

# Проявления саркоидоза Бенье-Бека-Шауманна на коже

В. Г. Акимов, д. м. н., проф. кафедры дерматовенерологии и косметологии

ФГБУ ДПО «Центральная государственная медицинская академия» Управления делами  
Президента России, г. Москва

## *Manifestations of Besnier-Boeck-Schaumann sarcoidosis on skin*

V. G. Akimov

Central State Medical Academy of the Administrative Department of the President of Russia, Moscow, Russia

### Резюме

**Саркоидоз Бенье-Бека-Шауманна – системное заболевание неясной этиологии. Только около 25 % пациентов имеют поражения кожи. Каждый больной с кожным саркоидозом должен быть обследован на предмет возможного системного саркоидоза. Статья содержит описания и оригинальные фотографии клинических форм заболевания: мелкоузелкового саркоидоза, цирциарного саркоидоза, крупноузловатого саркоидоза, узловой эритемы, ангиолупоида Брока-Потрие, ознобленной волчанки Бенье-Теннессона, подкожного саркоида Дарье-Русси. Обсуждаются дифференциальная диагностика и лечение больных.**

**Ключевые слова:** саркоидоз, проявления на коже.

### Summary

**Besnier-Boeck-Schaumann sarcoidosis is a multisystemic disease of unknown etiology. Only about 25 % of patients have cutaneous involvement. Every patient with cutaneous sarcoidosis should be evaluated for possible systemic sarcoidosis. This article contains descriptions and original images of clinical forms of the disease: miliary sarcoidosis, circinate sarcoidosis, nodular sarcoidosis, angiolupoid (Brocq-Potrier), lupus pernio (Besnier-Tennesson), erythema nodosum, subcutaneous sarcoidosis (Darier-Roussy). Differential diagnosis and treatment of patients are discussed.**

**Key words:** sarcoidosis, manifestations on the skin.

Саркоидоз Бенье-Бека-Шауманна – системное гранулематозное заболевание неясной этиологии. Распространенность саркоидоза в различных регионах РФ варьирует от 5,0 до 15,3 случая на 100 тысяч человек [1]. У больных саркоидозом в острой стадии были выявлены изменения соотношения Т-супрессоров и Т-хелперов, что характерно для многих аутоиммунных заболеваний, в том числе для системной красной волчанки и иммунного артрита [2]. В патологический процесс вовлекаются легкие, печень, кожа, селезенка, кости, глаза, слюнные железы, почки, сердце, центральная нервная система. Это требует междисциплинарного подхода, тщательного обследования пациентов и регулярного диспансерного наблюдения.

Легкие поражаются в 90 % случаев, слизистая оболочка бронхов – в 80 %, медиастинальные лимфатические узлы – в 60–80 %, печень – в 30–60 %, но болезнь развивается без явных клинических симптомов. Патология глаз при саркоидозе встречается у 5 % больных.

Специфические изменения в сердце при саркоидозе считаются



Рисунки 1 и 2. Саркоидоз мелкоузелковый.

редкими, однако именно они могут стать первыми клинически значимыми признаками заболевания. Сообщалось о полной атриовентрикулярной блокаде как проявлении саркоидоза [3]. Саркоидоз желудка и печени может проявиться портальной гипертензией и профузным кровотечением из варикозно расширенных вен желудка [4]. Системное заболевание длительное время остается бессимптомным и случайно обнаруживается при профилактических исследованиях.

Только характерные высыпания на коже, хоть и встречаются реже (до 25 % случаев), служат первым признаком саркоидоза и указывают на необходимость расширенного диагностического поиска.



Дерматологические проявления кожного саркоидоза разнообразны. Первичным морфологическим элементом является бугорок – бесполостный элемент хронического воспаления, возвышающийся над уровнем кожи.

*Саркоидоз мелкоузелковый* – наиболее частое проявление этого заболевания на коже. Для него характерны множественные бугорки шаровидной формы диаметром от 1–2 до 5 мм желтовато-красноватого цвета, плотноэластические при пальпации. В процессе развития цвет приобретает застойный буро-коричневый оттенок. Внезапно появившись, без лечения бугорки остаются неизменными в течение месяцев или лет. Новые высыпания свидетельствуют о рецидиве болезни. Поверхность бу-



Рисунок 3. Саркоидоз цирцинарный.



Рисунок 4. Саркоидоз крупноузловатый.



Рисунок 5. Рубцовая алопеция у пациента, страдающего крупноузловатым саркоидозом.



Рисунок 6. Ангиолюпоид Брока-Потрие.



Рисунок 7. Волчанка ознобленная Бенье-Теннессона.

