



Д.Я. Головченко¹, Т.А. Литинская¹,
В.М. Киселевский², А.А. Формакидова²

¹Национальный медицинский университет
имени А. А. Богомольца, Киев

²Александровская больница, Киев

Саркома Капоши (классификация, особенности течения, лечение)

Ключевые слова

Саркома Капоши, клиника, диагностика, лечение.

Саркому Капоши (син.: множественная идиопатическая геморрагическая саркома, болезнь Капоши) описал в 1872 году талантливый австро-венгерский дерматолог Мориц Капоши. Он был ассистентом профессора Венского университета Фердинанда Гебры, а после смерти своего учителя стал профессором кафедры и руководил университетской клиникой кожных болезней в Вене до конца своих дней.

Наблюдаемые и описанные им пять случаев заболевания, закончившиеся смертью пациентов в течение 1,5–3 лет от момента появления первых высыпаний на коже и слизистой оболочке ротовой полости, которые были обнаружены при аутопсии изменения в лимфатических узлах, печени, желудке, тонкой кишке, позволили М. Капоши сделать вывод о саркоматозном происхождении заболевания. Это было подтверждено гистологическим исследованием: наличием многочисленных очагов пролиферации эндотелия, выраженным расширением сосудов, определяемыми щелями между коллагеновыми волокнами, переполненными эритроцитами. В дерме были выявлены массивные инфильтраты из веретенообразных фибробластов, гистиоцитов, лимфоцитов и плазмоцитов, геморрагии, отложения гемосидерина [5].

В последующие годы М. Капоши дополнил описание заболевания новыми наблюдениями, он отметил возможность спонтанного регресса клинических проявлений, а также в редких случаях относительную доброкачественность течения заболевания.

Наиболее популярным в литературе остается название заболевания, которое предложил Г. Кебнер в 1891 году, — саркома Капоши (СК). Сам ав-

тор называл это заболевание множественной идиопатической пигментной саркомой, но в дальнейшем заменил термин «пигментная» на «геморрагическая».

В отечественной литературе первое описание СК принадлежит профессору М.И. Стуковенкову (1891), основоположнику Киевской дерматологической школы. Он наблюдал заболевание у 13-летнего мальчика и отметил характерные для СК поражения лимфатических и кровеносных сосудов.

Согласно Международной гистологической классификации опухолей кожи и классификации опухолей кожи ВОЗ (1980) это заболевание включено в группу злокачественных опухолей кровеносных сосудов. Комитет по номенклатуре опухолей относит его к группе мезенхимальных опухолей сосудистой ткани под названием Haemorrhagic Sarcoma Kaposi. Американское раковое общество рассматривает заболевание как Tumours of Vascular tissue.

По данным мировой литературы, СК встречается повсеместно, но особенно часто это заболевание регистрируют у жителей Африки (50 % опубликованных наблюдений) [2, 3].

Большинство исследователей указывают, что СК бывает преимущественно у мужчин, причем, согласно отдельным наблюдениям, в 9–15 раз чаще, чем у женщин [2]. Однако это соотношение в различных географических зонах значительно варьирует.

Как правило, заболевание возникает у пожилых людей (60–70 лет), но в литературе достаточно сообщений о случаях СК у детей различного возраста (5–6 лет и даже 1,5 лет), а также у пациентов старше 90 лет [2, 3].

Относительно этиологии и механизмов развития СК существуют различные гипотезы. Активно обсуждается роль инфекционных агентов, вирусов, в частности вируса герпеса человека 8-типа (KSHV/HHV-8), патогенных грибов, синдрома приобретенного иммунодефицита (СПИДа), вторичных иммунных нарушений в возникновении болезни. Согласно данным Денверского центра регистра, СК составляет 3,2 % развившихся опухолей у больных после трансплантации почек [1, 4]. Это объясняется значительными иммунологическими (клеточными и гуморальными) нарушениями вследствие длительной иммуносупрессивной терапии у этих больных [1].

