



DOI: <https://doi.org/10.34883/PI.2021.7.3.017>
УДК 616.5-004.1-036.4-073.43

Юрковский А.М.¹, Порошина Л.А.¹, Ачинович С.Л.², Рублевская Е.И.³, Аксенова С.В.³,
Юранова О.Е.³

¹ Гомельский государственный медицинский университет, Гомель, Беларусь

² Гомельский областной клинический онкологический диспансер, Гомель, Беларусь

³ Гомельский областной клинический кожно-венерологический диспансер, Гомель, Беларусь

Yurkovskiy A.¹, Paroshyna L.¹, Achinovich S.², Rublevskaya E.³, Aksanova S.³, Yuranova O.³

¹ Gomel State Medical University, Gomel, Belarus

² Gomel Regional Oncological Clinic, Gomel, Belarus

³ Gomel Regional Clinical Venerological Dispensary, Gomel, Belarus

Глубокая форма ограниченной склеродермии: сонографический паттерн в дебюте заболевания (случай из практики)

Deep Morphea: Sonographic Pattern at the Onset of the Disease
(Case Study)

Резюме

Цель. Дать описание сонопаттерна ограниченной глубокой склеродермии в дебюте заболевания.

Материалы и методы. Произведено сопоставление клинических, сонографических и гистологических данных пациентки с глубокой формой ограниченной склеродермии. Сонографическое исследование проводилось на ультразвуковом сканере высокого класса с применением линейного датчика с рабочими частотами 10 МГц. Забор материала для гистологического исследования осуществлялся под сонографическим контролем из участка с наиболее выраженным изменинением.

Результаты. Установлено, что в дебюте глубокой формы ограниченной склеродермии отмечается утолщение и повышение эхогенности дермы над участком поражения, «размытость» границы дерма/гиподерма, повышенная эхогенность подкожно-жировой клетчатки с наличием в ней гипоэхогенной зоны с неровными («рваными») контурами (зоны лимфоидной инфильтрации) и локальным увеличением (в указанной зоне) количества доплеровских сигналов при цветовом доплеровском картировании.

Заключение. В дебюте ограниченной глубокой склеродермии имеет место следующий эхопаттерн: утолщение и повышение эхогенности дермы над участком поражения, «размытость» границы дерма/гиподерма, повышенная эхогенность подкожно-жировой клетчатки с наличием в ней гипоэхогенной с неровными («рваными») контурами и увеличенным количеством доплеровских сигналов (при цветовом доплеровском картировании) зоны.

Ключевые слова: ограниченная склеродермия, сонография, гистопатологические изменения.

Abstract

Purpose. Describe the sonopattern of deep morphea at the onset of the disease.

Materials. Comparison of clinical, sonographic and histological data of a patient with deep morphea was made. Sonographic examination was carried out on a high-class ultrasound scanner using a linear transducer with operating frequencies of 10 MHz. The sampling of material for histological examination was carried out under sonographic control from the area with the most pronounced changes.

Results. It was found that in the onset of deep morphea there is a thickening and increased echogenicity of the dermis over the affected area, "blurring" of the dermis/hypodermis border, increased echogenicity of subcutaneous fat with the presence of a hypoechoic zone in it with uneven ("torn") contours (zones of lymphoid infiltration) and a local increase (in the indicated area) of the number of Doppler signals in color Doppler mapping.

Conclusion. In the onset of the deep morphea, the following echo pattern takes place: thickening and increased echogenicity of the dermis over the affected area, "blurring" of the epidermis/dermis border, increased echogenicity of subcutaneous fat with the presence of hypoechoic tissue in it with uneven ("torn") contours and an increased amount of Doppler signals (with color Doppler mapping) of the zone.

Keywords: morphea, localised scleroderma, sonography, histopathological changes.

■ ВВЕДЕНИЕ

Ограниченная склеродермия (ОС) – хроническое аутоиммунное заболевание соединительной ткани [1–3]. Заболеваемость ОС составляет 0,3–3 случая на 100 тыс. населения в год [3]. Одной из редких разновидностей ОС является глубокая форма, занимающая менее 5% в структуре заболеваемости ОС [4]. Она характеризуется формированием в глубоких слоях кожи единичных или множественных узлов округлой или продолговатой формы. Узловатые образования несколько выступают над кожей, склонны к группировке, чаще локализуются на туловище, ягодицах, бедрах, могут располагаться поверхностно или сливаться с более глубокими узлами и образовывать линейные и диффузные очаги поражения. Кожа в области очагов может быть нормального цвета либо иметь вид бляшки с нечеткими границами красно-синюшного цвета и/или быть гиперпигментированной. В одних случаях кожа над уплотнением изменяется мало и не переходит в атрофию, при других вариантах глубокой ОС в результате разрежения узлов кожный рисунок сглаживается и/или формируется рубцовая атрофия в подкожно-жировой клетчатке с западением кожи [5–7]. Иногда разрешившиеся очаги напоминают келоидные рубцы [5]. Глубокая форма ОС часто протекает бессимптомно и не сопровождается системным поражением [7].

