Семейная множественная кератоакантома Фергюсона—Смита (пять случаев в одной семье)

В.Д. ЕЛЬКИН[1], Л.С. МИТРЮКОВСКИЙ, Л.В. СЧАСТЛИВЦЕВА, И.Д. КУЗНЕЦОВ, Е.В. ПЛОТНИКОВА

ГОУ ВПО Пермская государственная медицинская академия им. акад. Е.А. Вагнера

Ferguson-Smith's multiple familial keratocanthoma (five cases in a single family)

V.D. EL'KIN, L.S. MITRYUKOVSKY, L.V. SCHASTLIVTSEVA, I.D. KUZNETSOV, E.V. PLOTNIKOVA

State educational institution of higher professional education E.A. Vagner Perm' State Medical Academy

Описаны этиология и клинические формы кератоакантом. Представлен случай семейной множественной кератоакантомы Фергюсона—Смита.

Ключевые слова: множественная кератоакантома Фергюсона—Смита, диагностика, лечение.

Etiology and clinical forms of keratocanthomas are described. A case of Ferguson—Smith's multiple familial keratocanthoma is reported.

Key words: Ferguson—Smith's multiple familial keratocanthoma, diagnostics, treatment.

Кератоакантома (КА; синонимы — сальный моллюск, роговой моллюск, псевдокарциноматозный моллюск, псевдоэпителиома, эпителиоподобная веррукома) описана A. Dupont (1930), но наиболее ранние наблюдения принадлежат O. Lassar (1893) и H. Gougerot (1927). Название предложил W. Frendental (1936).

КА — доброкачественная опухоль предположительно вирусной этиологии. В то же время КА имеет некоторые клинические и гистологические признаки плоскоклеточного рака кожи. В отечественной литературе принято выделять типичные и атипичные КА.

Типичные КА обычно солитарные, локализуются в основном на открытых участках кожи, начинаются с появления небольших плотных полусферических узелков цвета нормальной кожи, быстро увеличивающиехя в до 0,5—3 см в диаметре. В центре наблюдается кратерообразное углубление, заполненное рыхлыми или плотными роговыми массами серо-коричневого цвета, которые легко удаляются. По периферии роговой пробки имеется валик с ровной блестящей поверхностью. В среднем через 3 мес опухоли спонтанно разрешаются с образованием атрофического рубца.

Атипичные КА встречаются чаще классических (в 65% случаев) и имеют много клинических вариантов (гигантские, плоские, веррукозные, мультинодулярные и др.). К ним относятся и множественные КА, часто имеющие семейный характер с аутосомно-доминантным типом наследования или развивающиеся на фоне иммуносупрессии (множественная КА типа Фергюсона—Смита, эруптивные КА типа Grzybowski и КА типа Witten—Zak). Атипичные КА спонтанно разрешаются только в 20% случаев, у 19—20% больных они трансформируются в плоскоклеточный рак.

Множественные КА типа Фергюсона—Смита (синонимы — семейная саморубцующаяся плоскоклеточная карцинома), описанные в 1948 г. J. Ferguson—Smith, встречаются исключительно редко. Для них характерно внезапное появление десятков или сотен обычных кратериформных КА, сопровождающихся зудом. Протекают длительно, с периодами спонтанной инволюции и рецидивами. Чаще регистрируются в молодом или детском возрасте, наследуются по доминантному типу [1—3].

При солитарных КА применяют хирургическое иссечение, крио- и лазеродеструкцию, внутриочаговые введения метотрексата, интерферона-α [4—6]. При множественных и других атипичных формах наилучшие результаты обеспечивает пероральный прием этретината в комбинации с иммунотропными препаратами (бемитилом, лейкинфероном и др.).

© Коллектив авторов, 2011

[1]e-mail: rector@psma.ru



Рис. 1. **Пациентка *Б.*, 30 лет. Диагноз: множественная КА Фергюсона—Смита.**

Больные подлежат диспансерному наблюдению у дерматологов и онкологов [7—10].

Под нашим наблюдением находилась пациентка *Б.*, 30 лет, страдающая множественной КА Фергюсона—Смита. С 9 лет отмечает появление зудящих мелкоузелковых высыпаний на голенях. До 18 лет лечилась по месту жительства с диагнозом «атопический дерматит». Лечение было малоэффективным. С 18 лет на голенях и бедрах стали появляться множественные узловатые элементы, которые спонтанно регрессировали через 3—4 мес с образованием рубцов; одновременно образовывались свежие узлы с аналогичной эволюцией. Со слов больной, сходные высыпания наблюдались также у матери (лечилась с диагнозом «узловатая почесуха») и у бабушки, а в настоящее время имеются и у двух сестер (старшей и младшей, у последней узлы начали образовываться несколько месяцев назад).

Объективно. Общее состояние удовлетворительное, телосложение правильное, питание пониженное (масса тела 45 кг). Патологии со стороны внутренних органов не выявлено. Кожный патологический процесс распространенный, симметричный (рис. 1). Представлен множественными полиморфными высыпаниями, тесно расположенными на коже голеней и немногочисленными в области бедер и предплечий. Первичные элементы — узлы бледно-красного цвета, величиной от вишни до лесного ореха. Большинство элементов имеют сохраненную поверхность, а часть — кратерообразное углубление в центре, заполненное плотными роговыми массами серо-коричневого цвета, несколько возвышающимися над окружающими тканями. Периферический валик, окружающий роговую пробку, имеет ровную блестящую поверхность. Наряду с узлами на голенях и бедрах отмечаются также атрофические рубцы фестончатых очертаний.