Заболевание часто возникает на фоне СПИДа (СПИД-ассоциированная СК), характеризующегося недостаточностью клеточного иммунитета, прогрессирующей лимфопенией, отсутствием кожных реакций на тесты с различными антигенами, снижением соотношения Т-хелперов и Т-супрессоров. При этом отмечается высокий уровень циркулирующих иммунных комплексов, снижение уровня образования клетками периферической крови интерферона и интерлейкина-2 и т. д. [2]. СПИД-ассоциированная форма СК отличается рядом клинических особенностей: возникновением у лиц молодого возраста (в среднем в 35 лет), быстрым злокачественным течением с поражением слизистых и висцеральных органов, высоким уровнем летальности в короткие сроки [2–4, 6].

Клиническая картина СК разнообразна и изменчива, что объясняет трудности и нередкие ошибки в диагностике заболевания различными специалистами (дерматологами, онкологами, инфекционистами). Излюбленной локализацией кожных высыпаний являются нижние конечности, преимущественно дистальные участки [2–4], реже поражается кожа лица, ушных раковин, туловища, головки полового члена, слизистая оболочка полости рта, половых органов. Характерна многочисленность и симметричность очагов поражения [2, 3, 10, 11]. Кожные проявления обычно представлены пятнами, узелковыми элементами, узлами, бляшками, достигающими иногда значительных размеров, разнообразной формы, с четкими границами. Окраска высыпаний может быть красновато-синюшной, темно-бурой, нередко с фиолетовым оттенком. Узлы и бляшки плотноватой консистенции, на их поверхности часто наблюдаются бородавчатые разрастания, они могут изъязвляться и давать зловонное отделяемое. В области крупных суставов отмечается выраженная отечность, приводящая к скованности и ог-

раничению их подвижности, нередко наблюдается элевантиаз. Субъективно больных беспокоит чувство жжения, парестезии, а также боль, иногда постоянная и мучительная.

Большинство авторов различают четыре клинических типа заболевания [2, 4, 6, 7, 10]:

1. Классический (идиопатический) — встречается преимущественно у жителей Центральной и Восточной Европы, включая Италию и Россию. Обычно заболевание развивается у лиц старше 50 лет, примерно в 9–15 раз чаще у мужчин, чем у женщин. Для этого типа СК характерны все описанные выше диагностические признаки (излюбленная локализация, симметричность, многочисленность, полиморфизм высыпаний).

2. Иммуносупрессивный (иммунозависимый) — развивается на фоне или после длительного приема больших доз иммуносупрессивных препаратов (цитостатики, глюкокортикостероиды) при лечении системных заболеваний, а также с целью предотвращения отторжения трансплантата внутренних органов. Соотношение частоты заболевших мужчин и женщин составляет 2 : 1 [4]. Характерно острое, злокачественное течение с внезапным появлением множественных, преимущественно опухолевых узелковых, узловатых образований, склонных к взаимному слиянию. При иммуносупрессивном типе СК в отличие от классического очаги поражения локализуются преимущественно на туловище, проксимальных участках конечностей. Часто в патологический процесс вовлекаются висцеральные органы. При этом отмечается выраженная резистентность к проводимой терапии.

3. Эндемический (африканский) тип СК встречается у жителей Центральной Африки (Уганда, Конго, Замбия). Соотношение заболевших мужчин и женщин составляет от 3 : 1 до 10 : 1 [8, 9]. Отличается от классической формы заболеваемостью лиц молодого возраста, возможным отсутствием кожных проявлений, частым и быстрым вовлечением в патологический процесс лимфатических узлов, висцеральных органов. Кожные поражения представлены асимметричными, достигающими значительных размеров, склонными к изъязвлению опухолями. Следует отметить, что при этом типе СК субъективные ощущения (боль, жжение) значительно выражены и нередко могут быть первыми симптомами заболевания. Стремительное течение процесса быстро приводит к летальному исходу.

4. СПИД-ассоциированный (эпидемический) тип СК развивается также преимущественно у людей молодого возраста. Заболевают преимущественно лица, входящие в группу риска (лица, работающие в секс-индустрии, гомосексуалисты,

наркоманы). Типичны лавинообразный характер появления генерализированных кожных высыпаний, локализация очагов поражения в области лица, век, ушных раковин, слизистой оболочки ротовой полости. Патологический процесс быстро распространяется на висцеральные органы, лимфатические узлы. В отдельных случаях СК может быть единственным проявлением ВИЧ-инфекции.