Диагностика ОС основывается на данных анамнеза, выявлении ряда клинических (эрitemа, диспигментация, атрофия) и лучевых признаков (изменения дермы, гиподермы, предлежащих мышц и костей) [2, 5, 8], а также гистологического исследования. Верификация бляшечной и линейной форм ОС затруднений, как правило, не вызывает, а вот верификация глубокой формы ОС (особенно в дебюте



заболевания) может вызвать серьезные затруднения [3, 9, 10]. Гистологическое исследование при глубокой форме ОС обнаруживает плотный склероз коллагена и выраженный лимфоцитарный инфильтрат в ретикулярной дерме и подкожной клетчатке [7]. При таких глубоких формах ОС дифференциальную диагностику проводят с системной склеродермиией, недифференцированной формой лепры, келоидными и гипертрофическими рубцами, липоидным некробиозом, панникулитом, глубокой красной волчанкой, липодистрофией и другими заболеваниями кожи.

В связи с этим представляет интерес случай глубокой склеродермии у 59-летней пациентки, которая в течение трех лет наблюдалась по поводу ограниченной бляшечной склеродермии. Причиной обращения ее к врачу явилось образование 2 недели назад на коже спины и груди узловатых очагов красно-синюшного цвета плотноватой консистенции. Особенностью данного случая является то, что верификация указанных изменений была проведена путем сопоставления клинических, гистологических и сонографических данных. В ресурсах PubMed и информационного портала eLIBRARY.RU работ, содержащих описание сонографического и гистологического паттерна глубокой склеродермии в дебюте заболевания, нами не найдено.

■ ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Дать описание сонопаттерна ограниченной глубокой формы ОС в дебюте заболевания.

■ МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Объектом исследования была пациентка с глубокой формой ОС (предварительный диагноз ставился на основании клинических данных). Новые высыпания появились у пациентки на фоне уже имевшейся ограниченной бляшечной склеродермии. При этом клиническая картина высыпаний отличалась от сыпи, которая была у пациентки ранее. Сонографическое исследование проводилось на ультразвуковом сканере Mindray DS7 (применялся датчик с рабочей частотой 10 МГц).

Биопсия кожи проводилась под местным обезболиванием с использованием дермо-панча 4 мм. Забор материала осуществлялся под сонографическим контролем из участка с наиболее выраженными воспалительными изменениями. Фрагменты тканей фиксировались в 10%-ном забуференном формалине и подвергались стандартной парафиновой проводке: проводились через батарею спиртов, ксиол, парафин. Были выполнены гистологические срезы толщиной 4 мкм. Препараты окрашивались гематоксилином и эозином, а также по Ван-Гизону. Гистологические препараты фотографировали в 5 полях зрения (объектив 10) и в 5 полях зрения (объектив 40) при помощи микроскопа Olympus CX41 RF и цифровой камеры Olympus SC20 с разрешением 1596×1196 пикселей. Площадь поля зрения исследуемого изображения составила 190 816 μm^2 (объектив 10) и 119 301 μm^2 (объектив 40).

■ РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

Клинический паттерн ОС у пациентки, обратившейся на четырнадцатый день от начала заболевания

Пациентка Б., 59 лет, поступила в учреждение «Гомельский областной клинический кожно-венерологический диспансер» с предварительным диагнозом «ограниченная бляшечная склеродермия», индуративно-атрофическая форма, панникулит. Пациентка страдает ОС в течение 3 лет, состоит на диспансерном учете у дерматолога по поводу данной патологии. Ранее у пациентки наблюдались поражения кожи, типичные для ограниченной бляшечной склеродермии, в виде синюшных бляшек с уплотнением, которые впоследствии разрешались с формированием атрофии. При этом кожа в очагах истончалась и становилась гиперхромированной. Новые высыпания на коже, возникшие 2 недели назад, выглядели несколько иначе.

Жалобы при поступлении были следующими: образование узловатых уплотненных очагов на коже в области правой лопатки, правой молочной железы, чувство стягивания кожи в очагах поражения, незначительная болезненность.

