

ПАПУЛЕЗ ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЙ АТРОФИЧЕСКИЙ ДЕГОСА

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

ПАПУЛЕЗ ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЙ АТРОФИЧЕСКИЙ ДЕГОСА - (син. летальный кожно-кишечный синдром) - заболевание, характеризующееся весьма характерными кожными высыпаниями и присоединяющимися к ним впоследствии прогрессирующими абдоминальными симптомами.

В патогенезе заболевания особое место отводится аллергии.

Клиника.

Поражение кожи близко к папулонекротическому типу полиморфного дермального ангиита.

Процесс начинается с появления округлых полусферических отечных бледно-розовых папул диаметром от 2 до 5 мм, слегка поднимающихся над уровнем здоровой кожи. Центральная часть их постепенно западает и становится фаянсово-белой.

С течением времени это западение расширяется и покрывается сухими белыми чешуйко-корочками. Элементы могут увеличиваться в размерах и приобретать овальные или неправильные очертания (линейные, зубчатые, прямоугольные).

Величина наиболее крупных элементов обычно не превышает 10 см в длину и 3 см в ширину. Таким образом, развитой сыпной элемент состоит из двух зон:

- центральной - запавшей, атрофичной, ярко-белой, как бы гофрированной, с неплотно прилегающими чешуйко-корочками
- периферической - валикообразной, ярко-розовой, иногда буровой или синюшной, отечной, гладкой, часто с [телеангиэктазиями](#).

Элементы располагаются изолированно и лишь изредка имеют склонность к слиянию. Чаще сыпь локализуется на туловище и проксимальных частях конечностей, хотя высыпания могут встречаться на любом участке кожного покрова, за исключением ладоней, подошв и волосистой части головы.

В редких случаях поражаются слизистые оболочки.

Высыпания обычно появляются толчкообразно. Сыпь держится довольно стойко.

Цикл развития одного элемента продолжается много месяцев.

На месте исчезнувших папул остаются оспенноподобные рубчики.

Одновременно на коже больного можно видеть элементы, находящиеся на разных этапах эволюции.

Субъективные ощущения, как правило, отсутствуют.

Высыпаниям могут сопутствовать общая слабость, недомогание, снижение массы тела, повышение или понижение артериального давления, лимфаденит.

Через несколько недель, месяцев, а иногда и лет после появления сыпи у больных развиваются неуклонно прогрессирующие абдоминальные симптомы в виде периодических нарастающих болей в животе, нередко сопровождающихся рвотой, стулом черного цвета, лихорадкой.

При рентгеноскопии пищеварительного тракта никаких изменений обычно не выявляется, при гастроскопии иногда обнаруживают мелкие банальные эрозии.

В терминальной стадии болезни наблюдается картина тяжелейшего перитонита. Кишечные симптомы объясняются множественными перфорациями различных отделов пищеварительного тракта, преимущественно тонкой кишки.

Нередко диагностируют гипергаммаглобулинемию.

Болеют преимущественно мужчины молодого и зрелого возраста. В подавляющем большинстве случаев заболевание заканчивается летальным исходом, однако между появлением сыпи и смертью больной может пройти много лет.

Дифференцируют злокачественный атрофический папулёз от:

- папулонекротического туберкулеза кожи,
- [вариолиформного параспсориаза](#),
- склеродермии и
- анетодермии.

Лечение злокачественного атрофического папулёза:

- Эффективных методов не существует.
- Попытки лечить больных с уже развившимся абдоминальным процессом антибиотиками и массивными дозами стероидных гормонов оказались безуспешными.
- Хирургическое лечение абдоминального синдрома не показано ввиду чрезвычайной обширности поражения.