

Т.О. Литинська¹, О.В. Демченко²

¹Національний медичний університет імені О.О. Богомольця, Київ

²Олександрівська клінічна лікарня, Київ

Карциноїдний папіломатоз шкіри Готтрона (особливості клінічного перебігу, діагностики та лікування, власне клінічне спостереження)

Мета роботи — вивчити особливості клінічного перебігу, діагностики та раціонального підходу до лікування карциноїдного папіломатозу шкіри Готтрона.

Матеріали та методи. Представлено сучасні дані щодо особливостей клінічного перебігу, патоморфологічних критеріїв, діагностики та лікування карциноїдного папіломатозу шкіри Готтрона. Наведено власне клінічне спостереження.

Результати та обговорення. Карциноїдний папіломатоз шкіри Готтрона – це дерматоз, що досить рідко зустрічається в медичній практиці. Захворювання характеризується тривалим багаторічним перебігом, перманентним прогресуванням патологічного процесу. В абсолютної більшості хворих ця патологія розвивається на тлі вже існуючих хронічних дерматозів, таких як псоріаз, екзема, червоний плесканий лишай, пемфігус тощо. Крім того, у переважної більшості пацієнтів спостерігається супутня поліорганна соматична патологія, що зумовлює не лише тяжкий перебіг дерматозу та його рецидування, а й вимагає комплексного підходу до їхньої терапії.

Висновки. Карциноїдний папіломатоз шкіри Готтрона характеризується тривалим багаторічним перебігом на тлі перманентного прогресування патологічного процесу.

Лікування хворих на карциноїдний папіломатоз шкіри Готтрона має бути комплексним та індивідуалізованим з урахуванням тяжкості перебігу дерматозу і супутньої патології, що переважно має поліорганний характер і в низці випадків провокує погіршення перебігу дерматозу та резистентність до проведеної терапії. Наведений клінічний випадок свідчить про можливість суттєвого регресу клінічних виявів дерматозу навіть у пацієнтів з тривалим перебігом захворювання за умови правильно встановленого діагнозу та призначення адекватної терапії.

Ключові слова

Карциноїдний папіломатоз шкіри Готтрона, патогістологія, порушення кровообігу, лімфостаз, папіломатозні реакції, лікування.

Поряд з поширеними, добре вивченими шкірними захворюваннями, діагноз яких зазвичай не викликає сумніву, окреме місце в дерматології посідають дерматози, що рідко зустрічаються в медичній практиці. Це зумовлює певні труднощі та можливі помилки в їхній діагностиці, а отже, відсутність адекватної терапії цих пацієнтів.

Саме до таких захворювань належить карциноїдний папіломатоз шкіри Готтрона (КПШГ, *papillomatosis cutis carcinoides Gottron*), що характеризується псевдоепітеліоматозною гіперплазією епідермісу на тлі тривало існуючого хронічного ураження шкіри, зокрема екземи, псоріазу тощо. Захворювання зазвичай виявляють у пацієнтів з вираженим лімфостазом, порушенням кровообігу та/або варикозним симптомокомплексом за умови схильності організму до папіломатозних реакцій [7].

Як самостійне захворювання цей дерматоз уперше описав у 1932 р. німецький дерматолог Heinrich Adolf Gottron, який назвав такий стан «папіломатоз шкіри», вказавши, що гістологічно це захворювання не супроводжується ознаками злоякісності.

Сучасна назва дерматозу з'явилася в 1950 р., коли W. Nikolowski й E. Eisenlohr описали аналогічну клінічну картину в пацієнта з подібними гістологічними змінами, додавши до назви ім'я дерматолога, який вперше повідомив про цю нозологію, та термін «карциноїдний» з огляду на зовнішню подібність дерматозу до плоскоклітинної карциноми [9].

Мета роботи — вивчити особливості клінічного перебігу, діагностики та раціонального підходу до лікування карциноїдного папіломатозу шкіри Готтрона.

