

ISSN 2225-6016

ВЕСТНИК

*Смоленской государственной
медицинской академии*

Том 15, №3

2016



УДК 616.5-003.84-055/7-036.1

ВЕГЕТИРУЮЩИЙ Фолликулярный ДИСКЕРАТОЗ (ДИСКЕРАТОМА БОРОДАВЧАТАЯ)

© Козлов Д.В.^{1,2}, Молчанов В.В.^{1,2}

¹Смоленский областной институт патологии, Россия, 214018, Смоленск, пр-т Гагарина, 27

²Смоленский государственный медицинский университет, Россия, 214019, Смоленск, ул. Крупской, 28

Резюме: бородавчатая дискератома (БД) – редко встречающееся новообразование кожи, которое по гистологическому строению напоминает болезнь Дарье или ее разновидность – болезнь Гужеро-Хейли-Хейли. Считается, что БД исходит из внутриэпидермального отдела мерокриной потовой железы. В статье описан случай БД кожи области лобка у мужчины 65 лет. Образование представлено уплотнением кожи размерами 45×25×15 мм. Микроскопически в операционном материале папилломатоз, акантоз и выраженный гиперкератоз эпидермиса. В толще дермы определялась открываемая наружу полость, в просвет которой вдавались сосочки, покрытые цилиндрическим эпителием. Строма сосочков инфильтрирована лимфоцитами, плазматическими клетками и макрофагами. Между сосочками, в области дна межпапиллярных углублений, эпителий имел вид многорядного цилиндрического, который на высоте сосочков имел переходы в многослойный плоский. Таким образом, гистогенетическим источником данного процесса являются потовые железы. Микроскопические характеристики процесса отчасти сближают его с вегетирующим фолликулярным дискератозом (болезнью Гужеро-Хейли-Хейли).

Ключевые слова: дискератома бородавчатая, новообразование кожи, потовая железа

FOLLICULAR VEGETATIVE DYSKERATOSIS (WARTY DYSKERATOMA)

Kozlov D.V.^{1,2}, Molchanov V.V.^{1,2}

Smolensk Regional Institute of Pathology, Russia, 214018, Smolensk, Gagarin Av., 27

Smolensk State Medical University, Russia, 214019, Smolensk, Krupskaya St., 28

Summary: warty dyskeratoma (WD) is a rare neoplasm of the skin, its histological structure resembles Darier's disease or its variant – Guiero-Hailey-Hailey disease. It is believed that WD comes from the intraepidermal portion of the merocrine sweat glands. The article describes the case of WD found on the skin of pubis in a man of 65 years of age. WD was represented by skin hardening 45×25×15 mm in size. Microscopically papillomatosis, acanthosis and marked hyperkeratosis of the epidermis were revealed in the surgical material. Inside the dermis there was an outward-open cavity and papillae covered with columnar epithelium extended into the lumen of it. Stroma of the papillae was infiltrated with lymphocytes, plasma cells and macrophages. Between the papillae at the bottom of the interpapillary recesses there was multi rowed columnar epithelium, which at the height of the papillae changed into the stratified squamous one. Thus the histogenetic source of this process is represented by the perspiratory glands. Microscopic characteristics of the process are similar to the characteristics of follicular vegetative dyskeratosis (Guiero-Hailey-Hailey disease).

Key words: warty dyskeratoma, skin neoplasm, sweat gland

Введение

Бородавчатая дискератома (БД) – син. изолированный фолликулярный дискератоз, дискератотический старческий кератоз, акросирингома, редко встречающееся новообразование кожи, которое по гистологическому строению напоминает болезнь Дарье или ее разновидность – болезнь Гужеро-Хейли-Хейли. Считается, что БД исходит из внутриэпидермального отдела мерокриной потовой железы [2]. Потовые железы у человека подразделяют на 2 типа – апокринового и эккринового и находятся они в тонкой и толстой коже (рис. 1).

Железы апокринового типа локализуются в основном в подмышечной зоне, в области лобка и вокруг сосков молочной железы. В таких железах имеется крупный секреторный отдел и проток. Эккриновых потовых желез у человека около 3 млн. и они находятся в основном в толстой коже. Секреторный отдел их более прост, чем у желез апокринового типа. Известно, что железы всегда

являются производными того эпителия, на поверхность которого открываются их выводные протоки, и всегда сохраняют общий план строения эпителия, из которого образовались.

