

## Глава 4

# Т-КЛЕТОЧНЫЕ ПСЕВДОЛИМФОМЫ КОЖИ

### АКТИНИЧЕСКИЙ РЕТИКУЛОИД

Актинический ретикулоид впервые описали F. A. Ive и соавт. (1969) как заболевание, при котором клинические и гистологические признаки злокачественной лимфомы сочетаются с повышенной фоточувствительностью.

Авторы приводят свои наблюдения 10 пожилых мужчин, у которых повышенная фоточувствительность вначале проявилась эритемой на открытых участках кожи; затем при длительном течении заболевания появились папулезные высыпания и лихенификация. Благодаря наличию «необычного утолщения с глубокими складками» на лице и эритродермии, развившейся у 8 из 10 мужчин, эти пациенты напоминали больных с синдромом Сезари [Sézary A.]. При обследовании (фототестирование) была обнаружена чувствительность к ультрафиолетовому излучению спектра А и В (УФ-А и УФ-В) и — в большинстве случаев — к видимому свету. Фотоаппликационные тесты были отрицательные.

Актинический ретикулоид считают относительно редким дерматозом. В нашей стране первыми наблюдали больного актиническим ретикулоидом А. А. Каламкарян и соавт. (1986). Последующие единичные наблюдения этого заболевания освещены в медицинских журналах А. С. Беловым и соавт. (1988) и Б. А. Беренбейном и соавт. (1990).

В литературе по-прежнему существует неясность по поводу нозологической принадлежности актинического ретикулоида. В различных

отечественных руководствах по кожным болезням одни авторы упорно относят это заболевание к фотодерматозам.

J. L. Hawk и L. A. Magnus (1979) предложили термин «хронический актинический дерматит» для обозначения идиопатического фоточувствительного синдрома, включающего актинический ретикулоид и солнечную экзему, и рассматривали его в группе фотодерматозов вместе с полиморфным фотодерматозом, солнечной экземой и хроническим фоточувствительным дерматитом. Такого же мнения придерживается J. Ferguson (1990), включивший актинический ретикулоид в группу идиопатических фотодерматозов. Н. W. Lim и соавт. (1990) относят актинический ретикулоид, хронический фотоконтактный дерматит, персистирующую фоточувствительность к лекарственным средствам, пищевым продуктам и химическим веществам, персистирующую световую реактивность и солнечную экзему к одной группе заболеваний, считая, что в основе их лежат единые патологические процессы. В связи с этим они также объединяют эти дерматозы термином «хронический актинический дерматит».

Вместе с тем, другие авторы относят актинический ретикулоид к псевдолимфомам кожи, оговаривая, что актинический ретикулоид и фотодерматозы — это разные заболевания.

Дифференциальная диагностика между актиническим ретикулоидом и хроническим актиническим дерматитом вызывает серьезные затруднения. В частности, J. Toonstra и соавт. (1989) считают важным моментом дифференциальной диагностики между этими заболеваниями реакцию эпидермиса — вернее, даже степень ее выраженности — на воспалительную клеточную инфильтрацию. При актиническом ретикулоиде большее количество клеток, внедряющееся в эпидермис, индуцирует только реактивный акантоз, тогда как при хроническом актиническом дерматите внедрение меньшего количества клеточных элементов сопровождается прогрессирующим спонгиозом с образованием везикул и значительным паракератозом.

В 1973 г. С. А. Ramsay и А. К. Black описали солнечную экзему, клиническая картина которой напоминала таковую при актиническом ретикулоиде. По мнению авторов, основным различием между этими заболеваниями является то, что фоточувствительность при экземе ограничена коротковолновым ультрафиолетовым излучением (УФ-В, длина волны 290—320 нм). При актиническом ретикулоиде, как уже было упомянуто ранее, имеет место повышенная чувствительность к УФ-В, УФ-А и к определенной части спектра видимого света.

Гистологические исследования многочисленных биоптатов кожи при солнечной экземе выявили изменения, соответствующие хронической экземе без признаков, характерных для лимфомы кожи.

На современном этапе актинический ретикулоид рассматривают как индуцированную солнечным светом псевдолимфому кожи, которая гистологически похожа на лимфому [Ludovic-Mihic L. et al., 2011].

**Провоцирующие факторы.** Точная этиология актинического ретикулоида пока не установлена. Вероятнее всего, она носит мультифакториальный характер. Причинами могут быть контактная аллергия или фотоаллергия. Предполагают, что фотосенсибилизатором при этом заболевании выступает кинуреновая кислота. Роль контактной аллергии в возникновении актинического ретикулоида пока остается неясной, но определенно очень важной.

Хорошо известными аллергенами являются смолы и эфирные масла, компоненты, входящие в состав резины, дихромат калия и ароматические вещества, особенно мускус [Wojnarowska F., Calnan C. D., 1986].

Невыявленные контактные аллергены могут быть ответственны за внезапные вспышки болезни или за хроническое течение процесса. Устранение аллергии может привести к полному исчезновению высыпаний, но локальная фоточувствительность может персистировать в течение многих лет. Существует предположение, что при актиническом ретикулоиде происходит активация аутореактивных клеток в области поражения [Takigawa M. et al., 1987].

