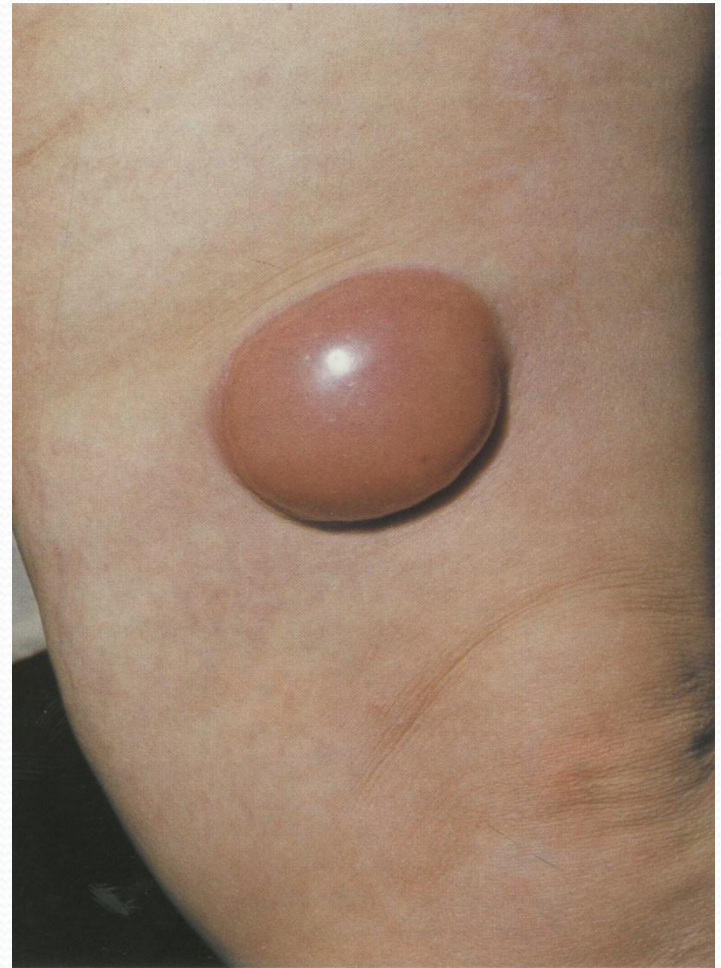
Узловатая форма

- Несколько крупных, четко очерченных синюшных узлов плотно-эластической консистенции, чаще на туловище, возможны временные ремиссии .
- Гистология:
- Прролиферация клеток вокруг придатков и в подкожной клетчатке. Вне очагов пролиферации опухолевые клетки располагаются цепочками между коллагеновыми волокнами.



Плазмоцитома кожи

- Редкая форма
- Клиника: одиночные или множественные плоские или узловатые инфильтраты красного, темно – красного и коричневого цвета.
- Локализация – лицо, туловище, конечности.



Полиморфные лимфомы кожи трехстадийная форма

- 1) эритематозная стадия: эритема, волдыри псориазо и парапсориазаподобные, пузырьки и пузыри, интенсивный зуд, эксфолиации.
- 2) бляшечная: желтовато-красной или синюшной окраски, поверхность покрыта чешуйками, лихенифицирована, сильный зуд.
- Продолжительность первых двух стадий – 3-5 лет.



3) опухолевая :
опухоли на
пораженной и
непораженной
коже от сливы
до апельсина.
Опухоли
эрозируются
или
изъязвляются



- **Гистология:** в эритематозной стадии в дерме на уровне поверхностной сосудистой сети и около придатков – периваскулярная полиморфноклеточная инфильтрация из лимфоцитов, гистиоцитов, плазматических клеток, эозинофилов и фибробластов.
- В бляшечной – характерны «лейкозные клетки» - крупные неправильной формы с резко базофильными ядрами .
- В опухолевой – инфильтрат по всей дерме и проникает в гиподерму, эпидермис разрушен, инфильтрат включает атипичные клетки.



Узелковая форма

- Узелки рассеяны чаще на нижних конечностях , зуда нет, цвет – застойно-красный, диаметр до 1 см.
- Затем размеры увеличиваются в центре – некроз, при разрешении – рубцы.
- Общее состояние хорошее, кровь без изменений.
- Гистология: под сосочками появляются лимфоциты с нарушением дифференцировки, атипичные клетки с неправильными ядрами. Позже клетки типа Березовского –Штемберга.



Лимфомы кожи с быстрой опухолевой прогрессией

Узелково-бляшечная форма

- Начало: синюшные пятна или телесного цвета бляшки пластинчатой формы с гладкой поверхностью на туловище.
- Затем: множество пятен синюшно-фиолетового цвета с коричневым оттенком и плоские бляшки с монету. Затем они приобретают геморрагический характер, часть бляшек инфильтрируется и превращается в опухолеподобное образование.
- Общее состояние не страдает.



