

УДК 616.5+616-006.3.04:616.98:578.82Н1V

*К.В. Романенко, В.Н. Романенко, Н.В. Ермилова***К ВОПРОСУ О САРКОМЕ КАПОШИ***Донецкий национальный медицинский университет им. М. Горького*

Реферат. Приведено наблюдение клинического случая опухолевой саркомы Капоши, ассоциированной с ВИЧ, и современные представления об этиопатогенезе, клинике, диагностике и лечении дерматоза.

Ключевые слова: ВИЧ-ассоциированная саркома Капоши, этиопатогенез, клиника, диагностика, лечение.

Приводим наблюдение опухолевой саркомы Капоши, ассоциированной с ВИЧ.

В клинику для уточнения диагноза обратился больной М., 42 лет, не женат. Считает себя больным с 2014 г., когда на коже стоп появились красные пятна с последующим их разрешением без лечения. В январе 2015 г. высыпания рецидивировали на стопах, а также появились на кистях. Некоторые из них, похожие на опухоли, изъязвлялись. Лечился у хирурга антибактериальными средствами без успеха. Консультирован онкологом, который рекомендовал сделать биопсию опухолевидного образования, предполагая его онкологическую природу.

При беседе с больным выяснилось, что около 5 лет тому назад у него при медицинском обследовании, в связи с употреблением наркотиков, были выявлены антитела к ВИЧ. Учитывая удовлетворительное общее состояние не лечился около 3 лет. Последние 2 года, согласно назначения врача-инфекциониста получает антиретровирусные препараты: диданозин 400 мг и эфавиренз 600 мг на ночь, лативудин — по 150 мг 2 раза в день. Несмотря на такую терапию, регресса высыпаний не отмечает, однако новые элементы сыпи не возникают.

Объективно: больной среднего роста, правильного телосложения, с умеренно развитой мускулатурой и подкожно-жировой клетчат-

кой. Со стороны легких, сердечно-сосудистой системы и внутренних органов жалоб и патологических изменений нет. Доступные пальпации лимфатические узлы не увеличены. Видимые слизистые свободны от высыпаний. При УЗИ органов брюшной полости отмечены диффузные изменения печени и поджелудочной железы, признаки гепатомегалии и хронического холецистита. Клинические анализы крови и мочи — без особенностей. В крови подтверждено наличие антител к ВИЧ/антиген р24. При проведении подтверждающих исследований в трех тест-системах (КомбиБест АГ, Диапроф и Анти-Бест) в ИФА получены положительные результаты.

Кожный процесс носит относительно распространенный характер и локализуется на коже кистей и стоп. На тыльной поверхности кистей видны многочисленные (свыше 30) изолированные плотные безболезненные опухоли округлой формы, с гладкой блестящей поверхностью, розовато-красного цвета, величиной от 0,5 до 2 см и более в диаметре. Некоторые из них, в результате близкого расположения опухолей друг к другу, производят впечатление слившихся между собой с образованием грибовидных образований. (Рис 2.).

На коже тыла стоп видны темно-коричневые пятна, мелкие атрофические рубцы на месте разрешившихся изъязвлений и до 10 плотных округлой формы безболезненных узлов с четкими границами темно-красного цвета, размерами до горошины. На коже подошв визуализируются продольные сплошные инфильтрированные бляшки с гладкой поверхностью темно-красного цвета, размерами 4 × 10 см, единичные небольшие мягкие опухоли на ножке под пальцами. В области голеностопных суставов с переходом на боковые латеральные поверхности стоп отмечаются конгломераты величиной до ладони из плотных безболезненных опухолей с гладкой поверхностью, насыщенно-красного цвета. (Рис. 3). Субъективные ощущения — парестезии, усиливающиеся при давлении.

При УЗИ узла на коже правой кисти, мягкие ткани хорошо визуализируются. Рисунок структур хорошо дифференцирован. Кожа представлена однородной эхогенной полоской, толщиной 2,00 мм (эпидермис 0,22 мм). Подкожная клетчатка переменна по толщине, выглядит в виде слоя умеренной эхогенности с сетчатой структурой фиброзной стромы. Подкожные сосуды визуализируются. На



Рис 2.

данный момент в области исследуемых мягких тканей визуализируется овальной формы гипозоженное образование с четкими контурами, размерами 3,81–6,49–6,27 мм, неоднородной структуры с глубиной залегания 2,73 мм от поверхности кожи. В коже под образованием — усиление эхогенности в области подкожно-жировой клетчатки. В режиме ЦДК — усиление кровотока. В подкожно-жировой клетчатке, возможно с инфильтрацией в мышечную ткань, визуализируется множество, округлой формы гипо- и изоэхогенных образований с четкими краями и стенкой, возможно, сосудистые узлы, толщиной от 1,03 мм до 1,68 мм, залегающие максимально до 7,21 мм от поверхности кожи.



