САРКОИДОЗ

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

САРКОИДОЗ (син. Бенье-Бека-Шауманна болезнь) - системное заболевание.

Характеризуется развитием эпителиоидно-клеточных гранулем с процессами дистрофии, деструкции и склерозирования в тканях различных органов и систем (лимфатические узлы, кожа, органы дыхания, костная система, печень, селезенка и др.).

Саркоидоз рассматривается как полиэтиологический, генетически детерминированный синдром; туберкулезная этиология болезни отвергнута. В основе патологического процесса лежит саркоидная гранулема, отличающаяся от туберкулезной отсутствием казеозного некроза и микобактерий туберкулеза.

Внутригрудная форма саркоидоза характеризуется поражением медиастинальных лимфатических узлов без поражения легочной ткани (стадия I) и с поражением легких во II и III стадиях. Внегрудная форма саркоидоза наблюдается редко.

Выделяют саркоидоз:

- лимфатических узлов,
- костной системы,
- глаз,
- слизистых оболочек,
- кожи.

Чаще (90%) встречается внутригрудная и смешанная (комбинированная с внегрудной) генерализованная форма.

Поражения кожи при саркоидозе проявляются несколькими формами.

Саркоид мелкоузелковый Бека характеризуется образованием гладких или слегка шелушащихся красновато-фиолетового или бледно-розового цвета полушаровидных плотных узелков диаметром 2-7 мм, локализующихся обычно на коже лица, верхней части туловища (симптом "пелерины"). При диаскопии папул выявляют желтоватые пятна - феномен "пылинок". Высыпания существуют длительно.

Саркоид крупноузелковый Бека (очаговый) характеризуется немногочисленными плоскими или полушаровидными узелками диаметром 0,7-1,0 см, застойно-розового, красновато-коричневого или фиолетово-бурого цвета. Поверхность их гладкая, с телеангиэктазиями (в начале регресса). При диаскопии выявляют феномен "пылинок". Регресс высыпаний начинается с центральной части, иногда с изъязвлением; на месте бывших высыпаний остается рубцовая атрофия.

Саркоид диффузно-инфильтративный Бека встречается редко. Для него характерны нерезко отграниченные, гладкие инфильтративные бляшки диаметром 5-6 см, иногда более, с положительным симптомом "пылинок".

Особой формой диффузно-инфильтративного саркоида является ***волчанка изобленная Бенье - Теннессона***. Для неё характерны сочетание с признаками крупноузелковой формы и локализация на коже носа, щек, ушных раковин, реже - пальцев кистей и стоп, ягодиц, а также на слизистых оболочках рта, носа.

Ангиолюпоид Брока-Потрие (телеангиэктатический вариант саркоида) отличается одиночной, мягкой, слегка возвышающейся бляшкой синюшно-красного цвета с множественными телеангиэктазиями на поверхности. Локализуется почти исключительно на носу, стойкого следа не оставляет.

Саркоид подкожный Дарье-Русси - глубокая форма саркоидоза. Крупные безболезненные узлы диаметром до 5 см располагаются в подкожной жировой клетчатке. Постепенно узлы спаиваются с кожей - возникает симптом "апельсиновой корки", могут сливаться, формируя поверхность, напоминающую булыжную мостовую. Излюбленная локализация - боковые поверхности туловища, области лопаток, живот, бедра.

Течение саркоидоза хроническое, полное выздоровление наступает в 50% случаев.

Диагноз ставят на основании клинических и гистологических данных, положительной пробы Квейма (внутрикожное введение специфического антигена, полученного из саркоидной ткани) рентгенологического исследования средостения, легких, костей.

Дифференциальный диагноз при саркоидозе проводят с:

- туберкулезом,
- лепрой,
- лимфомой,
- доброкачественной лимфоплазией.

Лечение саркоидоза:

- кортикостероидные препараты (предиизолон 30 мг/сут),
- делагил,
- плаквенил,
- витамин Е,
- иммуномодуляторы;
- наружно - кортикостероидные кремы,
- нестероидные противовоспалительные мази с добавлением димексида;
- лазеротерапия.