Инфильтративно-узловая форма

- Проявляются одной опухолью, вокруг которой появляются другие. Вначале размеры 1 см, затем увеличиваются до 20 см.
- При распаде язвы с плотным валиком.



Лимфосаркома кожи

- Клиника: одиночный, почти безболезненный карбункулоподобный синюшно-багровый узел.
- Опухоль быстро метастазирует в лимфатические узлы, смерть через несколько месяцев.
- Гистология: в дерме и гиподерме мощная пролиферация полиморфных незрелых и атипичных клеток различных размеров – от мелких до крупных, много МИТОЗОВ

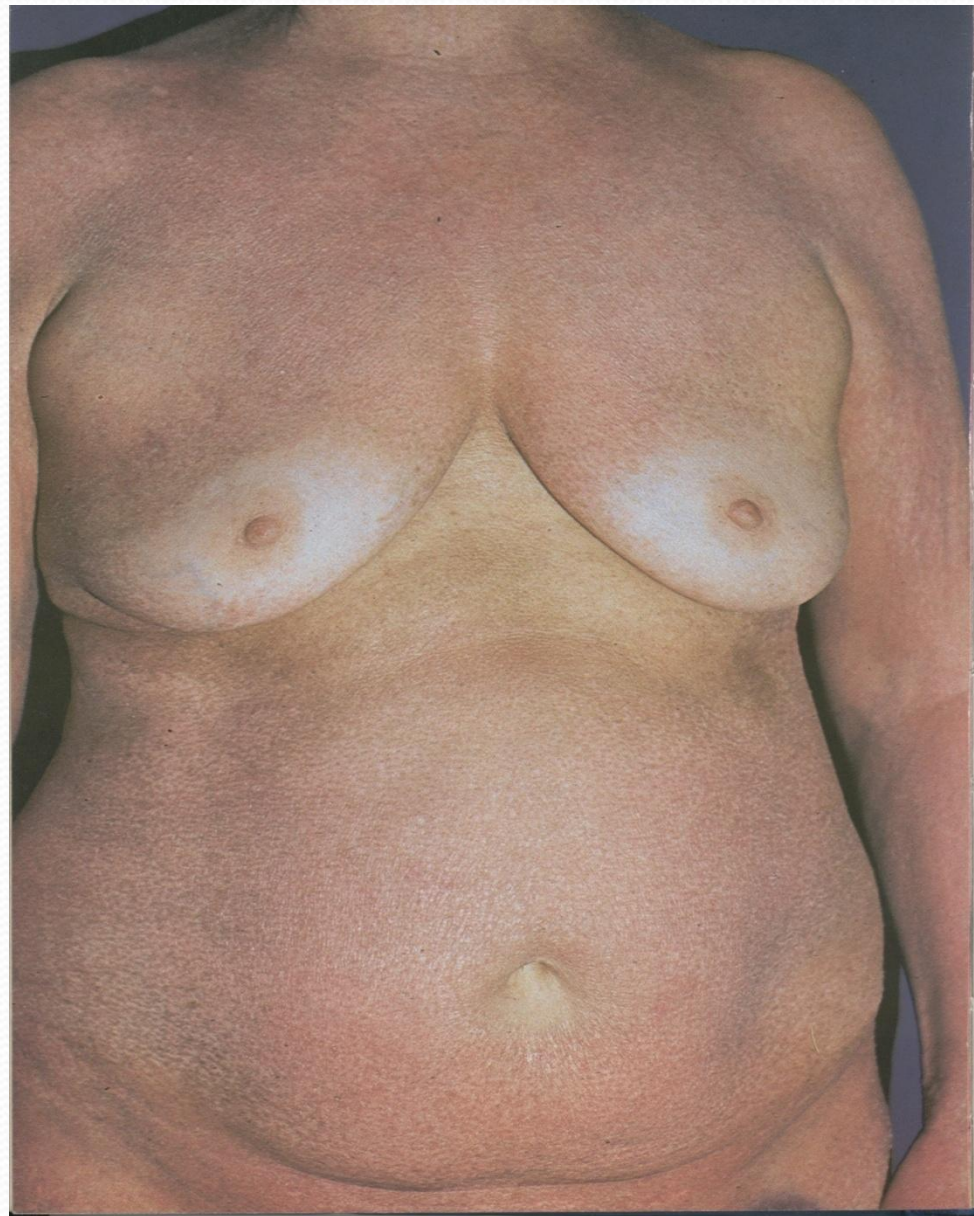


Эритродермическая форма

- Идет покраснение кожи параллельно с ее утолщением, лихенификацией и уплотнением. Сильный зуд. Увеличиваются все лимфатические узлы.



- Гистология: в верхней части дермы густой пролиферат из лимфоидных клеток различной зрелости





Общие принципы лечения лимфом кожи

- Терапия при злокачественных лимфах кожи зависит от клинико-иммунологической характеристики опухоли (степень злокачественности), характера и выраженности тканевого ответа на пролиферацию опухолевых клеток, признаков генерализации, общего состояния и возраста больного.