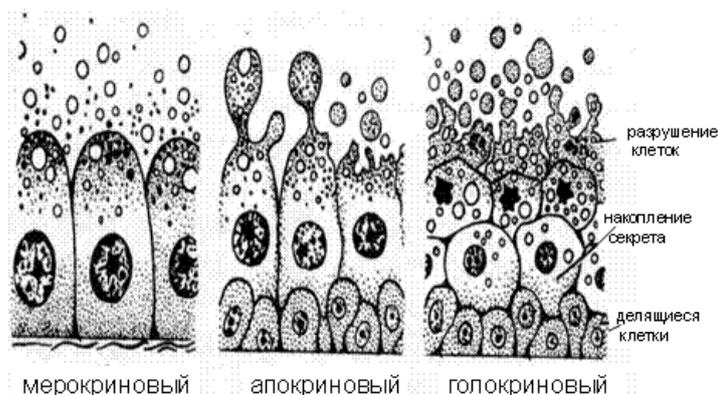


Рис. 1. Схема типов секреции желез

Концевые отделы и выводные протоки желез кожи, развивающиеся из многослойного эпителия, имеют не менее 2-х слоев. У желез обоих видов между эпителием секреторного отдела и базальной мембраной, располагаются клетки миоэпителия [4]. Эта гистологическая особенность строения имеет диагностическое значение при распознавании опухолей потовых желез. Особенность мерокринового типа секреции – секреция без разрушения железистых клеток. Секрет потовых желез выделяется из клетки в растворённом виде через её апикальную мембрану в просвет ацинуса [4].

Целью работы явилось описание собственного наблюдения БД.

Методика

Пациент Б. 65 лет обратился к хирургу поликлиники, с жалобой на наличие изменения кожных покровов в области лобка с бородавчатой поверхностью. При осмотре образование представлено окрашенным уплотнением на широком основании. Врач-хирург для дальнейшего патогенетического лечения направил пациента Б. на госпитализацию с диагнозом «Кератома кожи области лобка» в онкохирургическое отделение областной клинической больницы города Смоленска.

На патогистологическое исследование поступил измененный участок кожи, удаленный под местной анестезией в пределах здоровой ткани. Присланный фрагмент был фиксирован 10%-ным водным нейтральным раствором формалина. Забранные на исследование образцы ткани подвергали стандартной гистологической проводке. Обезвоживание образцов достигали выдерживанием их в спиртах возрастающей концентрации, после чего их заливали в парафин. Депарафинированные гистологические срезы окрашивали гематоксилином и эозином, а также пикрофуксином по ван Гизону.

Результаты исследования и их обсуждение

Присланный в отделение клинической патологии № 3 ОГБУЗ «Смоленский областной институт патологии» на исследование фрагмент кожи имел размеры 45×25×15 мм. Его поверхность была желтовато-коричневой окраски, неравномерно бугристой, с наличием очаговых наложений из роговых масс (приложение 1, рис. 1а). Микроскопически в гистологических препаратах выявлен папилломатоз, акантоз и выраженный гиперкератоз эпидермиса (приложение 1, рис. 1б). В толще дермы определяли открываемое наружу полостное образование, в просвет которого вдавались сосочки, покрытые цилиндрическим эпителием (приложение 1, рис. 1в). Строма сосочков была инфильтрирована лимфоцитами, плазматическими клетками и макрофагами (приложение 1, рис. 1в). Между сосочками, в области дна межпапиллярных углублений, эпителий имел вид многорядного, цилиндрического, который на высоте сосочков имел переходы в многослойный плоский эпителий.

Согласно литературным данным, как самостоятельную нозологическую единицу БД стали выделять после работы Graham и Helwig (1958), в которой приведено 50 наблюдений [2]. Сообщается, что БД обычно локализуется на кожных покровах головы, лица и шеи, реже на туловище, однако в отдельных наблюдениях БД развивалась в стенке эпидермальной кисты либо на слизистой оболочке полости рта. В подавляющем большинстве случаев, как и в описываемом наблюдении, БД – это солитарное образование в виде узелка с бородавчатой или покрытой корочкой поверхностью и дискообразным вдавлением в центре. Нередко из него бывают выделения и кровотечения. Обращается внимание на то, что клинически БД не всегда можно отличить от вульгарной бородавки, старческой кератомы, старческой сальной аденомы, базалиомы. В некоторых случаях ее принимают за рак.

БД считается одной из трех форм (классическая; локализованная (линейная или зостериформная) и бородавчатая дискератома) вегетирующего фолликулярного дискератоза (синоним болезнь Дарье) – дерматоза, наследуемого по аутосомно-доминантному типу. В отличие от данного наблюдения, клинические проявления заболевания возникают уже в детском возрасте, процесс принимает хроническое течение со склонностью к прогрессированию. Высыпания локалируются обычно на себорейных участках кожи груди, спины, волосистой части головы, заушной области, но могут распространяться на кожу конечностей, лица, поражать слизистую оболочку полости рта.

