

Содержание

Предисловие к изданию на русском языке	8
Предисловие	10
Введение	11
Список сокращений	13
Часть I. Злокачественные новообразования кожи	15
1. Ангиосаркома	17
Список литературы	24
2. В-клеточная лимфома кожи	25
Лимфома из клеток маргинальных зон (иммуноцитомы)	26
Фолликулярная лимфома (лимфома из фолликулярных клеток)	29
Крупноклеточная лимфома нижних конечностей	32
Внутрисосудистая лимфома	33
Список литературы	34
3. Синдром гранулематозной «вялой» кожи	36
Список литературы	40
4. Гистиоцитоз из клеток Лангерганса	42
Список литературы	48
5. Лейкоз кожи (<i>leuketia cutis</i>)	50
Список литературы	53
6. Кожный мастоцитоз (пигментная крапивница)	55
Список литературы	61
7. Рак из клеток Меркеля	63
Список литературы	70
8. Метастатическая карцинома	73
Список литературы	78
9. Болезнь Педжета	80
Список литературы	85
10. Подкожная панникулитоподобная лимфома	86
Список литературы	90
Часть II. Наследственные синдромы, предрасполагающие к злокачественным новообразованиям, и паранеопластические заболевания	91
11. Синдром Мюира–Торре	93
Список литературы	100

12. Приобретённый ихтиоз, чёрный акантоз, ладонный гиперкератоз	101
<i>Список литературы</i>	107
13. Амилоидоз (системный, узловатый и эпидермального происхождения)	108
<i>Список литературы</i>	115
14. Синдром Берта–Хогга–Дюбе	116
<i>Список литературы</i>	121
15. Кауденовская болезнь	123
<i>Список литературы</i>	129
16. Кольцевидные эритемы: эритема Гаммела и хроническая мигрирующая эритема	130
<i>Эритема Гаммела</i>	131
<i>Хроническая мигрирующая эритема</i>	134
<i>Список литературы</i>	136
17. Синдром Гарднера	138
<i>Список литературы</i>	144
18. Многоочаговый ретикулогистиоцитоз	146
<i>Список литературы</i>	150
19. Множественные лейомиомы кожи	151
<i>Список литературы</i>	155
20. Летальные гистиоцитозы не из клеток Лангерганса: некробиотическая ксантогранулёма и диссеминированная ксантома	156
<i>Некробиотическая ксантогранулёма</i>	157
<i>Диссеминированная ксантома</i>	161
<i>Список литературы</i>	162
21. Ферментативный панникулит	163
<i>Список литературы</i>	167
22. Склеромикседема	169
<i>Список литературы</i>	174
23. Некролитическая мигрирующая эритема	175
<i>Список литературы</i>	180
Часть III. Инфекционные заболевания	183
24. Сибирская язва	185
<i>Список литературы</i>	193
25. Гангренозная эктима	194
<i>Список литературы</i>	198
26. Пятнистая лихорадка Скалистых гор и другие риккетсиозы	200
<i>Список литературы</i>	205
27. Натуральная (чёрная) оспа	206
<i>Список литературы</i>	211
28. Синдром ошпаренной кожи, вызванный воздействием стафилококковых токсинов, и синдром токсического шока	212
<i>Список литературы</i>	217
29. Менингококкемия и молниеносная пурпура	219
<i>Менингококкемия</i>	220
<i>Молниеносная пурпура</i>	224
<i>Список литературы</i>	227

