СКЛЕРЕДЕМА ВЗРОСЛЫХ БУШКЕ

***(SCLEROEDEMA ADULTORUM BUSCKE)***

**ATEF SS ZIARA**

**Тернопольская Государственная Медицинская Академия им.И.Я.Горбачевського**

Синонимы: отечная склеродермия (sclerodemia oedetosa Hardy, 1877); прогрессирующая доброкачественная подкожная индурация (induratio progressiva benigna sub cute Sellei, 1928), склеродема взрослых (sclerema abultorum Batschvaroff, 1934).

Термин “взрослых” является недостаточно верным, так как заболевание нередко встречается у детей. Janet и соавт. (1935) различают доброкачественую “детскую” форму склередемы, регрессирущую без лечения, и “взрослую” форму, характеризующуюся различной длительностью. Reichenberger (1964) указывает на две вершины подъема этой болезни: в возрасте от одного года до двадцати лет и от сорока одного года до пятидесяти лет.

Заболевания, подобные описаному Buschke в 1900г. под названием склередемы взрослых, были известны и до этого (Piffard, 1867; Hardy, 1877, и др.). Болеют взрослые и дети, женщины болеют в два раза чаще, чем мужчины. Склередерма может наблюдаться в любом возрасте, однако чаще она встречается у женщин в возрасте 20-25 лет. Cклередема взрослых почти всегда начинается после какого-либо инфекционного заболевания, чаще полости рта, зева, верхних дыхательных путей и др.; вслед за ангиной (М. М. Кузнец и Е. А. Михайлова, 1955;Nett, 1960, и др.), тонзиллитом, фарингитом, скарлатиной, корью, коклюшем, гриппом, пневмонией, паротитом, рожей, пиодермией. У некоторых больных заболевание возникало через некоторое время после травмы.

Начало болезни внезапное. Появляется очень плотный отек кожи и подкожной клетчатки, сначала обычно на шее и лице. Уплотнения очень быстро распространяются на плечи, грудь, верхнюю часть спины, иногда на нижние конечности хотя, этот процесс бывает выражен гораздо слабее. Обычно кисти и стопы остаются свободными, хотя в некоторых случаях они также оказываются вовлечены в процесс, но при этом пальцы затрагивались лишь незначительно или совсем не были изменены.

Плотность и напряженость, характерные для склередемы Бушке, принято сравнивать с впечатлением, создающимся при инфильтрации кожи и подкожной клетчатки парафином. Кожа при этом гладкая, лишена своего нормального рисунка. Мимика лица уменьшается, кожные складки и морщины сглаживаются. Атрофии не наблюдается. Пораженная кожа натянута, бледная или слегка синюшна; нередко отмечается выраженная гиперемия. Больные жалуются на скованность при движениях шеи, затруднении движения в плечевом поясе, чувство стягивания. Слизистые оболочки не поражаются. Schuermann указал на макроглоссию при склередерме Buschke в противоположность микроглоссии при диффузной склеродермии. Epstein (1932) указывает, что язык вовлекается в процесс приблизительно у 10% больных. Какие-либо субъективные ощущения обычно отсутствуют. Чувствительность сохраняется. Бывают красный или белый дермографизм. Может быть некоторое расстройство потоотделения в сторону повышения или понижения. Пигментации, депигментации и телеангиэктазии отсутствуют.

Процесс прогрессирует в течении 2-3 недель, а затем более или менее длительно остается стационарным. По Ormsby и Montgomery, заболевание длится от 8 до 18 месяцев, по Sutton - от 3 до 12 месяцев; в некоторых случаях длительность болезни гораздо большая – до 8 лет (Grekin). Beninson (1960) указывает, что склередема Buschke может продолжаться в течение 25-30 лет. Обычно максимальным сроком считается 2-3 года. Болезнь всегда излечивается, даже в тех случаях, когда в течение длительного времени различные применяющиеся средства оказываются безуспешными. Иначе говоря, заболевание характеризуется самопроизвольным извлечением, что существенно отличает его от тех тяжелых страданий, которые в настоящее время после работ Klemperer принято относить к нам называемым коллагенозам. Для последних характерна злокачественность течения, склередема же Buschke представляет собой хотя и более или менее длительное, но всегда доброкачественное заболевание. Злокачественное течение болезни всегда вызывает сомнение в правильности диагностики. Поэтому, не входя в дальнейшие подробности этого процесса, мы не можем согласится с авторами, предлагающими включать склередему Buschke в группу коллагенозов.

Этиология и патогенез неясны. Так как болезнь почти всегда начинается после инфекционного заболевания, что дает повод ряду авторов видеть в склередеме Бушке инфекционно-токсический или инфекционно-алергический процесс. При этом высказывается предложение, что инфекция первично действует на вегетативную нервную систему. Gottron винит при этом нарушение периферического кровообращения, которое в свою очередь обусловливает отложение в межуточной ткани кожи и подкожной клетчатки мукоидного вещества. Eppinger (1944) говорит о нарушении при склередеме проницаемости кожи – о “нефрите кожи”. Korting (1958) указывает, что возможна большая или меньшая роль при этом изменения физико-химичесого состояния основаного мезенхимального вещества. Не исключена полностью также патогенетическая роль эндокрынной дисфункции, главным образом со стороны щитовидной и половых желез, хотя прямых доказательств этого пока не представлено. А. М. Вейн и А.Д.Соловьева (1960), наблюдавшие больную, у которой, кроме склередемы Buschke, отмечались злокачественный экзофтальм, тиреотоксикоз и вегетативно-сосудистые кризы, считают, что весь этот синдром относится к группе злокачественного экзофтальма и имеет в основе патологию диэнцефальной области.

