

# Аногенитальная локализация ограниченной склеродермии у пожилых женщин: сложности диагностики и особенности клинического течения

Е. С. Снарская, д.м.н., проф.  
Ю. А. Семенчук, аспирант кафедры

Кафедра кожных венерических болезней ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И. М. Сеченова (Сеченовский университет)» Минздрава России, г. Москва

## Anogenital localization of localized scleroderma in older women: complexity of diagnosis and clinical features

E. S. Snarskaya, Yu. A. Semenchak  
First Moscow State Medical University n.a. I.M. Sechenov, Moscow, Russia

### Резюме

Согласно критериям Всемирной организации здравоохранения, гериатрическое население — это люди, достигшие возраста 60 лет. Биологическое старение сопровождается прогрессивным снижением функциональных и резервных возможностей всех структурных элементов кожи, является комплексным процессом и результатом влияния как немодифицируемых (хронологическое старение, этническая принадлежность и закономерные анатомические изменения), так и модифицируемых факторов (гипоэстрогения, воздействие ультрафиолетовых лучей, стресс и др.) Дерматозы, протекающие с поражением аногенитальной области у гериатрической группы пациенток, представляют большую проблему не только для диагностики и лечения, но и значительно ухудшают качество жизни пациентов. Обширные поражения аногенитальной зоны являются одним из характерных клинических признаков ограниченной склеродермии, в частности одного из ее клинических вариантов — склероатрофического лишена. (*Lichen sclerosis and atrophicus*). Склероатрофический лишень (СЛ) — это хронический аутоиммунный дерматоз, протекающий с преимущественным поражением тканей аногенитальной области, в 85–93% случаев у женщин и мужчин.

Ключевые слова: гериатрия, ограниченная склеродермия, склероатрофический лишень, аногенитальная локализация, склероатрофический лишень вульвы, крауроз вульвы.

### Summary

According to the criteria of the world health organization, the geriatric population is people who have reached the age of 60 years. Biological aging is accompanied by a progressive decrease in the functional and reserve capabilities of all structural elements of the skin, is a complex process and the result of the influence of both non-modifiable (chronological aging, ethnicity and natural anatomical changes) and modifiable factors (hypoestrogenation, exposure to ultraviolet rays, stress, etc.) Dermatoses occurring with the defeat of the anogenital region in the geriatric group of patients are a big problem not only for diagnosis and treatment, but also significantly worsen the quality of life of patients. Extensive lesions of the anogenital zone are one of the characteristic clinical signs of limited scleroderma, in particular one of its clinical variants — scleroatrophic lichen. (*Lichen sclerosis and atrophicus*). Scleroatrophic lichen (SL) is a chronic autoimmune dermatosis, occurring with a predominant lesion of anogenital tissues, in 85–93% of cases in women and men.

Key words: geriatrics, limited scleroderma, lichen sclerosis Lychen, anogenital, lokalizacija, Lychen lichen sclerosis of the vulva, kraurosis of the vulva.

Согласно критериям Всемирной организации здравоохранения, гериатрическое население — это люди, достигшие возраста 60 лет. В 2009 году население мира в возрасте 60 лет и старше составляло 680 миллионов человек, что составило 11% жителей планеты. Только с 2007 года оно увеличилось на 10,4 миллиона — в среднем на 30 тысяч человек в день [1]. Биологическое старение кожи, как и всех органов человека, обусловлено как генотипическими, так и фенотипическими особенностями организма. Наиболее заметные визуальные изменения претерпевает с возрастом кожный покров человека. Клинические проявления старения кожи включают в себя не только заметное увеличение числа и глубины морщин, но и повышенные сухости и чувствительности на фоне прогрессирующего снижения упругости и эластичности. Развивается атрофия всех слоев кожи (эпидермиса, дермы

и гиподермы), которая проявляется в уменьшении ее толщины и уплощении зоны эпидермально-дермального соединения. Гистологические изменения в коже включают беспорядочную десквамацию отдельных участков эпидермиса, уменьшение гидратации из-за потери интерстициального внеклеточного матрикса, нарушение продукции фибробластами гликозаминогликанов, дезинтеграцию коллагена и др. [2, 3]. Таким образом, биологическое старение сопровождается прогрессивным снижением функциональных и резервных возможностей всех структурных элементов кожи, является комплексным процессом и результатом влияния как немодифицируемых (хронологическое старение, этническая принадлежность и закономерные анатомические изменения), так и модифицируемых факторов (гипоэстрогения, воздействие ультрафиолетовых лучей, стресс и др.) [2, 4].