Рис 3.

Для уточнения клинического диагноза (сочетание саркомы Капоши и лимфомы?) с согласия больного произведена биопсия кожи с узлом на правой кисти. При гистологическом исследовании в сетчатом слое дермы видны периваскулярные инфильтраты, состоящие из лимфоидных элементов, гистиоцитов и плазмочитов, очаги пролиферации веретеновидных клеток в виде тяжей, переплетающихся в различных направлениях, с формированием узлов различного размера. Имеются мелкие пролиферирующие тонкостенные сосуды. В части узлов — очаговая лейкоцитарная инфильтрация. Сделано заключение: Саркома Капоши, фибробластический вариант.

С учетом клинико-лабораторных и данных патогистологического исследования установлен диагноз: опухоль саркома Капоши, ассоциированная с ВИЧ. Больному дополнительно к антиретровирусной терапии (см выше) назначены: интерферон альфа-2b рекомбинантный человека по 3 млн МЕ, в/м, 2 раза в неделю, на курс №10; карсил по 1 табл. 3 раза в день, полисарб по 2 ст. ложки 3 раза в день за 1,5 часа до еды, на курс №10; проспидин в настоящее время отсутствует. Лечение переносил удовлетворительно. Достигнуто заметное улучшение: узлы несколько уменьшились в размерах, стали менее возвышенными, менее плотными, отсутствуют субъективные ощущения.

При выписке из стационара больному рекомендовано: диспансерное наблюдение и антиретровирусная терапия в Центре анти-СПИД; консультация онколога для решения вопроса целесообразности дополнительной цитостатической или лучевой терапии.

Саркома Капоши — мультифакторная опухоль эндотелиального происхождения — выделена в самостоятельную нозологическую форму выдающимся австро-венгерским дерматологом М. Kaposi (1872) под названием «идиопатическая множественная пигментная саркома» [10], позже (1882) получившую название по имени своего первооткрывателя — «Саркома Капоши» (СК). В 1884 г. М. Kaposi в названии болезни заменил определение «пигментная» на «геморра-

гическая», что обусловлено часто наблюдаемыми кровоизлияниями, и указал на возможность спонтанного регресса узлов [7].

Выделяют 4 клинических типа СК:

- классический (идиопатический) — у пожилых мужчин, начинается как локализованная форма, медленно прогрессирует;
- эндемический (африканский) — наиболее частое новообразование в некоторых странах центральной Африки, включает в себя быстро прогрессирующий лимфаденопатический вариант СК;
- иммуносупрессивный (ятрогенный) — ассоциированный с иммуносупрессивной терапией — чаще всего встречается после трансплантации органов.
- эпидемический, ассоциированный с синдромом приобретенного иммунодефицита (СПИД) — быстро прогрессирующий вариант с ранней генерализацией, преимущественно поражающая больных СПИДом би- и гомосексуальной ориентации.

Различные типы этой опухоли имеют своеобразные эпидемиологические характеристики и клиническое течение, но обладают сопоставимыми гистопатологическими признаками. По рекомендациям IV международного конгресса по СПИДу (Стокгольм, 1958) выделяют 4 стадии СК:

1. Наличие менее 10 отдельных очагов, или поражение одного характерного анатомического региона;
2. Наличие более 10 отдельных очагов, или поражение более одного характерного анатомического региона;
3. Поражение внутренних органов;
4. Одновременное поражение кожно-слизистого покрова и внутренних органов.

Этиопатогенез. В настоящее время практически доказана роль вируса герпеса человека 8 типа (HHV-8) как этиологического фактора СК. HHV-8 рассматривается как вирус герпеса, ассоциированный с СК (KSHV). Он обладает наибольшей тропностью к сосудистым и лимфатическим эндотелиальным клеткам, а также к различным

видам гемопоэтических клеток. Вирус HHV-8 присутствует во/при всех вариантах СК. Все пути передачи вируса HHV-8 достоверно неизвестны. Преобладает половой путь передачи вируса. Риск заражения повышается с увеличением числа половых партнеров и использованием суррогатных видов полового акта — орально-генитального и орально-анального. Ротоглотка является местом наиболее выраженной репликации вируса и большое число копий вируса HHV-8 находится в слюне. На основе этих открытий, неполовой механизм передачи вируса через слюну является общепризнанным, как играющий наиболее важную роль в заражении детей в эндемичных областях [2]. Вертикальный путь передачи от матери к плоду во время беременности или родов, по-видимому, не имеет большого значения для распространения вируса. Медицинским работникам важно помнить, что вирус HHV-8 также может передаваться через кровь и продукты крови, точно также, как и через инфицированные донорские органы после их трансплантации.