Часть IV. Врождённые нарушения метаболизма и аутоиммунные**заболевания229**

30. Смертельно опасные наследственные заболевания сосудов: синдром

Ослера–Вебера–Рандю, атаксия-телеангиэктазия, болезнь Фабри231

Список литературы238

31. Эруптивная ксантома.....240

Список литературы245

32. Синдром «трансплантат против хозяина»246

Список литературы250

33. Паранеопластическая и вульгарная пузырчатка.....251

Список литературы256

34. Рецидивирующий полихондрит258

Список литературы264**Часть V. Заболевания сосудов267**

35. Кальцифилаксия (кальцийуремическая артериопатия)269

Список литературы278

36. Болезнь Kawasaki280

Диагностические признаки болезни Kawasaki283*Список литературы*287

37. Узелковый полиартериит289

Список литературы297**Предметный указатель.....299**

Ангиосаркома

• Синонимы	Гемангиосаркома, лимфангиосаркома, злокачественная гемангиоэндотелиома
• Этиология	Ультрафиолетовое облучение, лучевая терапия, лимфедема (синдром Стюарта–Тривса), сосудистые мальформации (синдром Маффуччи) в анамнезе
• Связь с другими патологическими состояниями	Синдром Маффуччи
• Клинические признаки	Быстро распространяющиеся, похожие на кровоподтёки (синяки) пятна, эритематозные папулы, фиолетовые узелки
• Гистологические особенности	Характерный признак — сеть дермальных полостей, выстланных атипичным эндотелием. Могут присутствовать диффузно расположенные скопления из эпителиоидных или веретеновидных клеток
• Иммуногистохимические маркёры	CD ₃₁ (наиболее чувствительный и специфичный маркёр), CD ₃₄ , лектин <i>Ulex europaeus</i> , фактор VIII
• Стадии развития	Для кожных заболеваний не разработаны
• Прогноз	Выживаемость в течение пяти лет — 10%
• Неблагоприятные признаки	Размер свыше 5 см, глубина зоны распространения опухоли свыше 3 мм; количество митозов — более трёх в поле зрения при увеличении в 400 раз; чёткие границы; рецидив опухоли; метастазирование
• Лечение	При локализованной форме — хирургическое иссечение и лучевая терапия; при системной форме — лучевая терапия. Применение противоопухолевой химиотерапии ограничено

Ангиосаркома (АС) — злокачественная опухоль эндотелиального происхождения. Может поражать многие органы и ткани [1–3]. Кожный покров — одна из наиболее частых локализаций АС (частота поражения кожи и поверхностных мягких тканей — 60%). Известно, что АС — новообразование, происходящее из эндотелиальных клеток, но до настоящего времени остаётся неясным, из эндотелия кровеносных или лимфатических сосудов оно развивается. Видимо, возможны оба варианта возникновения опухоли.

АС — редкий тип опухолей. Её обнаруживают примерно у 1% всех больных с саркомами [4]. АС чаще развивается у лиц пожилого возраста, особенно мужчин (в два раза чаще, чем у женщин). Большинство больных — представители европеоидной расы. Этиология АС сложна и зависит от многих факторов. У 50% пожилых пациентов опухоль возникает на голове или шее, очень часто — на коже волосистой части головы, т.е. в местах, подверженных воздействию ультрафиолетового излучения. Именно поэтому последнее считают одним из факторов риска развития АС. В то же время исследователи отмечают, что у лиц, подверженных постоянному воздействию ультрафиолетового излучения, АС обнаруживают крайне редко. Кроме того, другие части тела, подверженные действию солнечного света (кроме головы и шеи), опухоль практически не поражает [5]. Предполагают, что развитию АС именно на голове и шее способствуют некоторые морфологические особенности строения кожи этих областей, например богатое кровоснабжение и большое число сосудистых анастомозов. Считают, что именно эти факторы в сочетании с ультрафиолетовым излучением и/или избыточным нагреванием тканей служат причинами канцерогенеза. Другой фактор риска развития АС — воздействие ионизирующего излучения (например, при лучевой терапии). В частности, известно, что АС особенно часто возникает у женщин, которым в целях лечения рака молочных желёз проводили рентгеновское облучение грудной клетки [6]. Следует учесть, что к развитию АС располагает лимфатический отёк конечностей, особенно возникающий в качестве осложнения после радикальной мастэктомии по поводу рака молочных желёз, — синдром Стюарта–Тривса. Название синдрома произошло от фамилий авторов, впервые описавших его в 1948 г. на примере шести прооперированных больных. На сегодняшний день известно более трёхсот таких случаев. Кроме того, лимфедема может быть наследственной, осложнением хронического фибриллоза и также способствовать развитию АС. Большое значение в качестве факторов риска возникновения АС придают обнаружению сосудистых мальформаций. Показано, что к их развитию могут привести нарушения развития кровеносных сосудов кожи и кожные гемангиомы (включая синдром Маффуччи). Следует отметить, что АС, связанная с аномалией развития сосудов кожи, чаще всего возникает уже в детском возрасте. Очень редко она развивается в местах имплантации инородных тел или очагах рецидивирующей герпетической инфекции. При кожной форме заболевания, в отличие от АС внутренних органов, не обнаружена связь с действием на ткани токсических агентов (тора-траста, арсенидов, поливинилхлоридов, анаболических стероидов).

Клинические признаки АС разнообразны и в определённой степени зависят от этиологических факторов. Классические симптомы, наблюдаемые при индукции развития опухоли ультрафиолетовым излучением, состоят в возникновении очага поражения на коже, характеризующегося быстрым центробежным ростом эритематозных пятен (цвет пятен в центре коричневый, а на периферии красный). Последние первоначально располагаются на лице и волосистой части головы (рис. 1-1) [7]. Иногда очаги инфильтруются, превращаясь в бляшки или узлы красно-фиолетового цвета, иногда с изъязвлением. Позднее вокруг первичного очага могут образоваться очаги-сателлиты. В клинической практике обычно проводят дифференциальную диагностику АС с лимфомой кожи и кож-



Рис. 1-1. Ангиосаркома: очаг поражения с бляшками фиолетового цвета.