В зависимости от течения заболевания выделяют острую, подострую и хроническую формы СК.

Для острой формы характерно быстрое прогрессирующее течение, генерализированное поражение кожи, сопровождающееся явлениями общей интоксикации, лихорадкой, кахексией, приводящей к летальному исходу. Продолжительность жизни заболевших составляет от 2 месяцев до 2 лет. Эта форма обычно наблюдается в возрасте 50–60 лет, редко отмечается у молодых и очень пожилых людей [2, 3].

Для подострой формы СК нехарактерно быстрое прогрессирование заболевания и генерализация патологического процесса. Продолжительность жизни заболевших составляет около 3 лет. Клиническая картина характеризуется многочисленностью и разнообразием кожных проявлений, которые и позволяют диагностировать заболевание.

Хроническая форма отличается относительно доброкачественным течением, медленным прогрессированием, при этом нарушение общего состояния, субъективные ощущения не выражены. Количество высыпаний незначительное, преобладают пятнистые и бляшечные элементы. Длительность заболевания обычно исчисляется 8–10, а иногда 15–20 годами.

Приводим выписку из истории болезни пациентки Н., которая находилась под нашим наблюдением на лечении в Александровской больнице Киева.

Больная Н., 1928 года рождения, поступила на стационарное лечение в дерматологическое отделение с жалобами на пятнистые и узловатые высыпания на коже лица, конечностей, слизистой оболочке полости рта. Субъективно: отмечала жжение, боль в области высыпаний.

Считает себя больной в течение 1,5 лет. Первые высыпания в виде розовато-синюшных пятен появились на коже стоп, голеней, а затем бедер. Наряду с этими элементами стали появляться многочисленные «узелки» темно-красного цвета с фиолетовым оттенком. В течение последнего месяца больная отметила появление синюшных пятен и узелков на коже подбородка, носа и на губах. Обратилась за консультацией к дерматологу по месту жительства и была направ-

лена на стационарное лечение с диагнозом: генерализованный микоз? эритематоз?

Больной было проведено комплексное клинико-лабораторное обследование, которое включало общеклинические анализы, биохимическое исследование крови, ФГДС, УЗИ, консультации врачей смежных специальностей (сосудистый хирург, терапевт, невролог). По данным обследования клинико-лабораторные показатели, состояние внутренних органов находились в пределах возрастных изменений, получен отрицательный результат при исследовании крови на наличие ВИЧ-инфекции.

При осмотре: патологический процесс носит распространенный характер с локализацией на коже лица, живота, спины, нижних и верхних конечностей, стопах (рис. 1). На коже подбородка, носа наблюдаются розовато-синюшные пятна, склонные к слиянию с четкими границами и узелковые элементы величиной в мелкую горошину синюшной окраски, плотноватой консистенции, слегка болезненные при пальпации. Такие же мелкие узелки отмечены на верхней губе. При осмотре полости рта на слизистой оболочке твердого нёба определяются синюшные пятна, склонные к слиянию (рис. 2).

На коже живота, спины, предплечий, голеней, стоп образуются многочисленные диссеминированные узелковые элементы размером с мелкую горошину, узлы и опухоли величиной с крупную вишню и сливу синюшно-розовой окраски, плотной консистенции.

Нижние конечности в области голеней, стоп отечны, резко увеличены, отмечается элевантиаз. На передней поверхности обеих голеней на фоне инфильтрированных красновато-фиолетового цвета бляшек, узлов и опухолей веррукозные разрастания, поверхность которых изъязвлена, обильно мокнет (рис. 3).

В области перехода стопы на боковые поверхности и тыл обеих стоп определяются синюшные сливные инфильтрированные бляшки размером с ладонь взрослого человека с четкими границами.

Периферические лимфатические узлы не увеличены, не спаяны между собой и окружающими тканями, подвижные, безболезненные. Субъективно: выраженная болезненность в области узлов и опухолевидных образований.

Больной установлен клинический диагноз: саркома Капоши, идиопатический (классический) тип, подострая форма с генерализацией процесса и поражением слизистой оболочки полости рта.