горков гладкая, иногда слегка шелушится. Их количество варьирует от нескольких элементов до многих десятков. Локализуются на лице, плечах, на разгибательной поверхности конечностей. При диаскопии видны мелкие желто-золотистые точки (пылинки). Высыпания часто пронизаны тонкой сетью расширенных капилляров. Регрессируя, бугорки уплощаются, шелушатся, пигментируются или депигментируются. На многих очагах видна атрофия в виде кратерообразного углубления.

*Саркоидоз цирцинарный* – редкий клинический вариант мелкоузелкового саркоидоза с кольцевым расположением. Узелки розово-красного цвета, диаметром до 5 мм, плотноэластические при пальпации. В центре некоторых из них видны тонкие серебристые чешуйки. Более старые элементы представляют собой кольца диаметром до 12–15 мм, состоящие из периферического валика, образованного мелкими элементами и свободного от высыпаний центра. При диаскопии они бледнеют, вместо красного появляется неравномерный желтоватый оттенок. Субъективные ощущения отсутствуют.

*Саркоидоз крупноузловатый* отличается меньшим количеством, но большим размером элементов – до 2–3 см в диаметре. Поверхность очагов полусферическая, розово-бурая, блестящая, редко шелушится. При диаскопии выявляют характерные желтоватые пятнышки. Узлы расположены глубоко в коже, плотные, безболезненные при пальпации. После длительного существования, достигающего 5 лет и более, центр очага постепенно атрофируется, приобретает бледно-розовый оттенок, образуя по периферии желтовато-красноватый валик. Процесс завершается рубцом белого цвета или может длительно сохраняться в виде гладкого желтоватого пятна.

Саркоидоз иногда поражает волосистую часть головы. Вначале появляются изменения в виде мелких узелков, после слияния которых образуются бляшки. На месте разрешившихся элементов остается рубцовая атрофия, не имеющая специфических отличий от подобных

алопеций другой этиологии. Диагноз «саркоидоз волосистой части головы» может быть заподозрен при наличии специфических кожных или системных заболеваний.

*Ангиолюпоид Брока-Потрие* – редкая разновидность саркоидоза. Характеризуется появлением в области переносицы или боковой поверхности носа одного или двух округлых или овальных очагов диаметром 2–3 см коричневатого цвета и мягкой консистенции. Контур четкий, поверхность гладкая, с многочисленными телеангиэктазиями. Эволюция процесса крайне медленная, без тенденции к регрессу.

*Ознобленная волчанка Бенье-Теннессона* встречается исключительно редко. На коже лица локализуются обширные плоские или слегка выпуклые бляшки лилово-красного цвета с четкими границами, без заметной инфильтрации. Поверхность гладкая, блестящая, с расширенными сально-волосными фолликулами и заметным сосудистым рисунком. Иногда она не гладкая и блестящая, а покрыта большим количеством мельчайших папул, что может имитировать одну из форм розacea. Шелушения и признаков атрофии обычно не наблюдается даже при длительном существовании процесса, возможность шелушения не исключается. Субъективные ощущения отсутствуют.

Помимо кожных форм, существуют заболевания, имеющие высыпания под кожей и также относящиеся к саркоидозу.

*Подкожные саркоиды Дарье-Русси* продолжают быть предметом дискуссий относительно их нозологической принадлежности. Дарье в 1904 году, затем в сотрудничестве с Русси в 1906-м описал заболевание, названное ими «подкожными саркоидами» [5]. Клиническая картина представлена безболезненными подкожными узлами округлой или овальной формы, нечетко отграниченных от подлежащих тканей. Узлы плотные при пальпации, свободно смещаются в подкожной клетчатке. Кожа над ними слегка приподнята, нормальной окраски или слегка розовая. Локализуются элементы на боковых



поверхностях тела, на пояснице, над лопатками, на конечностях, обычно симметрично. Также они встречались на передней поверхности бедер и нижней части живота. Узлы медленно увеличивались в размерах, а затем годами оставались в прежнем состоянии, не подвергаясь изъязвлению. Дарье сообщал о возможности внезапной активации процесса, спровоцированного травмой элементов. В таком случае кожа над ними краснела, появлялась болезненность, они увеличивались в объеме.

А. А. Каламкарян [6] считал, что подкожные саркоиды Дарье-Русси представляют собой разновидность уплотненной эритемы Базена. Браун-Фалько также выражал сомнение в этом диагнозе: «К сожалению, неясно, что описывал Дарье, поскольку гранулематозный панникулит может быть связан со многими расстройствами. Сегодня термин «подкожные саркоиды Дарье-Русси» больше не используется» [7].