Матеріали та методи

Етіологія та патогенез цього захворювання остаточно не з'ясовані. Тригерними чинниками його розвитку є механічна травма на тлі хронічного запалення шкіри, а також порушення кровообігу, лімфостаз, схильність організму до папіломатозних реакцій [2, 4]. Одні фахівці розглядають КППШГ як доброякісне захворювання, що характеризується псевдоепітеліоматозною гіперплазією епідермісу, інші — як різновид верукозної карциноми [6, 8], також існує думка про можливий паранеопластичний характер цього дерматозу [5]. Згідно з даними літератури паранеоплазії шкіри виявляють у 4–60 % пацієнтів з новоутвореннями внутрішніх органів. Ці процеси зазвичай виникають задовго до появи клінічних симптомів онкопатології, під час або після діагностування останньої, характеризуються резистентністю до терапії та поширеністю шкірного процесу [5]. Припущення щодо генетичної або спадкової природи КППШГ натепер підтвердження не знайшло.

Результати та обговорення

Захворювання характеризується тривалим багаторічним перебігом, перманентним прогресуванням, водночас в абсолютній більшості хворих КППШГ розвивається на тлі вже існуючих хронічних дерматозів (псоріаз, екзема, червоний плесканий лишай, пемфігус тощо) [10]. Чоловіки хворіють частіше, ніж жінки, вік хворих коливається від 40 до 85 років.

Залежно від клінічної картини виділяють виразково-інфільтративну (ендофітну), пухлиноподібну (екзофітну) та гіперкератотичну форми КППШГ.

Діагноз КППШГ встановлюють на підставі характерних скарг, відповідного анамнезу, особливостей клінічного перебігу захворювання, результатів патогістологічного дослідження, а також за даними проведення диференційної діагностики з низкою дерматозів.

Клінічна картина. У хворих переважно уражаються нижні кінцівки, проте описано поодинокі випадки виникнення характерних патологічних змін шкіри верхніх кінцівок і тулуба [3, 4]. Процес зазвичай має симетричний характер, проте можлива й асиметрична локалізація висипки. Вогнища ураження представлені бляшками, що підносяться над рівнем неушкодженої шкіри, їхня поверхня вкрита пухлиноподібними утвореннями та численними вегетаціями, що нагадують цвітну капусту і мають тістоподібну консистенцію. В'язкий секрет брудно-жовтого кольору вкриває всю поверхню бляшок і борозенки між вегетаціями з характерним гнилосним



Рис. 1. Пацієнт С., 67 р. Діагноз: карциноїдний папіломатоз шкіри Готтрона

запахом, що зумовлений життєдіяльністю мікрофлори. Засихаючи, секрет утворює кірки, які щільно прикріплені до поверхні бляшок. Пухлиноподібні утворення легко травмуються, виникає мацерація, внаслідок чого утворюються ерозії та поверхневі виразки, характерна набряклість уражених кінцівок. Пацієнти скаржаться на біль під час ходьби та в спокої (рис. 1).

За результатами патоморфологічного дослідження виявляють виражену псевдокарциноматозну гіперплазію епідермісу, папіломатоз та акантоз з утворенням тяжів, що у вигляді тонких відростків проникають глибоко в дерму. Деякі з них втрачають зв'язок з епідермісом, формуючи в дермі епітеліальні острівці та скупчення. У стромі візуалізують виражений лімфо- та гістіоцитарний інфільтрат з домішкою плазматичних клітин. Атипія клітин відсутня, базальна мембрана не ушкоджена.