Была назначена следующая терапия: метотрексат по 7,5 мг/нед, преднизолон по 25 мг/сут, антигистаминные препараты (лоратадин, хлоропирамин), нестероидные противовоспалительные средства (мелоксикам, кеторолака тромета-



Рис. 1. Синюшные пятна на коже рук



Рис. 2. Синюшные пятна, склонные к слиянию, на слизистой оболочке твердого нёба и красной кайме губ



Рис. 3. Веррукозные разрастания на фоне бляшек, узлов и опухолей

мин), витаминотерапия (препараты группы В). На очаги мокнутия кожи голеней: влажно-высыпающие повязки с 2 % раствором борной кислоты, анилиновые красители, комбинированные мази с глюкокортикостероидами.

После 2-недельного курса лечения метотрексат был заменен на проспидин, который больная получала по 100 мг/сут ежедневно (на курс 3 г).

После 3 недель терапии наблюдалось значительное клиническое улучшение: новых высыпаний не было, интенсивность окраски, инфильтрация очагов поражения на коже лица, туловища, отечность в области нижних конечностей значительно уменьшилась, мокнутие прекратилось. В состоянии значительного клинического

улучшения больная была выписана из стационара и взята под диспансерное наблюдение по месту жительства.

В настоящее время после 1,5-месячного перерыва пациентка Н. поступила в клинику для продолжения лечения — второго курса терапии.

Считаем, что это наблюдение должно привлечь внимание врачей, поскольку диагноз заболевания был распознан не сразу. Отмечена нетипичная картина течения заболевания: быстрое прогрессирование, выраженная генерализация кожных проявлений, поражение слизистой оболочки рта у пациентки весьма пожилого возраста (83 года), что наблюдается нечасто при классическом типе СК.

Список літератури

1. Гурцевич В.Э. Вирус герпеса человека 8-го типа. Канцерогенез / Под ред. Д.Г. Заридзе.— М., 2000.— С. 26—217.
2. Каламкарян А.А., Акимов В.Г., Казанцева И.А. Саркома Капоши.— Новосибирск: Наука, 1986.— 112 с.
3. Каламкарян А.А. Саркома Капоши // Кожные и венерические болезни: Руководство для врачей / Под ред. Ю.К. Скрипкина.— М.: Медицина, 1995.— Т. 4.— 576 с.
4. Молочков А.В. Саркома Капоши // Врач.— 2006.— № 2.— С. 23—26.
5. Ткач О.Г. та ін. Атипові форми саркоми Капоші // Укр. журн. дерматол., венерол., косметол.— 2007.— № 2 (25)— С. 19—22.
6. Чилингилов Р.Х. Краснощекова Н.Ю., Молочков А.В. К проблеме совершенствования терапии саркомы Капоши // Рос. журн. кожн. и венер. болезней.— 1998.— № 1.— С. 12—14.
7. Farrant P. G. S. Afr. // Med.J.— 1982.— N 2.— P. 636—637.
8. Lukes R., Collins R. Immunologic characterization of human malignant Lymphoma // Cancer.— 1974.— N 34.— P. 1488—1503.
9. Lothe F. Multiple idiopathic hemorrhagic sarcoma of Kaposi in Uganda // Acta Un. Intern. Canc.— 1960.— N 16.— P. 1447—1451.
10. Lothe F. Kaposi's sarcoma in Uganda Africans // Acta Pathol. Microbiol. Scand.— 1963.— N 51.— P. 161—172.

Д.Я. Головченко, Т.О. Литинська, В.М. Кіселевський, А.А. Формакідова

Саркома Капоші (класифікація, особливості перебігу, лікування)

У статті описано сучасні принципи класифікації саркоми Капоші, характеристику клінічної картини залежно від перебігу хвороби. Наведено результати власного спостереження за клінічним перебігом та лікуванням хворої 1928 року народження з діагнозом: саркома Капоші, класичний тип, підгостра форма з генералізацією процесу та ураженням слизової оболонки ротової порожнини.

D.Ya. Golovchenko, T.A. Lytynskaya, V. M. Kiselevskiy, A.A. Formakidova

Kaposi sarcoma (classification, clinical features and treatment)

Modern principles of classification of Kaposi sarcoma and its clinical features depending on course of disease are described in the article. Results of the own observation of authors over the clinical conditions and treatment of the patient (1928 year of birth) with a Kaposi sarcoma, classical type, sub-acute form is presented.