Патогенетический механизм этого заболевания также пока не известен, но среди различных гипотез две особенно интересны — аутоенсибилизация белков кожи к эндогенным фотосенсибилизаторам и клеточная фоточувствительность [Vandermaesen J. et al., 1986].

A. Fattorossi и соавт. (1990) при иммунофенотипическом исследовании подтвердили, что у пациентов, страдающих актиническим ретикулоидом, происходят хронические иммунные нарушения.

**Клиническая картина.** Как уже говорилось, болеют в основном пожилые мужчины. Вследствие высокой фоточувствительности поражаются преимущественно открытые участки кожного покрова, подвергающиеся хронической инсоляции: лицо, шея, область «декольте», реже — тыльные поверхности кистей и предплечья (рис. 15).

Заболевание всегда начинается в весенне-летний период с появления сильно зудящих пятен и мелких папул розово-синюшного цвета (рис. 16). Сливаясь, они образуют бляшки с выраженной инфильтрацией и четкими границами. Иногда бляшки появляются после многолетнего существования экземоподобных высыпаний. При длительном течении инфильтрация бляшек нарастает, они сливаются между собой. Кожа лица становится утолщенной, отечной, с грубыми складками, синюшно-красной, напоминая «львиную морду» (*facies leonina*).



Рисунок 15. Больной Д. Диагноз: актинический ретикулоид.



**Рисунок 16.** Больной К. Диагноз: актинический ретикулоид, начальные проявления заболевания.

Из 11 больных (10 мужчин и одна женщина) актиническим ретикулоидом, поступивших под наше наблюдение, *facies leonina* уже была сформирована у четырех — трех мужчин и одной женщины (рис. 17), причем эти пациенты поступили в клинику с предположительным диагнозом «лимфома кожи».

Иногда высыпания в виде эритематозно-сквамозных очагов могут распространяться на закрытые участки кожного покрова с возможной генерализацией процесса вплоть до эритродермии.

Вследствие постоянного сильного зуда появляются множественные серозно-геморрагические корочки и эскориации. Часто зуд бывает мучительным, что также заставляет предполагать лимфому кожи. Лимфатические узлы обычно не увеличены, но иногда может развиваться генерализованная лимфаденопатия.

**Течение и прогноз.** Течение актинического ретикулоида упорное, длительное с ухудшением в весенне-летнее время и нарастающей тяжестью клинических и патогистологических проявлений от экземоподобных пятен до стойких высыпаний, заканчивающихся обширным поражением кожи, сходным с грибовидным микозом.

Возможна ремиссия без лечения при исключении воздействия солнечного света.

Прогноз для жизни благоприятный.



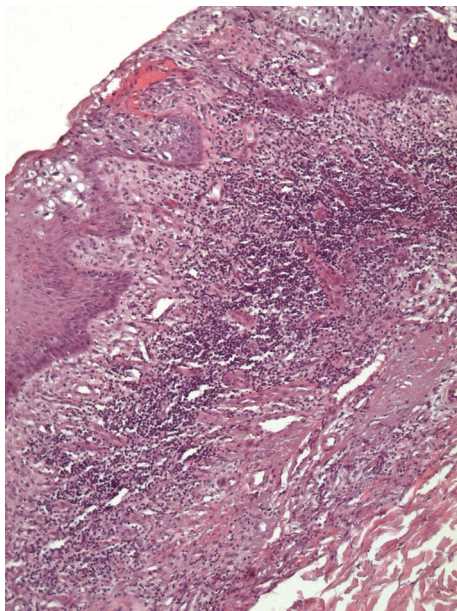
Рисунок 17. Больной Л. Диагноз: актинический ретикулоид. «Львиная морда».

Вместе с тем к настоящему времени появились работы, в которых сообщается о возможности трансформации через несколько лет после начала актинического ретикулоида в злокачественную лимфому кожи. Так, N. E. Jensen и I. B. Sheddon (1970) сообщают о большом актиническом ретикулоидом, у которого развилась ретикулярноклеточная саркома в паховой области. K. Thomsen (1977) приводит наблюдение больного актиническим ретикулоидом, у которого через 6 лет после обнаружения повышенной фоточувствительности развилась болезнь Ходжкина.

Тем не менее, абсолютное большинство исследователей считают, что актинический ретикулоид не подвергается злокачественному перерождению, и эти наблюдения могут представлять собой случайные сочетания двух различных заболеваний или нераспознанную вовремя лимфому [Norris P. G. et al., 1985; Bilsland D. et al., 1994]. Вероятно, требуется длительное изучение всех случаев и их эволюции, чтобы определить, существует ли какая-нибудь значимая связь между актиническим ретикулоидом и лимфомой.

**Патоморфология.** При гистологическом исследовании в эпидермисе обычно выявляют акантоз, порой по типу псориазиформного, очаговый паракератоз и разной степени выраженности спонгиоз (рис. 18).

Изменения в дерме можно охарактеризовать как плотный полосовидный инфильтрат, расположенный не только в ее верхней части, но и в более низких слоях. Инфильтрат может вплотную примыкать к базальному слою эпидермиса. Вместе с тем при уменьшении выражен-



**Рисунок 18.** Гистологический препарат. Актинический ретикулоид. Окраска гематоксилином и эозином;  $\times 100$ . Полосовидный инфильтрат в поверхностных слоях дермы. Паракератоз, минимальный спонгиоз, вакуольная дистрофия клеток базального слоя эпидермиса.