Период от инфицирования HHV-8 до развития СК зависит от клинического варианта опухоли. Иммуносупрессия/дисрегуляция имеет важное усугубляющее воздействие и ведет к манифестации болезни у пациентов, перенесших трансплантацию органов, в течение 1–2 лет, а у пациентов, инфицированных ВИЧ, в течение 5–10 лет от момента инфицирования. При классическом типе СК этот период намного более продолжительный, однако способствующих этому факторов, как внутренних, так и внешних, пока не установлено.

Гистогенез и гистология. Инфицирование эндотелиальных клеток кровеносных сосудов вирусом HHV-8 приводит к фенотипическому переключению на эндотелиальные клетки лимфатических сосудов. Вопрос о том, является ли СК обратимым пролиферативным заболеванием или истинным злокачественным новообразованием, является противоречивым. Исследования последних лет указывают на то, что СК начинается как поликлональное заболевание с последующим преобразованием в моноклональный процесс [2].

Гистопатологическая картина СК зависит от стадии ее развития [8]. Ранние пятнообразные элементы представляют собой довольно характерные изменения, заключающиеся главным образом в увеличении числа дермальных сосудов, окруженных эндотелиальными клетками, немного неправильной формы. Эти сосуды, расположенные преимущественно в сосочковом слое дермы, проходят параллельно поверхности кожи, часто бывают слегка извитыми и могут формировать причудливые щели и трещины. В прилежащей коже нередко выявляются участки отложения гемосидерина и экстравазальные эритроциты, а также умеренный воспалительный инфильтрат. На данной стадии крайне важна дифференциальная диагностика с лимфангиомой и грануляционной тканью.

Гистологическая картина бляшек при СК является более характерной и демонстрирует вы-

раженную сосудистую пролиферацию во всех слоях дермы с множественными расширенными и угловатыми сосудами, которые пересекают коллаген. Характерным признаком папул при СК является наличие плотных тяжей и пучков веретенновидных клеток, расположенных между зазубренными сосудистыми каналами. При прогрессировании заболевания такая двухфазная ангиоматозная и солидная структура опухоли изменяется на отчетливую саркоматозную структуру, в связи с чем онкологи рассматривают СК как «злокачественную опухоль с мультицентрическим характером роста, исходящую из адвентиции кровеносных и лимфатических сосудов» [5].

Нодулярные очаги и опухоли состоят преимущественно из веретенновидных клеток, расположенных в виде волокон и чередующихся пучков с неупорядоченными неровными щелевидными сосудистыми зонами без эндотелиальной выстилки. Более развитые элементы могут демонстрировать резко выраженный плеоморфизм, ядерную атипию и фигуры митоза. По периферии солидных опухолей могут обнаруживаться (лимфо-) ангиоматозные участки с причудливыми сосудистыми просветами, внутри- и внесосудистыми эритроцитами, а также сидерофагами. Иногда обнаруживаются эритроциты, которые выглядят как эозинофильные глобулы, находящиеся внутри щелей и трещин, образованных веретенновидными клетками, а также эритрофагоцитоз. Как и при всех других стадиях СК, в этой стадии почти всегда определяется умеренный воспалительный инфильтрат, состоящий из лимфоцитов, гистиоцитов, плазмоцитов и изредка нейтрофилов.

Ангиоматозный вариант СК. Опухоль представлена тонкостенными сосудистыми полостями, разделенными соединительнотканью прослойками, что имитирует кавернозную гемангиому, при которой сосудистые образования также располагаются в ретикулярной дерме, но не могут формировать узловатые разрастания. При СК в участках кожи, окружающих опухоль, обнаруживаются характерные для СК признаки пятен или бляшек.

Травмирование элементов СК чаще всего приводит к некрозу и изъязвлению опухоли с развитием грануляционной ткани, что при поверхностной биопсии затрудняет диагностику. Однако, наблюдаются характерные для СК сосудистые и веретенновидные структуры.

Сочетание СК и бактериального ангиоматоза. При СПИДе за элементы СК может быть принят бактериальный ангиоматоз (БА), с которым она может и сочетаться. БА характеризуется дольчатой пролиферацией кровеносных сосудов с округлым просветом, окруженных воспалительным инфильтратом из нейтрофилов, в котором определяются колонии бактерий.