Диференційну діагностику проводять з низкою захворювань, зокрема з плоскоклітинним раком, хронічною вегетуючою піодермією, бородавчастим туберкульозом шкіри, хромомікозом. Клінічна картина плоскоклітинного раку (інфільтративно-виразкова форма) характеризується наявністю виразки з чіткими межами у вигляді епітеліального валу, що вкрита щільною кіркою, гістологічно — наявністю атипії клітин, гіперхроматозом їхніх ядер, безліччю патологічних мітозів. Від хронічної виразкової вегетуючої піодермії КППШГ відрізняється відсутністю пустульозних елементів, норицевих ходів, з яких при натисканні виділяється гнійно-кров'яниста рідина. Загоєння цього різновиду піодермії відбувається з утворенням рубців. При бородавчастому туберкульозі шкіри, на відміну від КППШГ, гістологічно виявляють туберкулоїдну структуру інфільтрату. Діагноз хромомікозу підтверд-

жують за наявності в досліджуваних субстратах (лусочки шкіри, гістологічні зрізи) тканинної форми гриба у вигляді так званих склеротичних клітин, «фумаго» або темних тілець [1, 7].

Етіотропне лікування не розроблене, для зменшення вираженості симптомів захворювання призначають цитостатичні препарати, антибіотики широкого спектра дії, вітамінні засоби, препарати, що покращують мікроциркуляцію. Важливою складовою лікування є відповідна топічна терапія. Після зникнення гнійного ексудату та елімінації гнійних кірок можливе проведення кріо- і лазеродеструкції, радіохвильової вапоризації, фототерапії. При тяжкому перебігу захворювання, значному поширенні патологічного процесу, неефективності попереднього консервативного лікування можливі хірургічне висічення вогнища з подальшою пластикою, а також близькофокусна рентгенотерапія [3].

Профілактика КППШГ полягає у своєчасній та адекватній терапії хронічних дерматозів, що можуть стати підґрунтям для розвитку цієї патології, а також лікуванні супутньої соматичної патології, яка переважно має поліорганний характер і в низці випадків провокує більш тяжкий перебіг дерматозу та його рецидивування, а також резистентність до проведеної терапії.

На сьогодні під нашим наглядом перебувають 3 пацієнти з КППШГ, діагноз яким був встановлений протягом останнього часу. У всіх хворих діагноз верифікований за результатами патоморфологічного обстеження, їм були призначені комплексне клініко-лабораторне обстеження, консультації суміжних фахівців і відповідне лікування.

З огляду на невисоку поширеність цього захворювання, а також труднощі в його діагностиці та лікуванні наводимо опис одного з вказаних клінічних спостережень.

Хворий Л., 1943 р. н., госпіталізований у дерматологічне відділення Олександрівської клінічної лікарні 15.07.2020 р. (№ 3300130) зі скаргами на папульозно-еритематозні бородавчасті висипання на шкірі гомілок, мокнуття, численні виразки, дно яких вкрите серозно-гнійним ексудатом; деформацію пальців стоп; біль у кінцівках (під час ходьби та в спокої).

Анамнез захворювання. Хворіє понад 15 років. До дерматолога звертався майже 10 років тому на початку захворювання. Зі слів хворого, йому встановлювали такі діагнози: бешиха, екзема, дерматит, мікоз. На тлі лікування, що призначали лікарі за місцем проживання, спостерігалося незначне покращення, що мало невиражений тимчасовий ефект. Надалі лікувався самостійно (в домашніх умовах), переважно застосовував зовнішньо народні засоби. Протягом останніх

2 років процес став прогресувати, поширився на обидві гомілки та стопи, розміри вогнищ збільшилися, у їхніх межах виникли «пухлиноподібні» розростання, мокнуття, серозно-гнійні виділення. З'явилися виражений набряк гомілок і постійний біль у кінцівках.

Хворому було проведено комплексне клініко-лабораторне дослідження із залученням суміжних фахівців (гастроентеролога, судинного хірурга, кардіолога, онколога, ревматолога та ін.).