Дерматозы, протекающие с поражением аногенитальной области у гериатрической группы пациенток, представляют большую проблему не только для диагностики и лечения, но и значительно ухудшают качество жизни [1–4]. Обширные поражения аногенитальной зоны являются одним из характерных клинических признаков ограниченной склеродермии, в частности одного из ее клинических вариантов — склероатрофического лишена (*Lichen sclerosis and atrophicus*).

Склероатрофический лишень (СЛ) — это хронический аутоиммунный дерматоз, протекающий с преимущественным поражением тканей аногенитальной области в 85–93% случаев у женщин и мужчин [5, 6]. Распространенность заболевания колеблется от 0,1 до 1,7%, при этом СЛ у женщин встречается чаще, чем у мужчин, в соотношении 3:1 [7, 8]. Наблюдается бимодальное



Рисунок 1. Склероатрофический лихен с поражением больших половых губ.



Рисунок 2. Склероатрофический лихен с поражением больших, малых половых губ, зоны клитора с переходом на зону ануса.



Рисунок 3. Склероатрофический лихен с поражением перианальной области.

распределение по возрасту, средний возраст постановки диагноза составляет 7,6 года у девочек и 60 лет у женщин [9]. В силу анатомического строения патологические изменения вульвы могут долго оставаться незамеченными, так как наличие жалоб на мучительный зуд у пациентов ассоциируется чаще всего с грибковой инфекцией (молочницей), что затрудняет раннюю диагностику и лечение [4].

С возрастом кожа вульвы у женщин претерпевает значительные физиологические изменения: истончение эпидермиса, потеря эластичности, влаги, изменение уровня pH, в связи с такими изменениями тканей в деликатной зоне пациенты начинают ощущать жжение и зуд и предъявлять целый ряд жалоб. Симбиотическая флора вульвы представлена преимущественно стафилококками, анаэробными и аэробными стрептококками, грамотрицательными бактериями и дрожжевыми грибами. Флора влагалища постепенно приобретает слабо кислый pH (3,5–4,5), что в свою очередь изменяет флору влагалища и делает его более склонным к восприимчивости инфекции и приводит к патологической колонизации бактерий во влагалище [1, 2, 3]. Вульва играет важную физиологическую роль в половых реакциях (нейроактивация, полнокровие сосудов и др). Ткани вульвы чувствительны к воздействию гормонов и продуктов их метаболизма (эстрадиол и прогестерон действуют на специфические рецепторные области), что определяет изменения данного органа в различные возрастные периоды женщины. В период постменопаузы половые губы и вульва уплощаются из-за истончения подкожно-жировой клетчатки, кожа становится блестящей и атрофируется. В структуре тканей вульвы широко представлены кожные, железистые и меланоцитарные элемен-

ты. Это обуславливает своеобразие встречающихся заболеваний данного органа. Высокие риски развития озлокачествления (50%) делают эту проблему особо значимой и диктуют необходимость проведения тщательного дифференциального диагноза [5–9].

Поражение аногенитальной зоны СЛ может носить как локальный характер, так и распространяться на кожные покровы шеи, плечевого пояса, грудных желез, туловища, конечностей. Склероатрофический лихен нередко сочетается с другими клиническими формами ограниченной склеродермии: бляшечной, линейной, атрофодермией Пазини-Пьерини, генерализованной пятнистой *morphea* [10]. Экстрагенитальная локализация поражений наблюдается чаще у женщин, чем у мужчин, в 13% случаев [11].

Преимущественное поражение СЛ аногенитальной области характерно для пациентов женского пола в постменопаузальном периоде и встречается в 10 раз чаще, чем у мужчин этого же возраста [9, 11, 12]. Для женщин этого возраста являются типичными распространенные поражения зоны наружных половых органов: больших и малых половых губ (рис. 1), зоны клитора, задней спайки с переходом на зону ануса, часто высыпания образуют специфический контур, напоминая фигуру восьмерки (рис. 2). Малые половые губы поражаются у 87% женщин, промежность — у 85%, клитор — у 72%, перианальная область — у 50% (рис. 3) [9, 11, 12]. Для клинической картины аногенитальных поражений СЛ характерно наличие множества мелких белесоватых пятен (диаметром от 1 до 5 мм) на коже промежности, вульве и вокруг клитора, на больших и малых половых губах, предверии и стенках влагалища, вокруг наружного отверстия мочеиспускательного канала. Мелкие элементы сливаются

в бляшки и выглядят гипопигментированными, поверхность их напоминает папиросную бумагу. Окраска в местах поражения имеет белесоватый, с перламутровым или ливидным оттенком цвет. Элементы высыпаний могут быть рассеянными, но с течением времени сливаются в обширные участки атрофии [9, 10, 11, 12, 13, 14]. Субъективные ощущения разнообразны: от ощущения покалывания, сухости, дискомфорта и ползающих мурашек, до интенсивного зуда, который провоцирует расчесы и травматизацию вульвы (часто во сне, неосознанно).