Разрешающиеся элементы СК в результате как спонтанного, так и под влиянием лечения, могут утрачивать характерные признаки, однако остаются скопления сидерофагов и остаточные сосудистые щели, ограниченные гиалинизированными лентами коллагена.

Возможные поражения на слизистой оболочке полости рта (особенно десен) и других органов не отличаются гистологически от кожных элементов.

Таким образом, при всех клинических типах СК патоморфологическая картина характеризуется хаотичным незавершенным ангиогенезом, пролиферацией веретенообразных клеток с маркерными признаками эндотелия, иммуноклеточной мононуклеарной инфильтрацией. При СК, ассоциированной со СПИДом, описаны изменения, которые трудно отличать от ангиосаркомы [4].

Клиника. В свете последних открытий, в первую очередь касающихся вирусной этиологии этого заболевания и роли иммуносупрессии как фактора его ангиогенеза, все 4 основных типа СК являются различными проявлениями единого патологического процесса [1, 9].

Классический (идиопатический) тип СК имеет ряд отличительных признаков:

- почти исключительное поражение мужчин (соотношение мужчин и женщин 10–15:1), преимущественно евреев и выходцев из восточной Европы, и Средиземноморья;
- пожилой возраст больных (50–80 лет);
- преимущественная локализация на дистальных отделах конечностей;
- симметричность развитого поражения;
- наличие пятен, бляшек, узлов и опухолей багрово-красного или темно-фиолетового цвета;
- предшествующий или сопутствующий отек конечности;
- безболезненность и редкое изъязвление высыпаний;
- пигментация или рубцовая атрофия на месте регрессировавших высыпаний;
- медленное течение;
- отсутствие нарушений в общем состоянии больных, вплоть до терминальной стадии.

Висцеральные поражения выявляются примерно в 10 % случаев, протекают асимптомно и обнаруживаются, как правило, на аутопсиях. У одной трети больных СК при длительном наблюдении обнаруживаются злокачественные новообразования (неходжкинские или В-клеточные лимфомы и др.)

Эндемичный (африканский) тип СК трактуется как эндемичное заболевание молодых чернокожих мужчин (соотношение мужчин и женщин — 17:1, возраст от 25 до 40 лет), выходцев из стран экваториальной Африки. Эта форма СК встречается в тех же географических регионах, что и лимфома Burkitt, а также злокачественные опухоли, этиологически связанные с вирусом Epstein-Barr и цитомегаловирусной инфекцией. Выделяют 4 клинических варианта эндемичной СК:

- доброкачественный узловатый, клинически идентичный классической СК;
- агрессивный локализованный;
- диссеминированный («цветистый»), с многочисленными кожно-слизистыми высыпаниями, с многообразием их цвета и поражением внутренних органов;

- лимфаденопатический («педиатрический») — поражает исключительно чернокожих детей в раннем возрасте (чаще от 1 года до 3 лет; соотношение мальчиков и девочек 3:1). Характеризуется также увеличением лимфатических узлов и поражением внутренних органов. Дети, как правило, умирают в первые три года жизни.

Иммуносупрессивный (ятрогенный) тип СК отмечается у больных, получавших в силу различных причин иммуносупрессивную терапию (кортикостероидные или цитостатические препараты), спустя 2 месяца — 8 лет после начала иммуносупрессивного лечения. Возраст пациентов — от 23 до 59 лет (в среднем 42 года), соотношение мужчин и женщин 2–3:1. Чаще всего процесс ограничивается только поражением кожи, высыпания склонны к обратному развитию после прекращения или завершения иммуносупрессивной терапии [6].

СПИД-ассоциированный (эпидемический) тип СК стал значимым предвестником пандемии СПИДа среди групп молодых мужчин-гомосексуалистов в крупных городах США в 1981 г. СК была расценена как «индикаторное» для СПИДа заболевание (более чем у 20 % инфицированных ВИЧ) и остается самой распространенной опухолью у мужчин нетрадиционной сексуальной ориентации. Другие группы пациентов, имеющих риск развития СК в связи со СПИДом, включая наркоманов, применяющих внутривенное введение препаратов, пациентов с гемофилией, реципиентов донорской крови и детей, рожденных от ВИЧ-позитивных матерей в индустриальных странах, поражаются намного реже. По-другому складывается ситуация в Африке, где СК является наиболее частой опухолью, возникающей у ВИЧ-инфицированных пациентов в независимости от групп риска, включая детей, страдающих СПИДом. В отличие от классической СК возраст заболевших колеблется в пределах 18–65 лет (в среднем 37,7 года с соотношением мужчин и женщин 100:1). 95 % эпидемической СК приходится только на гомо- и бисексуалистов и лишь 5 % случаев — на гетеросексуалистов и женщин [1].

