МУЦИНОЗ КОЖИ

О.Л. Иванов, А.Н. Львов
«Справочник дерматолога»

МУЦИНОЗ КОЖИ - поражение кожи, характеризующееся отложением в ней муцина (желеподобного вещества, состоящего из кислых гликозаминогликанов, в норме продуцируемых в малом количестве). Выделяют первичный и вторичный муциноз.

Первичный диффузный муциноз: *микседема генерализованная, микседема претибиальная* - см. поражения кожи при заболеваниях щитовидной железы.

Лихен микседематозный (склеромикседема Арндта-Готтрона) - редкая форма муциноза кожи.

Болеют чаще женщины 40-50 лет.

Характерными высыпаниями являются блестящие лихеноидные узелки бледно-розового цвета, расположенные на отечно-уплотненной коже (слизистый отек). В зоне отека кожа не собирается в складку, а при надавливании на нее не образуется ямки. Лицо может принимать маскообразный вид.

Кортикостероиды (преднизолон 20-30 мг/сут), цитостатики, плазмаферез дают временный эффект.

Муциноз эритематозный ретикулярный (Рем-синдром, муциноз кожный бляшкоподобный) характеризуется полями сетчатой эритемы на коже груди. Под влиянием солнечных лучей эритема становится более интенсивной.

Болеют чаще женщины среднего возраста.

Назначают хингаминовые препараты.

Мукополисахаридозы. Известно 13 различных наследственных синдромов, проявляющихся дефектом различных органов и систем, в которых откладываются гликозаминогликаны (мукополисахариды). Основными клиническими признаками являются нарушения физического и умственного развития, гепатоспленомегалия, помутнение роговицы, сердечно-сосудистые нарушения, частые респираторные инфекции.

Кожные изменения характеризуются гипертрихозом, бледностью и сухостью кожи с уплотнением ее в области кистей. Также выделяют муциноз кожный самоизлечивающийся, склеродему взрослых Бушке.

Первичный локальный муциноз: *Муциноз фолликулярный* (мукофанероз Браун-Фалько, алопеция муцинозная) - форма муциноза, обусловленная отложением кислых гликозаминогликанов в сальных железах и волосяных фолликулах. Ранние изменения характеризуются сгруппированными, зудящими, цвета кожи или желтоватыми блестящими милиарными фолликулярными папулами либо эритематозными шелушащимися бляшками 2-5 см в диаметре.

Высыпания локализуются на лице, волосистой части головы, шеи, в области лопаток.

В результате поражения волосяных фолликулов волосы выпадают - развивается алопеция.

При упорном хроническом течении очаги поражения могут приобретать вид приподнимающихся, мягких, желатиноподобной консистенции бляшек. Отмечено сочетание фолликулярного муциноза с лимфомой. Лечение: назначают системные кортикостероиды.

Муциноз кожный фокальный характеризуется солитарной, асимптомной желтоватой папулой или узлом, расположенным на лице, груди или конечности. Помимо указанных форм различают муциноз папулезный стойкий акральный, миксоидную кисту.

Вторичный муциноз развивается на основе:

- системных болезней соединительной ткани (красная волчанка, дерматомиозит),
- злокачественного атрофического папулеза Дегоса,
- кожных злокачественных опухолевых процессов (лимфомы).