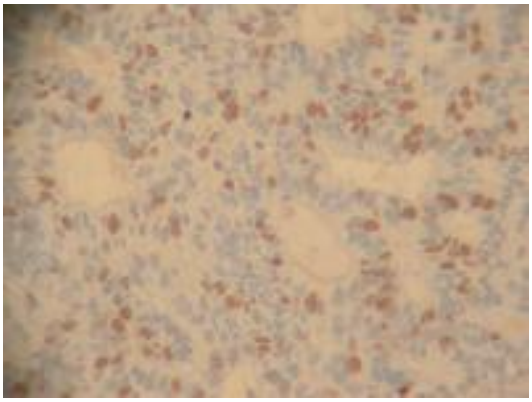


Рис. 2. **Гистологическая картина КА.**
Окраска гематоксилином и эозином (×400).



Рис. 3. **Пациентка *Н.*, 33 года. Диагноз: множественная КА Фергюсона—Смита.**

У больной выявлена гипохромная анемия (эритроциты — $3{,}5\times10^{12}$/л, гемоглобин — 95 г/л) и увеличение скорости оседания эритроцитов до 60 мм/ч.

Гистологическое исследование (рис. 2). Эпидермис в центре кратерообразно углублен, кратер выполнен роговыми массами. По периферии и на дне углубления — эпидермис с явлениями выраженного акантоза. В акантотических тяжах и в эпидермисе отмечаются явления паракератоза и дискератоза. Субэпидермально выраженная лимфогистиоцитарная инфильтрация с примесью плазматических клеток. Глубокие отделы дермы и придатки без особенностей.

Лечение. Ретинола пальмитат по 300 тыс. ЕД однократно вечером, троксевазин по 1 капсуле 2 раза в день, цефазолин 1,0 внутримышечно 2 раза в день № 10, тиосульфат натрия 30% 10,0 внутривенно струйно № 10, тавегил 2,0 внутримышечно на ночь, компливит по 1 таблетке 3 раза в день. *Наружное* лечение: туширование эктиматозных элементов фу-

корцином 2 раза в день, мазь фуцикорт 2 раза в день.

Выписана с положительной динамикой: часть высыпаний регрессировала с образованием атрофических рубцов. Эктиматозные элементы разрешились.

Также нами была осмотрена старшая сестра пациентки Б. Пациентка *Н.*, 33 года. С 12 лет отмечает высыпания в области голеностопных суставов, которые постепенно распространялись на бедра, ягодицы, переднюю брюшную стенку, через 6 мес разрешались, оставляя рубцы. За медицинской помощью не обращалась. *Объективно*: в области голеней — немногочисленные узловатые элементы, аналогичные описанным у пациентки Б. (рис. 3). Диагноз: множественная КА Фергюсона—Смита.

Множественные КА Фергюсона—Смита встречаются очень редко, поэтому описанные случаи представляют несомненный интерес для практических врачей. Отчетливо прослеживается роль генетической предрасположенности в развитии КА Фергюсона—Смита: 5 больных в 3 поколениях. Значимость описанной патологии определяется как большим числом диагностических ошибок, так и возможностью малигнизации отдельных КА. В то же время следует иметь в виду, что до $^1/_5$ — $^1/_3$ опухолей, диагностированных как плоскоклеточный рак, представляют собой КА.

ЛИТЕРАТУРА

1. *Ганул В.Л., Клименко И.А., Щепотин И.Б.* Онкология. М 2008.
2. *Елькин В.Д., Митрюковский Л.С., Седова Т.Г.* Избранная дерматология. Иллюстрированный справочник по диагностике и лечению дерматозов. Пермь 2004.
3. *Молочков В.А., Кумцевич Ж.С.* К иммунотерапии и профилактике озлокачествления атипичных кератоакантом. Рос журн кожн и вен бол 2002; 3: 4—8.
4. *Schwartz R.A.* Keratoacanthoma. J Am Acad Dermatol 1994; 30: 1: 1—19.
5. *Somlai B., Holly P.* Use of interferon-alpha (IFN-alpha) in the treatment of keratoacantoma. Hautarzt 2000; 51: 3: 173—175.
6. *Spieth K., Gille J., Kaufmann R.* Intralesional methotrexate as effective treatment in solitary giant keratoacanthoma of the lower lip. Dermatology 2000; 200: 4: 317—319.
7. *Скрипкин Ю.К., Мордовцев В.Н.* Кожные и венерические болезни. Руководство для врачей. В 2 т. М: Медицина 1999.
8. *Gassenmaier A., Pfister H., Hornstein O.P.* Human papillomavirus 25-related DNA in solitary keratoacanthoma. Arch Dermatol Res 1986; 279: 2: 73—76.
9. *Kato N., Ito K., Kimura K., Shibata M.* Ferguson Smith type multiple keratoacanthomas and a keratoacanthoma centrifugum marginatum in a woman from Japan. J Am Acad Dermatol 2003; 49: 4: 741—746.
10. *Magee K.L., Rapini R.P., Duvic M., Adler-Storthz K.* Human papillomavirus associated with keratoacanthoma. Arch Dermatol 1989; 125: 11: 1587—1589.