Клинические особенности СПИД-ассоциированной (эпидемической) СК:

- развитие заболевания в более молодом возрасте;
- начало заболевания с поражения слизистых оболочек, ушных раковин, лица и последующим быстрым распространением сыпи по всему кожному покрову (то есть распространение «сверху вниз», в то время, как при классической СК — «снизу-вверх» с дистальных отделов нижних конечностей на верхние и т.п.);
- выраженный полиморфизм формы высыпаний: наряду с пятнами, папулами, бляшками, опухолевидными образованиями овальной и круглой формы, отмечаются многочисленные элементы вытянутой и веретенообразной формы, а также неправильных очертаний;
- тенденция высыпаний к расположению вдоль линий кожного натяжения (линий Ланге-

ра). Этот феномен ранее не наблюдался ни при одном клиническом типе СК;

- склонность СК к быстрой генерализации и поражению лимфатических узлов, легких, желудочно-кишечного тракта, печени, почек, селезенки. Висцеральные поражения могут быть асимптомными и выявляться лишь при эндоскопическом, рентгенологическом и др. исследовании, а также на аутопсии;

- частое развитие изолированных поражений слизистых оболочек и периферических лимфатических узлов;

- высокая летальность в ранние сроки заболевания (выживаемость больных от 2 месяцев до 5 лет, в среднем — 18 месяцев).

Изменения кожи — самое характерное проявление СК [3, 8]. Чаще всего встречаются пятна, узелки, бляшки, узлы и опухоли; значительно реже наблюдаются веррукозные, буллезные и везикулезные элементы. Наиболее характерно появление красновато-синюшных или красновато-бурых (гематомоподобных) слегка возвышающихся пятен величиной от чечевицы до 10-ти копеечной монеты. Постепенно увеличиваясь в размерах, они достигают 2–5 см в диаметре. Очертания пятен весьма разнообразны. Со временем у большинства больных окраска пятнистых элементов изменяется с красновато-синюшной до темно-бурой; у отдельных больных темная окраска очагов поражения может имитировать меланому. Преобладание красноватых или голубоватых оттенков цвета объясняют степенью оксигенации крови в очагах поражения: при высоком содержании гемоглобина — красные тона, при восстановлении большей части гемоглобина — голубоватые. Поверхность пятен обычно гладкая, при диаскопии они не исчезают. Число их вначале невелико, но постепенно увеличивается, достигая нескольких десятков и более.

Относительно частым ранним проявлением СК могут быть узелки сферической или полусферической формы, величиной от просяного зерна до мелкой горошины. Короткое время узелки сохраняют розовый цвет, затем очень быстро меняют его на красновато-синюшный с коричневатым оттенком. Консистенция узелков плотноэластическая. Узелки, как правило, располагаются изолированно, но сгруппировано, реже — дугообразно или кольцевидно, могут сливаться в большие бляшки или узлы, центральная часть которых принимает склеродермоподобный вид.

Из первичных и ранних элементов (пятен и узелков) формируются инфильтративные бляшки и опухолевидные образования. Бляшки имеют полушаровидную или, чаще, уплощенную форму; они рельефно выстоят над окружающей кожей. Консистенция инфильтратов-бляшек большей частью плотноэластическая или плотная. Поверхность неровная, с мелкими углублениями, может напоминать апельсиновую корку, реже она гладкая. На поверхности зачастую видны расширенные устья сально-волосных

фолликулов и папилломатозные разрастания. Цвет инфильтратов-бляшек, как правило, буровато-красный и темно-коричневый, а в старых очагах, особенно на стопах, коричневатого-цианотичный или багрово-синюшный. У единичных больных наблюдаются бляшки цвета нормальной кожи. Встречаются плотные инфильтраты, слегка возвышающиеся над поверхностью кожи и достигающие величины ладони. Поверхность очагов может быть бородавчатой и даже напоминать кожный рог. По-видимому, для СК характерна стимуляция избыточного и беспорядочного рогообразования. В клинической картине СК также характерно наличие плоских инфильтратов, которые располагаются не только поверхностно, но и в глубоких слоях кожи, иногда с распространением на подлежащие ткани.