ЛЕЧЕНИЯ

- 1) дезинтоксикационные, противовоспалительные и десенсибилизирующие средства;
- 2) кортикостероидные препараты;
- 3) химиотерапевтические препараты;
- 4) фотохимиотерапевтическое лечение (ПУВА-терапия, фотоферез, фотодинамическая терапия);
- 5) иммунные препараты (интерфероны, интерлейкины, моноклональные антитела, антитимоцитарный глобулин и пр.);
- 6) препараты ретиноевой кислоты;
- 7) лучевая терапия;
- 8) наружные средства.

Химиотерапия при злокачественных лимфомах КОЖИ

- Для лечения больных злокачественными лимфомами кожи применяют цитостатические препараты различных химических групп: алкилирующие (проспидин, спиробромин, циклофосфан), антиметаболиты (метотрексат, 6-меркаптопурин), алкалоиды растительного происхождения (винбластин, винкристин), противоопухолевые антибиотики (доксорубицин, блеомицин) и др. Лечение цитостатическими средствами проводится, как правило, в сочетании с кортикостероидными препаратами.

● Лучевая терапия.

- Применяются источники рентгеновского излучения (рентгенотерапия), радиоактивный кобальт (гамма-терапия) и электронно-лучевая терапия. Последняя дает возможность одномоментного облучения большой поверхности кожи, не вызывает общей лучевой реакции. Применяется при поражении кожи в виде пятен, бляшек, опухолей на отдельные опухолевые элементы по 2 г на очаг ежедневно, суммарная доза 20 г. После 2—3-недельного перерыва при необходимости лечение повторяется. Лучевая терапия назначается одновременно с химиотерапией или после ее окончания.

Лечение кортикостероидными препаратами

(преднизолон, триамсинолон, дексаметазон, метипред) показано почти при всех клинических формах и на различных стадиях развития ЗЛК. Кортикостероидные гормоны оказывают противовоспалительное и десенсибилизирующее действие, а также тормозят пролиферацию клеточных элементов и влияют на процессы их созревания.

● **Фотодинамическая терапия.**

- Основана на применении фотосенсибилизаторов, селективно накапливающихся в опухолевой ткани, и воздействии на нее лучами определенной длины волны. Фотодинамическое повреждение эффективно разрушает опухоль, минимально затрагивая окружающие здоровые ткани.

● Оценка эффективности лечения

- Клиническая оценка эффективности лечения, кроме случаев полной ремиссии, затруднена. Лечение считается эффективным при уменьшении первоначального объема поражения на 25%. Следует учитывать то, что в случае химиочувствительных опухолей клиническое улучшение может наступить быстро, а при злокачественных лимфах кожи низкой степени злокачественности (пойкилодермическая ЛК) — после длительного лечения.

● Прогноз

- Прогноз зависит от степени злокачественности и вида злокачественных лимфом кожи. ГМ является лимфомой низкой степени злокачественности, и выживаемость после начала лечения может составлять 10 и даже 15 лет, причем смерть нередко наступает от осложнений терапии или интеркуррентных заболеваний.

● Использованная литература

1. Дерматовенерология. Под редакцией В.П. Федотова и др., Дн-ск, 2011, стр.652
2. Гистопатология и клиническая характеристика дерматозов Г.С. Цераидис, В.П.Федотов, А.Д. Дюдюн, В.А.Туманский, Запорожье-Харьков, 2004, стр.536
3. Д.Е.Фитцпатрик, Д.Л.Элинг, 1999
4. Рук-во по кожным и вен. болезням под ред. Ю.К. Скрипкина (т.2,), 1995
5. Дерматологія. Венерологія. За ред. В.І.Степаненка, Київ, 2012, стр.846

- 6. Дерматовенерология. За ред. М. О. Дудченко.
Полтава, 2011, стр. 319
- 7. В. Савчак, С. Галникіна Хвороби шкіри. ХПСШ, Тернопіль, 2001, стр. 506
- 8. Носатенко В. Е, Гуцу Н. В Цветной атлас кожных болезней. Харьков, 2002, стр. 431
- 9. П. П. Рыжко, Я. Ф. Кутасевич, В. М. Воронцов Атлас кожных и венерических болезней. Харьков, 2008, стр. 206
- 10. В. Г. Радионов Энциклопедический словарь дерматовенеролога. Луганск, 2009, стр. 616
- 11. Skin Disease. Diagnosis and Treatment. Thomas P. Habif. New York. 2005, s. 662

- 12. Dermatologie E.G.Jung, I.Moll. Thieme, 2003, s. 506
- 13. Diseases of the skin. Andrews. London, 2000, p. 1135
- 14. Dermatology A.B.Fleischer a.al.
New York, 2000, p. 303
- 15. Запалення шкіри Бочаров В.А. та ін.
Запоріжжя, 2011, стр. 280



● **Спасибо за внимание**