За даними огляду суміжними фахівцями в пацієнта були виявлені: гіпертонічна хвороба I–II стадії, I ступеня, ризик 3. Ішемічна хвороба серця. Дифузний кардіосклероз. Синусова брадикардія, серцева недостатність I ступеня. Остеоартроз, вузликова форма II ступеня (за рентгенографією). Функціональне порушення серцево-судинної системи I ступеня. Подагра, хронічний перебіг з ураженням нижніх кінцівок (за рентгенографією). Хронічна венозна недостатність нижніх кінцівок III ступеня, набряково-виразкова форма. Трофічні виразки лівої гомілки. Посттромбофлебічний синдром обох нижніх кінцівок, змішана форма.

З метою виключення онкопатології внутрішніх органів хворого оглянув онколог. За результатами мікроскопічного та культурального досліджень на паразитарні гриби грибкова інфекція була виключена.

Локальний статус: патологічний процес носить поширений характер з локалізацією на шкірі обох гомілок, що мають брудно-сіре забарвлення та значно збільшені в розмірі внаслідок набряку та лімфостазу стоп. На тлі вираженої інфільтрації й еритеми виявлено множинні папули, схильні до периферичного зростання та злиття, що утворюють бляшки різного розміру, які виступають над рівнем шкіри на 0,5–1 см, папіломатозні бородавчасті розростання (вегетатії), які нагадують цвітну капусту. Борозенки між вегетациями заповнені жовтувато-білими липкими масами з гнилісним запахом, що зумовлений приєднанням вторинної інфекції. Крім того, на шкірі гомілок розташовані дрібні ерозії та виразки, дно яких вкрите гнійно-кров'янистим ексудатом (рис. 2А–Г). Суб'єктивно: біль під час ходьби та в спокої.

Результати патогістологічного дослідження: у вивчених фрагментах шкіри в епідермісі виявлені гіперкератоз з утворенням рогових пробок, вакуолізація клітин епідермісу, акантоз, папіломатоз і різко виражена псевдоепітеліоматозна проліферація епідермісу з утворенням епідермальних тяжів, що занурюються в дерму. Атипівні клітини відсутні. Базальна мембрана збережена. У сосочковому шарі дерми велика кількість розширених



Рис. 2. Пацієнт Л., 1943 р. н. Карциноїдний папіломатоз шкіри Готтрона

А—Г — до лікування; Д — після лікування.

судин. У верхніх відділах дерми помірний, переважно периваскулярний, інфільтрат. Висновок: морфологічна картина повністю відповідає діагнозу «карциноїдний папіломатоз шкіри Готтрона».

На підставі скарг пацієнта, анамнезу захворювання, клінічної картини, результатів клініко-лабораторного та патогістологічного досліджень, даних консультацій суміжних фахівців, проведення диференційної діагностики з виключенням таких захворювань, як плоскоклітинний рак шкіри, бородавчастий туберкульоз шкіри, хронічна вегетуюча піодермія і хромомікоз, хворому встановлено діагноз: «карциноїдний папіломатоз шкіри Готтрона».

Пацієнту призначено комплексне лікування, що включало десенсибілізувальну, дезінтоксикаційну терапію, антибіотикотерапію (левофлоксацин по 500 мг в/в двічі на добу), препарати, що покращують мікроциркуляцію; терапію з приводу виявленої поліорганної соматичної патології, зовнішньо — примочки з «Декасаном», топічні глюкокортикостероїди в комбінації з антибактеріальними засобами.

Після курсу лікування спостерігали значне поліпшення клінічної картини: висипка частково регресувала, набряк гомілок і мокнуття усу-

нені, інфільтрація суттєво зменшилася, ерозії епітелізувалися, гнійно-серозний ексудат та кірки відсутні. Біль у гомілках і скутість рухів значно зменшилися (рис. 2Д).

Після закінчення курсу лікування хворий перебуває під нашим спостереженням. За цей час рецидивів захворювання не спостерігали.