Прогрессирующий характер течения СЛ приводит к потере структуры вульвы и ее редукции, при этом возможно развитие тяжелых осложнений в виде стриктуры уретры, атрофии половых губ и слизистой влагалища, грубых косметических дефектов в аногенитальной зоне [12, 13, 14, 15, 16]. Ткани вульвы легко травмируются, отмечается нарушение архитектоники половых органов, появление диспанурии, апареунии [15]. Складки половых губ уплощаются и сглаживаются, клитор и малые половые губы определить практически не удастся, так же как и линию Гарта, из-за выраженного склероза тканей вход во влагалище сужается, уменьшаются размеры предверия влагалища и наружного отверстия мочеиспускательного канала (рис. 4). СА вульвы с хроническим гиперкератозом и эрозиями может осложниться плоскоклеточной карциномой [14].

В литературе описаны случаи трансформации СЛ аногенитальной локализации как у мужчин, так и у женщин в плоскоклеточный рак. В случаях длительного течения заболевания есть риск развития веррукозной карциномы вульвы, однако случаев развития меланомы, базально-клеточной карциномы или карциномы Меркеля в литературе не встретили [17].

Локализация склеродермии в аногенитальной зоне вызывает большие сложности в проведении дифференциального диагноза прежде всего с атрофической формой красного плоского лишая, витилиго, краурозом вульвы, контактным дерматитом.

Такая патология, как крауроз вульвы, чаще всего вызывает особенные сложности в проведении дифференциального диагноза с СЛ.

Крауроз вульвы — это патология, которая встречается у лиц различных возрастных групп и возникает вследствие неадекватной реакции поверхностных слоев многослойного плоского эпителия на различные внешние и внутренние факторы. Этиология и патогенез заболевания неизвестны, однако его развитие связывают с эндокринными нарушениями, возникающими в климактерическом периоде (гипофункция коры надпочечников, яичников, щитовидной железы) [18]. Имеются сообщения о частом выявлении у больных с краурозом вульвы аутоиммунных заболеваний, хронических воспалительных заболеваний органов малого таза, инфекций, передающихся половым путем, в том числе и персистирующей вирусной инфекции (вирусы папилломы человека, вирусы герпеса и др.). В 10% случаев крауроз вульвы трансформируется в плоскоклеточный рак кожи [19, 20].

Клинически в начальном периоде крауроза вульвы большие и малые половые губы выглядят гиперемированными и отечными. Окраска очагов поражения бледно-желтая с наличием телеангиоэктазий, эскориаций. Затем кожа и слизистые покровы становятся сухими и шероховатыми, с белесо-серым оттенком, приобретают сморщенный вид, волос в этих участках нет, процесс может распространяться на перианальную область и промежность. Постепенно клитор и малые половые губы перестают определяться, большие половые губы приобретают вид уплощенных валиков; резко уменьшается (иногда до полной облитерации) просвет влагалища, мочеиспускательного канала [19].

Типичным клиническим проявлением крауроза вульвы является вульводиния, которая проявляется в упорном мучительном постоянном зуде, обостряющемся в ночное вре-



Рисунок 4. Склероатрофический лишай с тотальным поражением гениталий и частичной редукцией тканей, переходом на зону ануса.

мя, усиливающимся особенно после горячих ванн и физической нагрузки. Вульводиния у пациенток с краурозом может проводить к выраженной дисморфобии и социальной дезадаптации пациенток. Наличие этого симптома является дифференциально диагностическим признаком и отличает этот дерматоз от поражений типа склероатрофического лишая, при котором зуд не является типичным симптомом. Причиной зуда служат изменения в рецепторах вульвы, вызывающие нарушения в проведении нервных импульсов. Упорный зуд вульвы, продолжаясь в течение длительного времени, приводит к нарушению сна и работоспособности, истощению нервной системы с развитием психоэмоциональных и сосудистых расстройств. Пациенток с краурозом вульвы также беспокоит диспареуния — боли при половом акте, дизурия и нарушение акта дефекации [18, 19, 20, 21, 22].

Важно отметить, что специалисты смежных специальностей при выявлении поражений гениталий атрофического генеза у женщин, находящихся в пре- или постменструальном периоде, чаще всего диагностирует «крауроз вульвы», что приводит в дальнейшем к ошибочной тактике лечения и курации пациенток [22]. Так, при обследовании 1500 женщин в учреждениях амбулаторно-поликлинического звена гинекологического профиля диагноз крауроз вульвы был ошибочно выставлен в 50 случаях. При дальнейшем обследовании был установлен диагноз склероатрофического лишая аногенитальной зоны.