Узлы и опухоли при СК не способны к безграничному увеличению, как это свойственно многим злокачественным опухолям и лимфомам. Обычно величина узлов не превышает горошины или вишни. Лишь у пациентов, получающих массивную иммуносупрессивную терапию, узлы и опухоли СК быстро увеличиваются, достигая размеров грецкого ореха. Консистенция узлов и опухолей бывает различной: плотноэластической или мягкой. Наблюдаемые у ряда больных опухоли, как бы сидящие на ножке, имеют мягкую консистенцию, их легко можно сдавить пальцами. Опухоли, как правило, располагаются изолированно, но нередко сливаются в объемистые бугристые образования, которые могут изъязвляться и давать обильное зловонное отделяемое. Цвет опухолевидных очагов в начале заболевания красновато-синюшный, позднее интенсивность окраски усиливается до синюшно-багровой или синюшно-буроватой. Число опухолей в каждом случае сильно варьируют: от единичных до многих десятков. Несмотря на сравнительно быстрое увеличение числа опухолей, размеры их увеличиваются медленно и лишь до какого-то размера, как упомянуто выше.

Существует мнение, что узлы и инфильтраты СК могут подвергаться спонтанному регрессу с развитием рубцовой атрофии и пигментации кожи, однако нередко наблюдения, когда очаги поражения, особенно опухолевидные и инфильтративные, не склонны к спонтанному регрессу [7].

У отдельных больных инфильтративные образования первоначально возникают в глубоких слоях дермы и лишь по мере развития опухоли кожа приобретает синюшно-красноватую окраску, характерную для СК. Узлы, расположенные в глубине кожи, определяются только при пальпации. В случае более поверхностной локализации они иногда имеют вид опухоли на ножке. Такого типа узлы могут возникать на конечностях, особенно на своде стопы, ближе к ее краю, реже — у основания фаланг кисти.

Расположение узлов в участках кожи, часто подвергающихся раздражению (трение обувью, травмирование при работе), способствуют их увеличению и изъязвлению (до 50 %) в различ-

ные сроки (от 1 года до 8 лет) от начала болезни. В результате распада опухолей формируются глубокие язвы с резко очерченными, несколько вывороченными краями, окрашенными в насыщенный синюшно-багровый цвет; дно язв бугристое, покрыто кровянисто-некротическим налетом. У отдельных больных в терминальной стадии СК язвы могут распространяться глубоко в гиподерму и осложняться кровотечением из эрозированных кровеносных сосудов. В области язв отмечается резкая болезненность.

Наряду с типичными элементами, почти у каждого третьего больного СК наблюдаются кожные геморрагии (пурпуры, экхимозы, подкожные гематомы) со вторичным отложением гемосидерина как в области поражения (узлы, инфильтраты, опухоли, пятна), так и на видимо здоровой коже.

У многих больных выраженный отек нижних или верхних конечностей сопутствует (реже предшествует) другим проявлениям СК. В начальной стадии заболевания отек может быть непостоянным, появляясь лишь при длительном пребывании больного в вертикальном положении. Отечная кожа сначала не меняет обычной окраски, затем приобретает синюшно-багровый, темно-фиолетовый или аспидный цвет. В первое время после возникновения отека его консистенция мягкая, тестообразная, затем становится твердой, отчего кожные покровы приобретают склеродермическую плотность: кожа не захватывается в складку, кажется плотно-спаиванной с подлежащими тканями. Поверхность кожного покрова вначале гладкая, блестящая, затем становится неровной, бугристой, испещренной более-менее глубокими бороздами, образованными множественными папилломатозными и бородавчатыми гиперкератотическими разрастаниями бурого или даже черного цвета, между которыми возникают болезненные эрозии, издающие тошнотворный запах; более глубокие язвы обильно выделяют лимфу. Отеки обезображивают конечности, которые увеличиваются в объеме в 1,5–2 раза. Движения затрудняются, больные ощущают резкую болезненность и тяжесть в пораженной конечности. На фоне резко выраженного отека на коже видны мягкие папулы или полупрозрачные кистозные образования розоватой и фиолетовой окраски; при проколе из них выделяется бесцветная вязкая жидкость. До настоящего времени нет удовлетворительно объяснения причин отека, а механизм его образования неясен. При прогрессировании болезни может развиваться слоновость пораженных участков тела [3].

Диагноз СК устанавливается на основании клинических, анамнестических и лабораторных данных и подтверждается гистологически.