**Синдром Лёфгрена.** В 1949 году S. Löfgren при обследовании 64 человек с билатеральной прикорневой лимфаденопатией в 51 случае обнаружил узловатую эритему. У 14 человек диагноз саркоидоза подтвердился. R. Degos такую частоту сочетания узловатой эритемы с болезнью Бенъе-Бека-Шауманна воспринял скептически, в его практике это встречалось значительно реже [8].

Узловатая эритема может возникнуть при многих острых и хронических заболеваниях – ангине, туберкулезе, лепре, саркоидозе, лейкозе, лимфогранулематозе. Синдром Свита (острый лихорадочный нейтрофильный дерматоз) также проявляется высыпаниями типа узловатой эритемы, высокой температурой, артралгиями и полиморфными (эритемы, везикулы, пузыри) высыпаниями. Пусковыми факторами возникновения узловатой эритемы могут быть также лекарственные средства – тетрациклины, пенициллины, сульфаниламиды, пероральные контрацептивы.

Клинические проявления узловатой эритемы могут возникать внезапно в виде дермо-гиподермальных узлов под кожей обеих голеней



Рисунок 8. Узловатая эритема.

на фоне общего недомогания и субфебрильной температуры. Кожа над узлами вначале ярко-розовая, затем становится красной с синюшным оттенком, потом желтоватая. За 2–3 недели узлы обычно рассасываются. Хроническая узловатая эритема – наиболее частый вариант. Отличается упорным и длительным течением с обострениями весной и осенью. Узлы на голенях синюшно-розового цвета, плотные, умеренно болезненные. Во время рецидивов появляются новые узлы, а старые могут рассасываться.

С появлением более совершенных методов лабораторной диагностики повысилась частота выявления саркоидоза у больных узловатой эритемой. При проведении компьютерной томографии у 125 человек с признаками узловатой эритемы (21 мужчина и 104 женщины) в 100 % случаев была обнаружена лимфаденопатия внутригрудных лимфатических узлов, в 42 % – поражение ткани легких по типу «матовое стекло». Классическая тетрада синдрома Лёфгрена (узловатая эритема, боли в голеностопных суставах, субфебрильная температура, внутригрудная лимфаденопатия) диагностирована у 45 % пациентов [9]. Из приведенных данных следует, что каждый больной с проявлениями узловатой эритемы должен быть обследован на наличие саркоидоза.

**Синдром Хеерфорда** – сочетание двустороннего паротита с увеитом. Также могут наблюдаться лимфаденоиты шейных, подмышечных и паховых лимфатических узлов, поражения дыхательных путей и лицевого нерва. При остром начале температура тела повышается до 39 °С, возникает риск развития менингоэнцефалита.

Этиология заболевания также до конца не выяснена. Одни авторы считают, что синдром связан с наличием вирусной инфекции. Другие – с саркоидозом, если в процесс вовлекаются лимфатические узлы и слизистая оболочка дыхательных путей. Спонтанное излечение наступает у 90 % больных в период от нескольких недель до нескольких месяцев. У 10 % пациентов заболевание приобретает хроническое течение с периодическими рецидивами.

**Патогистология.** В верхней части дермы, ближе к эпидермису, выявляют эпителиоидные островки, а также гигантские клетки типа Пирогова-Лангханса. В гранулемах очень мало лимфоидных клеток, отсутствует некроз, эпидермис – нормальной толщины. При саркоидозе для гранулем характерно наличие капсулы из коллагеновых волокон, окрашенных пикрофуксином в красный цвет. Гранулематозный инфильтрат при саркоидозе отделен от эпидермиса полоской неизмененного коллагена, а при туберкулезе он вплотную прилагается к эпидермису.

### Дифференциальная диагностика

**Мелкоузелковый саркоидоз** дифференцируют от бугоркового сифилида (темно-красный цвет, склонность к группировке, специфический анамнез и положительные серологические реакции), розовых угрей (разлитая эритема, папулы, пустулы, телеангиэктазии). **Крупноузловатый саркоид** на стадии кольца – от туберкулоидной лепры (нарушение чувствительности) и гистологические признаки: гранулемы при лепре располагаются вокруг и по ходу кожных нервов, в центре часто виден некроз. **Ангиолопоид** отличается от туберкулезной волчанки отсутствием динамики, отрицательными симптомами зонда и «яблочного желе»

при диаскопии. Эозинофильная гранулема лица проявляется 1–2 очагами в виде пятен, бляшек или узлов коричнево-красного цвета с телеангиэктазиями. Расширенные фолликулы напоминают апельсиновую корку. *Ознобленная волчанка Бенъ-Тенессона* клинически сходна с ознобленной волчанкой Гетчинсона, одной из форм красной волчанки. Для нее характерны сезонность (улучшение в теплое время года) и хороший терапевтический эффект от применения хинолиновых препаратов.

