АМИЛОИДОЗ КОЖИ

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

АМИЛОИДОЗ КОЖИ - внеклеточный диспротеиноз. Характеризуется отложением в тканях амилоида и сопровождается атрофией паренхимы, склерозом и функциональной недостаточностью тканей.

Различают первичный системный (идиопатический, генетический) амилоидоз, вторичный системный (приобретенный) амилоидоз, развивающийся в исходе хронических заболеваний (туберкулез легких, диффузные заболевания соединительной ткани, хронический нефрозонефрит, хроническая пиодермия), сопровождающихся распадом, нагноением тканей или как проявление миеломной болезни, а также первичный и вторичный местный амилоидоз кожи.

Наиболее тяжелой клинической формой амилоидоза является **амилоидоз системный первичный** (Аберкромби синдром), характеризующийся отложением амилоида во многих органах и тканях мезенхимального происхождения (почках, селезенке, печени, надпочечниках, кишечнике, сердце). Возможные кожные изменения носят полиморфный характер (петехии, пурпура, папулы, узлы, опухоли, бляшки, склеродермоподобные изменения, пойкилодермия, алопеция, желтоватые ксантомоподобные бляшки).

При **амилоидозе системном вторичном** амилоид откладывается в основном в паренхиматозных органах и, как правило, не сопровождается кожными поражениями.

Амилоидоз кожи первичный местный встречается в трех вариантах:

узелковый,
пятнистый
узловато-бляшечный.

Амилоидоз узелковый чаше локализуется на передней поверхности голени, но иногда на коже полового члена (головка, венечная борозда, наружное отверстие уретры) в виде многочисленных величиной от булавочной головки до горошины полушаровидных, блестящих, плотных полупрозрачных узелков, тесно прилегающих друг к другу, но не сливающихся и разделенных узкими бороздками здоровой кожи. Окраска папул бледно-розовая или буровато-синюшная, поверхность гладкая или покрыта плотно сидящими грязно-серыми чешуйками. Некоторые узелки конической формы и связаны с волосом. Беспокоит мучительный зуд. Имеются линейные расчесы, кровянистые корочки, резко выражена лихенизация кожи.

Амилоид обнаруживается в сосочковом слое дермы в биоптате из очагов поражения, но может выявляться и в клинически неизмененной коже, что бывает причиной возникновения первичного кожного зуда. Амилоидоз пятнистый характеризуется слегка зудящими буроватого цвета пятнами, которые могут локализоваться на любом участке кожи, но чаще на верхней половине спины. Наряду с пятнами отмечаются мелкие узелки.

Амилоидоз узловато-бляшечный встречается редко, характеризуется одиночными или множественными узлами и бляшками размером от вишни до лесного ореха, сливающимися в бугристые образования, по поверхности которых могут быть бородавчатые разрастания с роговыми наслоениями. Высыпания локализуются главным образом на разгибательных поверхностях голеней, сопровождаются мучительным зудом, расчесами и лихенизацией кожи.

Амилоидоз кожи вторичный характеризуется отложением амилоида в коже, пораженной до этого другими дерматозами: красным плоским лишаем, нейродермитом, а также в области язв и рубцов. В редких случаях амилоид находят при эпителиоме, актическом кератозе, болезни Боуэна.
Дифференциальный диагноз проводят с веррукозной формой красного плоского лишая, ограниченным нейродермитом, микседематозным лихеном.

Лечение амилоидоза

Лечение малоэффективно.

Назначают длительно препараты хинолонового ряда, левамизол, метионин, унитиол,

Наружно - колхицин и 80-90% раствор димексида, окклюзионные повязки с кортикостероидными мазями,

Внутрикожно - введение кортикостероидов,

На отдельные участки - лазеротерапия.

В последние годы появились сообщения об успешном лечении амилоидоза кожи тигазоном - по 40-75 мг в сутки в течение 10-20 нед.