ными метастазами карцином [8, 9]. Хотя чаще всего АС поражает кожу волосистой части головы и лица, она также может возникать на ушах, шее и верхней части туловища. При АС, развившейся в результате лучевой терапии рака молочных желёз, кожные элементы представлены быстрорастущими папулами и узлами, обычно расположенными на передней стенке грудной клетки. АС, возникшие вследствие действия ионизирующего излучения, могут располагаться в любых областях (в зависимости от локализации зоны облучения) и развиваться у больных любого пола. В большинстве случаев АС обнаруживают примерно через десять лет после проведения курса лучевой терапии. При хронической лимфедеме АС манифестирует быстрорастущими папулами и узлами, образующимися на фоне индурации кожи буроватого цвета. Если лимфатический отёк возник в результате операции, то обычно АС развивается через десять лет после хирургического вмешательства. При врождённой лимфедеме АС обнаруживают у сравнительно молодых людей (при условии наблюдения в течение двадцати лет и более). Для АС, возникшей в результате прогрессирования сосудистой

мальформации, характерны очень быстрый эксцентричный рост и изъязвление кожи.

Гистопатологические изменения в коже также весьма вариабельны. Чаще всего обнаруживают некоторое усиление васкуляризации в поверхностном и среднем слоях дермы [5]. Каналы кровеносных сосудов обширно разветвляются, образуя сеть полых анастомозов, выстланных эндотелием (рис. 1-2, 1-3). Иногда формируются сосудистые синусы и кавернозные пространства. Они выстланы кубовидными или неправильной формы клетками, содержащими увеличенные в размерах гиперхромные ядра (рис. 1-4, 1-5). Иногда эндотелий расслаивается и формирует сосочкообразные выросты. В дерме — инфильтрат из плазматических клеток и нейтрофилов, гемосидериновые гранулы. Границы опухоли окаймлены расширенными, но в остальном нормальными сосудами. Реже регистрируют случаи АС, когда в коже обнаруживают веретенообразные или увеличенные в размерах эпителиоидные клетки, которые могут быть распределены диффузно или образовывать скопления. Последним может быть свойствен выраженный клеточный плеоморфизм. Хотя на ранних стадиях развития опухоль поражает только дерму, со временем она разрастается как латерально, поражая всё большую площадь дермы, так и в глубину, достигая подкожной жировой клетчатки и подлежащих мягких тканей. Морфологические границы опухоли гораздо больше таковых, определяемых клинически.

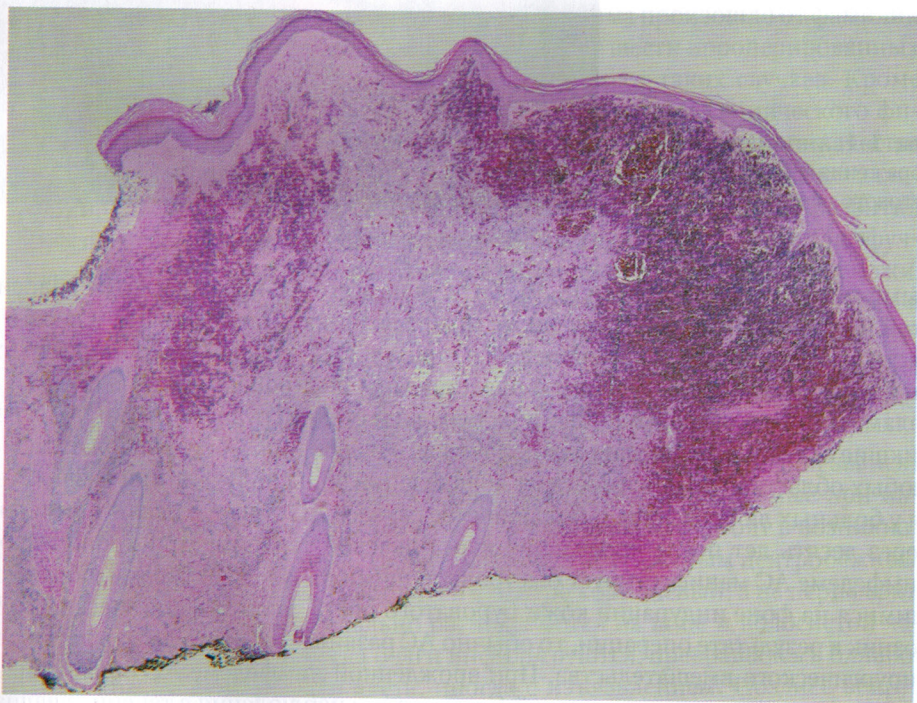


Рис. 1-2. Биоптат кожи с участком ангиосаркомы (микрофотография): диффузные кровоизлияния в дерме.