Сопутствующая патология, имевшаяся у пациентки на момент поступления в клинику: вертеброгенная цервикобрахиалгия.

Результаты осмотра кожного покрова были следующими: в области верхней части спины, в области лопатки, справа и области под правой молочной железой локализуются узловатые образования (два – в области правой лопатки и один – в области молочной железы справа). Размер узлов составляет 3–4 см, форма очагов округлая с нечеткими границами. Элементы сыпи красного цвета с синюшным оттенком (рис. 1А, В). В центральной части узла в области правой молочной железы (он образовался раньше) определяется неравномерная атрофия кожи.



Рис. 1. Клинический паттерн глубокой ОС в зоне поражения

Fig. 1. Clinical pattern of deep morphea in the lesion area



Пальпаторно определяется уплотнение кожи в области узлов, подвижность кожи нарушена. Пальпация узлов в области спины несколько болезненна.

На коже спины, подмышечных впадин, груди, живота имеются множественные атрофические очаги неправильной формы с гиперхромией размером от 3 см до 10 см без эритемы и уплотнения (рис. 1C). Рисунок кожи в них слажен, за счет снижения сало- и потоотделения – кожа в данных участках сухая, напоминает папирусную бумагу. Субъективных ощущений в очагах нет.

При проведении лабораторных исследований (общий анализ крови, общий анализ мочи, исследование крови на уровень глюкозы, гликированного гемоглобина, исследование на LE-клетки, исследование кала на яйца глист) патологических изменений выявлено не было.

Сонографический паттерн глубокой ОС у пациентки

При сонографическом исследовании в зоне поражения было отмечено утолщение дермы (относительно сопоставимого участка контрлатеральной стороны), повышение ее эхогенности и «размытость» границы на уровне дерма/гиподерма. При этом в подкожно-жировой клетчатке визуализировался крупный очаг пониженной эхогенности, имевший неровные («рваные») контуры (рис. 2). Зона эта напоминала жидкостной

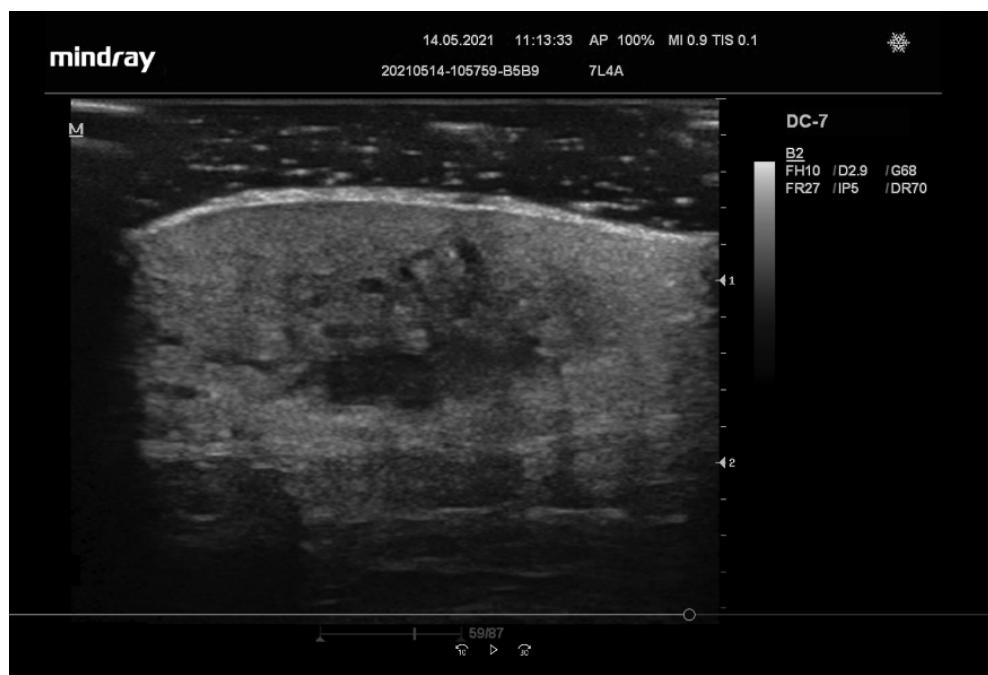


Рис. 2. Сонограмма (В-режим) кожи и подкожно-жировой клетчатки в зоне поражения (вторая неделя от начала заболевания)

Fig. 2. Sonogram of the skin and subcutaneous fat (B-mode) in the affected area (second week from the beginning of the disease)



Рис. 3. Сонограмма (режим ЭДК) кожи и подкожно-жировой клетчатки в зоне поражения (вторая неделя от начала заболевания)

Fig. 3. Sonogram of the skin and subcutaneous fat in the affected area (second week from the disease onset)

объем, однако биопсия под сонографическим контролем и последующее гистологическое исследование это не подтвердили.