Характерны кератотические фолликулярные папулы цвета нормальной кожи или желтовато-коричневые, покрытые мелкими корочками, встречаются также веррукозные папулы с явлениями мокнутия. Могут быть везикулезно-буллезные высыпания, изменения ногтевых пластинок, описаны ладонно-подошвенные точечные кератозы. На тыле кистей часто обнаруживаются высыпания, напоминающие обычные бородавки, вероятнее всего соответствующие классической картине акрокератоза Гопфа. Нередко дерматоз осложняется вторичной инфекцией. При болезни Дарье кроме фолликулярного вегетирующего дискератоза может наблюдаться отсталость психического развития, дисфункция щитовидной и половых желез [3, 5]. В описываемом случае анамнестические указания и клинические данные подобного рода отсутствовали.

Гистопатологически болезнь Дарье характеризуется надбазальным акантолизом с образованием щелей, содержащих акантолитические клетки, и разрастанием сосочков дермы, выступающих в полость пузыря. Показана причастность иммунной системы к развитию болезни Гужеро-Хейли-Хейли (наличие IgG-антител и растворимых иммунных комплексов межклеточной субстанции эпидермиса с вовлечением системы комплемента). Это подтверждается в клинике положительной динамикой при проведении иммуносупрессивной терапии. В пользу этого говорит и частота присоединения к основному заболеванию микробной, кандидозной и герпетической инфекций. Сложный патогенетический механизм акантолиза, возможно связанный с извращением структуры молекул адгезии антителами или с мутацией в гене АТР 2С1. Нельзя исключить их сочетание. Все это определяет необходимость дальнейшего исследования данной проблемы [3]. Учитывая то, что пациент не находился в специализированном дерматологическом отделении, его иммунологический статус не исследовали. О наличии в эпидермисе гиперкератоза с образованием роговых пробок в устьях волосяных фолликулов, акантоз, папилломатоз, а в дерме – периваскулярного лимфогистиоцитарного инфильтрата с единичными эозинофильными гранулоцитами сообщается и другими исследователями [4]. В результатах исследований авторами подчеркивается значимость для правильной диагностики и лечения болезни гистопатологических исследований биоптатов измененных участков кожи [1].

Заключение

Таким образом, патологический процесс локализовался в коже области лобка, где преобладают апокриновые потовые железы, которые следует считать его гистогенетическим источником. Микроскопически он проявлялся папилломатозом, акантозом и выраженным гиперкератозом эпидермиса, наличием в дерме полостного образования, в просвет которого вдавались сосочки. Они были покрыты цилиндрическим эпителием, который на высоте сосочков имел переходы в многослойный плоский эпителий. Данные характеристики процесса отчасти сближают его с вегетирующим фолликулярным дискератозом (болезнью Гужеро-Хейли-Хейли).

Литература

1. Дегтярев Д.В, Думченко В.В., Шашкова А.А., Алиева Э.Р. Фолликулярный дискератоз у ребенка // Российский журнал кожных и венерических болезней. – 2012. – Т.15, №2. – С. 45-47.
2. Источник: <http://medicalplanet.su/dermatology/219.html> MedicalPlanet.
3. Махнева Н.В., Давиденко Е.Б., Черныш Е.С., Белецкая Л.В. Доброкачественная семейная хроническая пузырьчатка Гужеро-Хейли-Хейли в аспекте иммунопатологии // Российский журнал кожных и венерических болезней. – 2014. – Т.17, №2. – С. 33-36.
4. Студницин А.А. Дифференциальная диагностика кожных болезней // Под ред. А.А. Студницина, М.: Медицина, 1989. – 672 с.
5. Хэм А., Кормак Д. Гистология. В 5-ти томах. Том 4 (пер. с англ.). – М.: Мир, 1983. – 245 с.

Информация об авторах

Козлов Дмитрий Васильевич – доктор медицинских наук, профессор, заведующий отделением клинической патологии №2 ОГБУЗ «Смоленский областной институт патологии», профессор кафедры патологической анатомии ФГБОУ ВО «Смоленский государственный медицинский университет» Минздрава России. E-mail: kdv.47@mail.ru

Молчанов Владимир Васильевич – кандидат медицинских наук, доцент кафедры патологической анатомии ФГБОУ ВО «Смоленский государственный медицинский университет» Минздрава России, заведующий отделением клинической патологии №3 ОГБУЗ «Смоленский областной институт патологии». E-mail: indeezvv@mail.ru