Висновки

Карциноїдний папіломатоз шкіри Готтрона характеризується тривалим багаторічним перебігом на тлі перманентного прогресування патологічного процесу.

Лікування хворих на карциноїдний папіломатоз шкіри Готтрона має бути комплексним та індивідуалізованим з урахуванням тяжкості перебігу дерматозу і супутньої патології, що переважно має поліорганний характер і в низці випадків провокує погіршення перебігу дерматозу та резистентність до проведеної терапії. Наведений клінічний випадок свідчить про можливість суттєвого регресу клінічних виявів дерматозу навіть у пацієнтів з тривалим перебігом захворювання за умови правильно встановленого діагнозу та призначення адекватної терапії.

Список літератури

1. Дерматология Фицпатрика в клинической практике: в 3 т.: пер. с англ./Под общ. ред. Н.Н. Потекаева, А.Н. Львова.— Изд. 2-е, исп., перер., доп.— М.: Изд-во Панфилова, 2016.— Т. 2.— 1216 с.
2. Карачева Ю.В., Гузей Т.Н., Гладких Л.Н., Ларина Т.М. Папилломатоз кожи карциноидный Готтрона // Клиническая дерматология и венерология.— 2017.— Т. 16, № 3.— С. 29—35. doi: 10.17116/klinderma.201716329-34.
3. Слесаренко С.В., Нор Н.М., Циганков К.В. Випадок хірургічного лікування пацієнтки з карциноїдним папіломатозом шкіри Готтрона // Хірургія України.— 2018.— № 2.— С. 82—85. doi: 10.3978/SU2018282.
4. Тлиш М.М., Сычева Н.Л., Старостенко В.В. и др. Сочетанная дерматологическая патология, осложненная карциноидным папилломатозом Готтрона // Рус. мед. журн. Мед. обозрение.— 2020.— Т. 4, № 10.— С. 652—658. doi: 10.32364/2587-6821-2020-4-10-652-658.
5. Федотов В.П. Паранеопластические дерматозы (клиническая лекция) // Дерматовенерология. Косметология. Сексопатология.— 2013.— № 1—4.— С. 111—129.
6. Brownstein M.H., Shapiro L. Verrucous carcinoma of skin: epithelioma cuniculatum plantare // Cancer.— 1976.— Vol. 38, N 4.— P. 1710—1716. doi: 10.1002/1097-0142(197610)38:4< 1710::aid-cnrcr 2820380444> 3.0.co; 2-x.
7. Burg G., Kutzner H., Kempf W. et al. Atlas of dermatopathology: tumors, nevi, and cysts.— Hoboken, NJ: Wiley-Blackwell, 2018.— 528 p.
8. Cajkovic V., Trbuljak M., Petricic B. [Papillomatosis cutis carcinoides Gottron]:[article in Croatian] // Rad. Med. Fak. Zagrebu.— 1970.— Vol. 18, N 1.— P. 81—87.
9. Miescher G. Zur Frage der Papillomatosis cutis carcinoides (Nikolowski und Eisenlohr) // Dermatologica.— 1950.— Vol. 101, N 4/5.— P. 217—224.
10. Suzuki K., Takeda Y., Nishio K. et al. A case of papillomatosis cutis carcinoides Gottron associated with localized pemphigoid // Skin Res.— 1990.— Vol. 32, N 2.— P. 236—239. doi: 10.11340/skinresearch1959.32.236.

Т.А. Литинская¹, О.В. Демченко²

¹Национальный медицинский университет имени А.А. Богомольца, Киев

²Александровская клиническая больница, Киев

Карциноидный папилломатоз кожи Готтрона (особенности клинического течения, диагностики и лечения, собственное наблюдение)

Цель работы — изучить особенности клинического течения, диагностики и рационального подхода к лечению карциноидного папилломатоза кожи Готтрона.

Материалы и методы. Представлены современные данные об особенностях клинического течения, патоморфологических критериях, диагностике и лечении карциноидного папилломатоза кожи Готтрона. Приведено собственное клиническое наблюдение.