**Лечение** кожных форм саркоидоза зависит от того, вовлечены ли в патологический процесс внутренние органы. При выявленной системности заболевания назначают преднизолон в дозе 30–40 мг в сутки на длительный период до достижения терапевтического эффекта, с последующим медленным снижением дозы. При отсутствии улучшения показаны цитостатики: азатиоприн по 100 мг

в сутки, метотрексат по 15 мг в неделю перорально или внутримышечно, плаквенил по 200 мг в сутки. Наружно – кортикостероидные мази высокой активности в виде аппликаций под окклюзионную повязку. Хороший эффект отмечали от внутриочагового введения триамцинолона с новокаином и ПУВА-терапии.

Иммунодепрессанты на основе химерных моноклональных антител к фактору некроза опухоли-альфа и фрагментам молекулы IgG1 человека могут быть альтернативой кортикостероидам при системных процессах, а также в случае отсутствия эффекта от кортикостероидов и цитостатиков [9]. Однако высокая стоимость лечения лимитирует их применение.

Все больные с выявленными кожными формами саркоидоза и узловатой эритемы должны быть комплексно обследованы на системный процесс в специализированных медицинских учреждениях. Пациенты должны находиться на диспансерном учете.

#### Список литературы

1. Визель А. А. Саркоидоз: монография, М., Атмосфера, 2010, 416 с.
2. Huang H., Lu Z., Jiang C. et al. Imbalance between Th17 and regulatory T-cells in sarcoidosis. *Int. J. Mol. Sci.*, 2013, v. 14, n. 11, p. 21464–73.
3. Серова М. В., Полтавская М. Г., Гармаш Ю. Ю. и др. Полная атриовентрикулярная блокада как клиническая манифестация саркоидоза: разбор клинического случая. *Российский кардиологический журнал*, 2019, т. 24, № 11, с. 63–68.
4. Круглякова Л. В., Маркова Е. В., Сулима М. В. Генерализованный саркоидоз с поражением органов пищеварения, мочевого выделения и лимфатической системы (клиническое наблюдение). *Амурский медицинский журнал*, 2017, № 2, с. 72–76.
5. S. Darier J. *Précis de dermatologie. Collection de précis médicaux*, Paris, 1928, p. 346–347.
6. Каламкарян А. А., Мордовцев В. Н., Трофимова Л. Я. *Клиническая дерматология. Редкие и атипичные дерматозы*. Ереван, Айастан, 1989, 577 с.
7. Braun-Falco O., Plewig G., Wolff H. H., Burgdorf W. H. *Dermatology. Second Edition*. Springer-Verlag, Berlin, 1996, p. 1384.
8. Цит. по Degos R. *Dermatology. Flammarion Médecine-Science*, 1981, v. 1, p. 533b.
9. Карпова Ю. А., Белов Б. С., Егорова О. Н. и др. Саркоидоз острого течения (синдром Лёфгрена) в практике ревматолога. *Вопросы организации и информатизации здравоохранения*, 2016, № 5, с. 141–144.
10. Baughman R. P., Nizhniy E. E. Treatment of sarcoidosis. *Clin. Rev. Allergy Immunol.*, 2015, v. 49, n. 1, p. 79–92.

**Для цитирования:** Акимов В. Г. Проявления саркоидоза Бенъ-Бека-Шауманна на коже. *Медицинский алфавит*. 2020; (6):83–86. <https://doi.org/10.33667/2078-5631-2020-6-83-86>

**For citation:** Akimov V. G. Manifestations of Besnier-Boeck-Schaumann sarcoidosis on skin. *Medical alphabet*. 2020; (6):83–86. <https://doi.org/10.33667/2078-5631-2020-6-83-86>





СОЮЗ «БЕЛГОРОДСКАЯ ТОРГОВО-ПРОМЫШЛЕННАЯ ПАЛАТА»

» БЕЛЭКСПОЦЕНТР

# 11 - 13 ноября 2020

XXIII межрегиональная  
специализированная выставка

# МЕДИЦИНА. ФАРМАЦИЯ

В РАМКАХ ВЫСТАВКИ: научно-практические конференции,  
работа «Территории здоровья», школы здоровья,  
мастер-классы для детей и взрослых

ВКК «БЕЛЭКСПОЦЕНТР», г. Белгород, ул. Победы, 147 А  
Т./ф.: (4722) 58-29-65, 58-29-66, 58-29-41  
E-mail: [belexpo@mail.ru](mailto:belexpo@mail.ru), [www.belexpocentr.ru](http://www.belexpocentr.ru)