Не подтвердило это и энергетическое допплеровское картирование (ЭДК): допплеровские метки выявлялись не только вблизи этой гипоэхогенной зоны, но и непосредственно в ней самой (рис. 3).

И если феномен повышения эхогенности дермы, «размытости» границы дермы и гиподермы, а также повышения эхогенности подкожно-жировой клетчатки в стадию эритемы/отека при ОС отмечали и другие авторы [8, 11, 12], то появление при глубокой форме ОС в указанную стадию в подкожно-жировой клетчатке достаточно большой и глубоко расположенной зоны пониженной эхогенности ранее никем описано не было.

Гистологический паттерн глубокой склеродермии при адресной (под сонографическим контролем) биопсии

При гистологическом исследовании материала, полученного из зоны поражения, были выявлены следующие изменения: в дерме определяются фиброзные изменения с периваскулярной лимфоидной инфильтрацией с примесью отдельных макрофагов. Утолщенные уплотненные и гомогенизированные грубые пучки коллагеновых волокон выявлялись в повышенном количестве как в дерме, так и в подкожно-жировой клетчатке (рис. 4, 5).

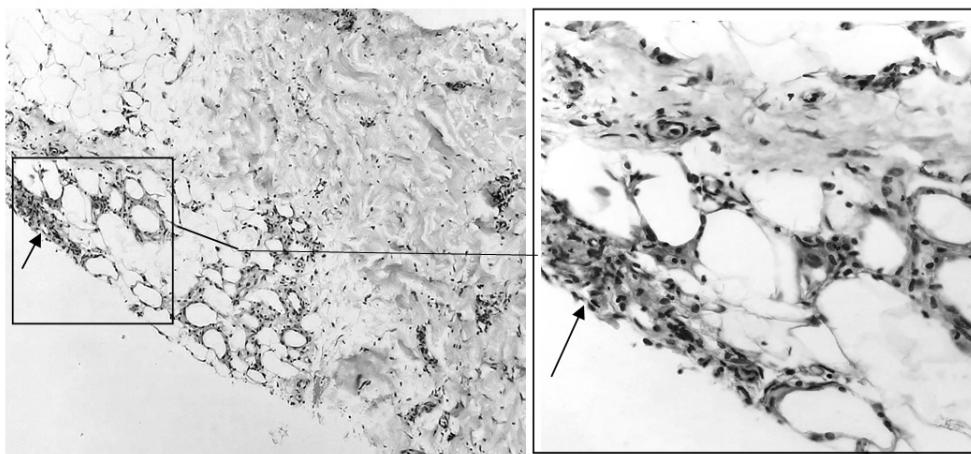


Рис. 4. Микрофотография материала из зоны поражения (окраска гематоксилином и эозином, увеличение – объектив $\times 10$): в подкожной жировой клетчатке на границе с гиподермой фиброзные изменения с лимфоидной и макрофагальной инфильтрацией (указано стрелкой)

Fig. 4. Microphotograph of material from the affected area (stained with hematoxylin and eosin, magnification – lens $\times 10$): fibrous changes with lymphoid and macrophage infiltration in the subcutaneous fatty tissue at the border with hypodermis (indicated by arrow)

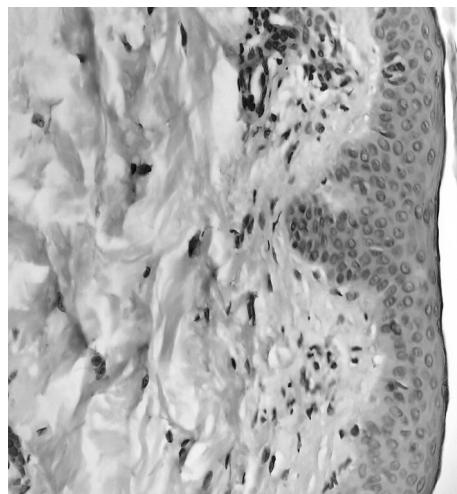


Рис. 5. Микрофотография материала из зоны поражения (окраска гематоксилином и эозином, увеличение – объектив $\times 40$)

Fig. 5. Microphotograph of material from the affected area (stained with hematoxylin and eosin, magnification $\times 40$)

Полученные нами гистологические данные полностью согласуются с данными гистологических исследований, полученными M. Hsieh et al. (2019) при исследовании биопсийного материала, взятого у пациентки с глубокой склеродермии [12]. Последнее дает основание считать описываемый нами случай одним из подтипов ОС, а именно глубокой формой ОС.

■ ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Есть основания полагать, что наиболее ранними признаками глубокой формы ОС являются:

- утолщение и повышение эхогенности дермы над участком поражения;
- «размытость» границы дерма/гиподерма;
- повышенная эхогенность подкожно-жировой клетчатки с наличием в ней гипоэхогенной с неровными («рваными») контурами и увеличенным количеством доплеровских сигналов зоны лимфоидной инфильтрации.

Вклад авторов: концепция и дизайн исследования, сбор материала, редактирование, обсуждение данных, обзор публикаций по теме статьи, проверка критически важного содержания, утверждение рукописи для публикации – Юрковский А.М., Порошина Л.А., Ачинович С.Л., Рублевская Е.И., Аксенова С.В., Юранова О.Е.

Authors' contribution: research concept and design, collection of material, editing, data discussion, review of publications on the topic of the article, review of critical content, approval of the manuscript for publication – Yurkovskiy A., Paroshyna L., Achinovich S., Rublevskaya E., Aksanova S., Yuranova O.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

■ ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Peterson L.S., Nelson A.M. (1995) Su WPD. Classification of Morphea (Localized Scleroderma). *Mayo Clinic Proceedings*, vol. 70, no 11, pp. 1068–1076.
2. Yurkovskij A.M., Poroshina L.A., Achinovich S.L. (2021) Diagnosticheskoe znachenie stepeni jekspresii biomarkerov Collagen IV, CD 34 i Vimentin u pacientov s ogranichennoj sklerodermiej [Diagnostic value of expression of collagen IV, CD 34 and vimentin in patients with limited scleroderma]. *Zdravookhranenie*, no 3, pp. 56–60.
3. Careta M.F., Romiti R. (2015) Localized scleroderma: clinical spectrum and therapeutic update. *Anais Brasileiros de Dermatologia*, vol. 90, no 1, pp. 62–73.
4. Kreuter A, Krieg T, Worm M, Wenzel J, Moinzadeh P. (2018) German guidelines for the diagnosis and therapy of localized scleroderma. *JDDJ*, vol. 14, is. 2, pp. 199–216.
5. Pankratov O.V., Poroshina L.A. (2019) Localized scleroderma: etiopathogenesis, clinical presentation, diagnosis, treatment [Limited scleroderma: etiopathogenesis, clinical picture, diagnosis, treatment]. *Healthcare*, no 6, pp. 28–38.
6. Gadzhimuradov M.N., Khachalov G.B., Asadulaeva Z.G., Ganiev K.D., Nabigulova Z.M., Muslimov M.O. (2013) Klinicheskaiia klassifikatsiia ogranicchennoi sklerodermii [Clinical classification of limited scleroderma]. *Klinicheskaiia dermatologii i venerologiiia*, vol. 11, no 4, pp. 80–87.
7. Fuente-Laso P., González-García J., Castaño-Rivero A., Gonzalo-Rodríguez P., Rodríguez-Díaz E., Vázquez-Osorio I. (2019) Solitary morphea profunda: An unusual form of localized scleroderma in childhood. Case report. *Arch Argent Pediatr*, vol. 117, no 2, pp. 137–41.
8. Li S.C., Liebling M.S., Haines K.A. (2007) Ultrasonography is a sensitive tool for monitoring localized scleroderma. *Rheumatology (Oxford)*, vol. 46, no 8, pp. 1316–1319.
9. Su W.P., Person J.R. (1981) Morphea profunda. a new concept and a histopathologic study of 23 cases. *Am J Dermatopathol*, vol. 3, no 3, pp. 251–260.
10. Whittaker S.J., Smith N.P., Jones R.R. (1989) Solitary morphoea profunda. *Br J Dermatol*, no 120, pp. 431–440.
11. Porta F., Kaloudi O., Garzitto A., Prignano F., Nacci F., Falcini F., Cerinic M.M. (2014) High frequency ultrasound can detect improvement of lesions in juvenile localized scleroderma. *Mod Rheumatol*, vol. 24, no 5, pp. 869–873.
12. Hsieh M., Tokoro S., Uga Jin T., Namiki T., Miura K., Yokozeki H. (2019) Ultrasoundography as an auxiliary diagnostic tool for morphea profunda: A case report. *The Journal of Dermatology*, no 46, pp. 626–630.

Подана/Submitted: 09.08.2021

Принята/Accepted: 24.09.2021

Контакты/Contacts: yurkovsky@mail.ru