В начальной стадии может быть весьма трудным отличие от диффузной склеродермии. Все же обычно представляется возможным провести этот дифференциальный диагноз. Начало без каких-либо продромальных явлений, но в то же время почти всегда после какого-либо инфекционного заболевания, появление изменений кожи на шее и лице при незатронутости кистей и особенно пальцев рук, отсутствие каких-либо других изменений кожи (пигментации, депигментации, телеангиэктазий), общее хорошее состояние, более глубокая “парафиновая” плотность кожи и подкожной клетчатки позволяют отличить эти два заболевания даже в самом их начале. В сомнительных случаях вопрос решается путем наблюдения. Процесс при склередеме довольно быстро прогрессирует типичным образом: вниз – на верхние части туловища и плечи, вверх – на лицо; дистальные части конечностей и нижняя часть туловища остаются обычно свободными или мало затронутыми. Сходство с диффузной склередермией теперь ограничивается только маскообразным лицом и ограничением движений мышц и суставов (исключая суставы кистей и стоп), общее же состояние остается вполне удовлетворительным, никаких других изменений кожи не появляется. Buschke дальнейшем относительно быстро прогрессирование процесса приостанавливается, что происходит без каких-либо следов. Только в единичных случаях было отмечено местами последующее элефантиазоподобное утолщение кожи. B некоторых случаях через длительное время отмечались рецидивы заболевания (Keining и Dorner; Epstein идр.).

Склередему Buschke почти всегда легко отличить от отеков почечного или сердечного происхождения (не остается ямки при давлении и др.), от микседемы, дерматомиозита (отсутствуют истинные отеки кожи лица и шеи и воспалительные изменения и др), болезни Dercum (отсутствие ограниченных, болезненых при давлении уплотнений и др.), склередемы новонародженных, отека новонародженных, трихиноза и др.

Для жизни всегда благоприятный. Описанный Leinwand (1951) случай смерти 58-летней женщины от “генерализироанной склередемы” вызывает сомнения (Sulzderger и Baehr, 1951) ввиду не только необычного исхода заболевания, но и вследствие отсутствия указаний на предшествовавшее инфекционное заболевание. Sulzberger и Baehr, кроме того, не согласны с предлагаемым Leinwand новвым названием для склередемы Buschke – “генерализованная склередема”.

Крайне редко больные склередемой Buschke умирают от присоединившегося интеркуррентного заболевания.

Как уже сказано выше, склередема взрослых Buschke излечивается самопроизвольно, но длительность болезни все же значительная, поэтому представляются вполне естественными предпринимаемые попытки ускорить разрешение процесса.

Рекомендуется тщательное обследование больных с целью последующего проведения патогенетической терапии (эндокринные препатары, устранение очагов фокальной инфекции и др.). Всегда показано применением тепла (ванны и др.) и масажа. Целесообразно назначение витамина Е. Лечение антибиотиками малоуспешно, хотя некоторые авторы наблюдали их благоприятное влияние. Так, например, Zaccarini (1958) сообщил об излечении склередемы при длительном применении тетрациклина и салицилового натрия. Buschke Тюбенгенской кожной клинеке применяют склередемы Buschke одновременно пенициллин с витамином Е. М. М. Кузнец (1955) не видел успеха при лечении пеницилинном. Разные отзывы имеются в литературе и в отношении действия при склередеме взрослых кортикостероидов и АКТГ. Frank (1954) не смог получить улучшения при применении АКТГ. A.Н.Машкилейсон с Л.А.Абрамовичем наблюдали успешное влияние при склередеме Buschke впрыскиваний миолизата. Можна рекомендовать также общее ультрафиолетовое облучение.

Профилактически больным следует остеригатся охлаждения и травматизации, а также каких-либо инфекций.

**ЛИТЕРАТУРА**

1. Большакова Г.М. Вестн.венерол., 1950, №2, 61.
2. Браудер Р.С. Вестн.венерол., 1946, №4, 58.
3. Вейн А.М. и Соловьева А.Д. Вестн. Дерматол., 1960, №10, 48-52.
4. Воронов Д.Д. Венерол. И дерматол., 1927, №3, 226-232.
5. Каламкарян А.А. и Мордовцев В.Н., №4, 1989, 478-479.
6. Шамансуров Ш.Ш. Клин. мед., 1959, №2, 59-63.
7. Meyer R., Quantock O. Chonic skleroedema. – S. African. Med. J., 1974, 48, 5, 164-166.
8. Yogman M., Echeverria P. Schleredema and carditis. – Pediatrics, 1974, 54, 1, 108-111.
9. Vallee B.L. Scleredema: a systemic disease. New Engl. J. Med., 1946,v. 235, p. 207.