А. Симптомы. Опухоль обычно появляется в виде лиловых пятен, бляшек или узлов на стопах, напоминая варикозные узлы, бывают боль и зуд. Могут поражаться другие участки кожи, слизистые оболочки, внутренние органы. Вов-

лечение глубоких лимфатических сосудов и вен приводит к отеку конечностей.

Б. Биопсия опухоли или подозрительного очага поражения кожи подтверждает диагноз. При эндемическом типе СК показана биопсия регионарных лимфоузлов.

В. ПЦР или непрямая иммунофлуоресценция для выявления маркеров HHV-8.

Классификация стадий СК не применяется и стандартной схемы дополнительных обследований нет [5].

Дифференциальный диагноз кожной СК зависит от клинической стадии [1, 2].

Локализованная СК может напоминать гематому, застойный дерматит, гетерогенную группу сосудистых новообразований (ангиомы, гемангиомы, лимфангиомы, гломусная опухоль, ангиобластома, ангиосаркома, бактериальный ангиоматоз, пиогенная гранулема и др.); в поздней стадии — акроангиодерматит (псевдо-СК), бактериальный ангиоматоз. При ротоглоточных поражениях исключают неходжкинскую лимфому, плоскоклеточный рак, бактериальный ангиоматоз.

При ранней локализованной СК рекомендуют также рассмотреть для дифференциации такие дерматозы, как дерматофиброма, меланома, выбухающая дерматофибросаркома, лейомиосаркома, капошиформная гемангиоэндотелиома (у детей), а при поздней локализованной СК — кожные метастазы меланомы и других злокачественных новообразований внутренних органов, лейкоемий; ангиосаркому, *erythema elevatum et diutinum*.

Наличие положительной реакции на CD-31 (антиген эндотелия кровеносных сосудов) помогает отличить даже низкодифференцированные варианты СК от фибросаркомы, лейомиосаркомы, монофазной синовиальной саркомы и десмопластической меланомы. Медленно увеличивающиеся бледно-розовые пятна, приобретающие фиолетовый или коричневый цвет, могут напоминать также розовый лишай Жибера, пигментный невус, фиксированную эритему, начинающуюся атрофодермию или бляшечную склеродермию. Папулы и бляшки овальной, вытянутой и др. формы, различной степени плотности и разнообразной цветовой гаммы (от розовато-желтого до фиолетово-красного, коричневатого-черного) на различных этапах развития могут имитировать красный плоский лишай, вторичный сифилис, лимфоцитому, пигментную крапивницу и др.

В связи с этим принято считать, что внезапное появление красных или пигментированных пятен и бляшек у лиц, относящихся к группам риска, должно быть подозрительным на СК и служить основанием для обследования на ВИЧ-инфекцию и, при необходимости, гистологического исследования для исключения СК [1].

В поздних стадиях заболевания кожные проявления СК становятся более характерными, увеличивается их инфильтрация, некоторые из них, в отличие от классической СК, склонны к изъязвлению.

При заключительном диагнозе СК всегда необходимо исключить: ВИЧ-инфекцию; не связанные с ВИЧ-инфекцией причинные иммуносупрессии; меланому [2].

Лечение СК, ассоциированной со СПИДом.

На ранних стадиях СК высокоактивная антиретровирусная терапия (ВААРТ) позволяет достичь продолжительной супрессии репликации ВИЧ и восстановления иммунного статуса. Если, несмотря на ВААРТ, появляются распространенные высыпания и/или отмечено вовлечение в патологический процесс внутренних органов присоединяется химиотерапия. Липосомальные антрациклины (в дозе 20 мг/м², в/в, каждые 2–4 недели) наиболее эффективны и лучше переносятся пациентами, чем комбинированные схемы, такие как блеомицин и винкристин или оба этих препарата в комбинации с доксорубимицином. Отмечается их более продолжительная терапевтическая эффективность у больных, которые ранее лечились другими химиотерапевтическими препаратами. Для пациентов с антрациклин-резистентностью предложен паклитаксел (по 135 мг/м², в/в, в течение 24 часов, 1 раз в 3 недели) [2]. Не потеряли своего значения интерферон-α и эпидермотропный цитостатик проспидин [3].

Местные методы лечения включают хирургическое иссечение опухолей, деструкцию их жидким азотом, лазерную или фотодинамическую терапию, топическое применение 9-цис-ретиноевой кислоты. При наличии труднодоступных участков (нос, рот и т.п.) эффективна лучевая терапия, но ее следует применять осторожно, так как у ВИЧ-инфицированных стандартные дозы и режимы облучения могут сопровождаться тяжелыми побочными эффектами. Предпочтение отдается терапии пучком ускоренных электронов высокой энергии.