Результаты и обсуждение. Карциноидный папилломатоз кожи Готтрона — дерматоз, достаточно редко встречающийся в медицинской практике. Заболевание характеризуется длительным многолетним течением с перманентным прогрессированием патологического процесса. У абсолютного большинства пациентов данная патология развивается на фоне других хронических дерматозов, таких как псориаз, экзема, красный плоский лишай, пемфигус и др. Кроме того, у данных пациентов диагностируется сопутствующая полиорганная соматическая патология, которая обуславливает не только тяжелое течение и рецидивирование данного дерматоза, но и требует комплексного подхода к терапии этих больных.

Выводы. Карциноидный папилломатоз кожи Готтрона характеризуется длительным многолетним течением на фоне перманентного прогрессирования патологического процесса.

Лечение больных карциноидным папилломатозом кожи Готтрона должно быть комплексным и индивидуализированным с учетом тяжести течения дерматоза и сопутствующей патологии, преимущественно имеющей полиорганный характер и в ряде случаев обусловливающей ухудшение течения дерматоза и резистентность к проведенной терапии. Приведенный клинический случай свидетельствует о возможности значительного регресса клинических проявлений данной патологии даже у пациентов с длительным течением заболевания при условии правильно установленного диагноза и назначения адекватной терапии.

Ключевые слова: карциноидный папилломатоз кожи Готтрона, патогистология, нарушения кровообращения, лимфостаз, папилломатозные реакции, лечение.

T.O. Lytynska¹, O.V. Demchenko²

¹ *Bogomolets National Medical University, Kyiv*

² *Olexandriivska Clinical Hospital, Kyiv*

Gottron's carcinoid papillomatosis of skin (features of clinical course, diagnosis and treatment, own clinical observation)

Objective — to study the features of the clinical course, diagnosis and rational approach to the treatment of Gottron's carcinoid papillomatosis of skin.

Materials and methods. The article presents current data on the clinical course, pathomorphological criteria, diagnosis and treatment of Gottron's carcinoid papillomatosis of skin. The authors' own clinical observation is given.

Results and discussion. Gottron's carcinoid papillomatosis of skin is dermatosis that is quite rare in medical practice. The disease is characterized by a long course with a permanent progression of the pathological process. In the vast majority of patients, this pathology develops against the background of other chronic dermatoses such as psoriasis, eczema, lichen planus, pemphigus. In addition, these patients are diagnosed with concomitant multiorgan somatic pathology, which causes not only severe course and recurrence of this dermatosis, but also requires a comprehensive approach to the treatment of these patients, taking into account the identified somatic pathology.

Conclusions. Gottron's carcinoid papillomatosis of the skin is characterized by a long course against the background of permanent progression of the pathological process.

Treatment of patients with Gottron's carcinoid papillomatosis should be comprehensive and individualized, taking into account the severity of dermatosis and concomitant pathology, which is predominantly multiorgan in nature and in some cases causes severe dermatosis and resistance to traditional therapy. This clinical case indicates a significant regression of clinical manifestations of dermatosis in patients with longterm disease, provided the correct diagnosis and adequate therapy.

Key words: Gottron's carcinoid papillomatosis of skin, pathohistology, circulatory disorders, lymphostasis, papillomatous reactions, treatment.

Дані про авторів:

Литинська Тетяна Олександрівна, д. мед. н., доц. кафедри дерматології та венерології з курсом косметології

Національного медичного університету імені О.О. Богомольця

01023, м. Київ, вул. Шовковична, 39/1, Олександрівська клінічна лікарня, корп. 2

Тел. (044) 234-62-75

E-mail: t.litinska@gmail.com

Демченко Ольга Володимирівна, дерматовенеролог вищої категорії, лікар шкірно-венерологічного відділення

E-mail: olgadem060981@gmail.com