Таким образом, заболевания кожи и слизистых атрофического генеза аногенитальной локализации у пожилых женщин требуют проведения тщатель-

ного обследования и дифференциального диагноза с позиций междисциплинарного подхода.

#### Список литературы

1. Kingston A. The postmenopausal vulva. *Obstetrical Gynaecologist*. 2009; 11: 253–9.
2. Mac Bride MB, Rhodes DJ, Shuster LT. Vulvovaginal atrophy. *Mayo Clin Proc*. 2010; 85: 87–94.
3. Cauci S, Driussi S, De Santo D et al. Prevalence of bacterial vaginosis and vaginal flora changes in peri- and postmenopausal women. *J Clin Microbiol*. 2002; 40: 2147–52.
4. Макаров И. О., Чулкова Е. А., Шешукова Н. А., и др. Неопухолевые заболевания вульвы. *Акушерство гинекология репродукция*. 2012; 6 (2): 14–17.
5. Pragna AN. Vulvar lichen sclerosis et atrophicus. *J Midlife Health* 2017; 8 (2): 55–62.
6. Sherman V, McPherson T, Baldo M, et al. The high rate of familial lichen sclerosis suggests a genetic contribution: an observational cohort study. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2010; 24: 1031–1034.
7. Goldstein AT, Marinoff SC, Christopher K, et al. Prevalence of vulvar lichen sclerosis in a general gynecology practice. *J Reprod Med* 2005; 50: 477–80.
8. Fruchter R., Melnick L., Pomeranz M.K. et al. Lichenoid vulvar disease: a review. *Int J Womens Dermatol* 2017; 3 (1): 58–64. DOI: 10.1016/j.ijwd.2017.02.017.
9. Соколова А. А., Гребенюк В. Н., Доля О. В. Клинические особенности генитального склероатрофического лишая у мужчин и женщин. *Клиническая дерматология и венерология*. 2016; 1: 54–59.
10. Careta M. F., Romiti R., Localized scleroderma: clinical spectrum and therapeutic update. *An Bras Dermatol*. 2015; 90 (1): 62–73.
11. Lee A, Bradford J, Fischer G. Long-term management of adult vulval lichen sclerosis. A prospective cohort study of 507 women. *JAMA Dermatol* 2015; 151 (10): 1061–1067.
12. Kirtschig G. Lichen sclerosis — presentation, diagnosis and management. *Dtsch Arztebl Int* 2016; 113(19): 337–343. DOI: 10.3238/arztebl.2016.0337.
13. Кряжева С. С., Ромашкина А. С. Поражение наружных половых органов при различных формах ограниченной склеродермии. *Актуальные вопросы дерматовенерологии и дерматоонкологии*. 2009; 6: 49–50.
14. Schlosser BJ, Mirowski GW. Lichen sclerosis and lichen planus in women and girls. *Clin Obstet Gynecol* 2015; 58: 125–142. DOI: 10.1097/grf.0000000000000090.
15. Latini A., Cota C., Orsini D. et al. Male and female genital lichen sclerosis. Clinical and functional classification criteria. *Postepy Dermatol Alergol*. 2018; 35 (5): 447–453.
16. Lee A., Fischer G. Diagnosis and treatment of vulvar lichen sclerosis: an update for dermatologists. *Am J Clin Dermatol*. 2018; 19(5): 695–706. DOI: 10.1007/s40257-018-0364-7.
17. Bleeker MC, Visser PJ, Overbeek LJ, et al. Lichen sclerosis: Incidence and risk of vulvar squamous cell carcinoma. *Cancer Epidemiol Biomark Prev*. 2016; 25 (8): 1224–30.
18. Кауфман Р., Фаро С., Браун Д. Доброкачественные заболевания вульвы и влагалища. Пер. с англ. М: Издательство Бином, 2009; 320–354.
19. Шарпапова Л. Е., Чехонацкий А. А., Райгородский Ю. М., и др. Оптимизация лечения крауроза и лейкоплакии вульвы. *Электронный сборник научных трудов «Здоровье и образование в XXI веке»*. 2009; 11: 8: 329–330.
20. Хамитова И. Р. Дистрофические заболевания вульвы и их лечение. *Смоленский медицинский альманах*. 2018; 2: 160–161.
21. Calleja-Aguis J, Brincat M. The effect of menopause on the skin and other connective tissues. *Gynecol Endocrinol*, 2012; 28: 273–277.
22. Соколова А., Идрисова А., Пятенко Е., и др. Современное ведение больных краурозом вульвы. *Врач*. 2018; (29): 27–29.