Профилактика. Необходимой предпосылкой для успешной профилактики СК является выявление ее этиопатогенетических факторов, и стратегия профилактики должна быть направлена против них [1]. Первичная профилактика СК заключается в активном выявлении больных и формировании групп повышенного риска по развитию СК. Особое внимание должно уделяться пациентам, длительно получающим иммуносупрессивную терапию. В этих группах актуальным представляется проведение скрининговых исследований для выявления лиц, инфицированных ННВ-8. В связи с преобладанием полового пути передачи ННВ-8 и обнаружением этого вируса в эякуляте вероятность развития СК должна снижаться при практике безопасного секса (с использованием мер барьерной контрацепции).

Еще одна мера профилактики СК — применение противовирусных препаратов в группах риска. Наиболее четко очерчены группы риска в популяциях больных, нуждающихся в трансплантации органов, и ВИЧ-инфицированных. Фактором риска при этом рассматривается серопози-

тивность к ННВ-8. В таких случаях необходимо обратить внимание на чувствительность ННВ-8 к ганцикловиру, фоскарнету и цидофовиру [2].

Вторичная профилактика включает диспансерное наблюдение за больными в целях предотвращения рецидивов, осложнений после лечения, реабилитацию больных.

Заключение. Интерес к изучению саркома Капоши (СК) несмотря на то, что описана она была более 140 лет назад, связан с ростом частоты развития этого заболевания, в том числе на фоне ВИЧ-инфекции, иммуносупрессивной терапии хронических системных заболеваний, трансплантации органов и тканей. СК является одним из патологических состояний, на основании которых ставится диагноз СПИДа. Однако, недостаточная эффективность диагностики и лечения различных типов СК оставляет это заболевание на сегодняшний момент серьезной междисциплинарной проблемой [1, 3, 5].

K.V. Romanenko, V.N. Romanenko, N.V. Ermilova

TO THE QUESTION OF KAPOSI'S SARCOMA

Summary. *The observation of a clinical case of tumor's Kaposi's sarcoma associated with AIDS, and modern presentations about etiopathogenesis, clinic, diagnostic and treatment of dermatosis.*

Keywords: *AIDS-associated Kaposi's sarcoma, etiopathogenesis, clinic, diagnostic, treatment.*

ЛИТЕРАТУРА

1. ВИЧ-инфекция: актуальные вопросы клиники, диагностики, лечения, эпидемиологии и профилактики: руководство для врачей / под. ред. Т. В. Проценко, А. Д. Усенко, Н. П. Гражданова, В. Н. Степанца. – Донецк, 1998. – 198 с.
2. Дерматология Фицпатрика в клинической практике / К. Вольф, Л.А. Голдсмит, С.И. Кац и др.; пер. с англ. – М. : Издательство Панфилова; БИНОМ. Лаборатория знаний, 2012. – Т. 2. – 1838 с.
3. Каламкарян А. А. Саркома Капоши / А. А. Каламкарян, В. Г.Акимов, И. А. Казанцева. – Новосибирск: Наука, 1986. – 111 с.
4. Ламоткин И. А. Опухоли и опухолевидные поражения кожи: атлас / И. А. Ламоткин. – М. : БИНОМ. Лаборатория знаний, 2006. – 166 с.
5. Лекции по клинической онкологии: учебное пособие / под общ. ред. Г. В. Бондаря и С. В. Антиповой. – Донецк, 2008. – 585 с.
6. Романенко В. Н. Случай иммуносупрессивной саркомы Капоши у больного вульгарной пузырчаткой / В. Н. Романенко, К. В. Романенко // Журнал дерматологии, венерологии и косметологии им. Н. А. Торсуева. – 2005. – № 1–2 (10). – С. 197–199.
7. Bluefarb S. M. Kaposi's sarcoma / S. – M. Bluefarb. Springfield (USA), 1957. – 171 p.
8. Braun-Falco O. Zurhistogenese des sarcoma idiopathicum multiplex haemorrhagicum (morbus Kaposi) / O. Braun-Falco, C. Schmoekel, G. Humber // Virchow's Arch. Pathol. Anat. – 1976. – Bd. 369. – S. 215–228.
9. Friedman-Kien A. E. Color atlas of AIDS / A. E. Friedman-Kien. – Philadelphia: WB Saunders, 1989. – 420 p.
10. Kaposi M. Idiopathisches multiplespigmentsarcom der Haut / M. Kaposi // Arch.Dermatol. Syph. – 1872. – Bd. 4. – S. 265–273.