

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ ЛНР

ГУ ЛУГАНСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМ. СВЯТИТЕЛЯ ЛУКИ

# ПСЕВДОСАРКОМА КАПОШИ. ПАТОМОРФОЛОГИЯ, КЛИНИКА, ДИАГНОСТИКА И ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Провизион Л.Н., Шатилов А.В., Игнатъева Т.П.  
20 мая 2022 г. Донецк

- **Псевдосаркома Капоши** - заболевание, характеризующееся наличием доброкачественной реактивной пролиферации кровеносных сосудов, которая имеет место на нижних конечностях на фоне сосудистых нарушений (хроническая венозная недостаточность при акроангиодерматите Мали и врожденные артериовенозные мальформации при синдроме Стюарта-Блюфарба).
- По клиническим и гистологическим проявлениям напоминает саркому Капоши. Обе формы псевдосаркомы являются редкими заболеваниями, встречающимися преимущественно у мужчин.



# ПАТОГЕНЕЗ

- Псевдосаркома Капоши развивается как следствие хронического венозного застоя и гипоксии, что приводит к ангиогенному ответу. Этот ответ может быть опосредован различными ангиогенными факторами, включая фактор роста эндотелия сосудов, который стимулирует пролиферацию фибробластов и эндотелиальных клеток. Повышение кровяного давления также предположительно ответственно за экстравазацию гемосидерина. Клинические проявления заболевания (пятна, папулы и бляшки) являются вторичными по отношению к нарушению кровотока по венам.

Основными причинами формирования характерных кожных проявлений являются:

- Неполноценность вен: неадекватные венозные клапаны, потеря эластичности сосудистых стенок приводят к деформации вен, их перенапряжению и переполнению кровью.
- Артериовенозные аномалии: в области анастомоза артериальная кровь сбрасывается в вену, минуя капиллярное русло. Артериальные сосуды ниже области ветви получают меньше крови, что приводит к хронической ишемии тканей, которая может прогрессировать по мере увеличения диаметра свища.

# АКРОАНГИОДЕРМАТИТ МАЛИ

- В основе Псевдосаркомы Капоши типа Мали лежит хроническая венозная недостаточность, являющаяся причиной венозного и капиллярного стаза и приводящая к гипоксии и компенсаторному увеличению числа сосудов. Развивается у лиц возрасте 40–60 лет и характеризуется, как правило, двусторонним процессом.



## КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

- Элементы располагаются симметрично в области тыльных поверхностей стоп, лодыжек, голеней, межпальцевых промежутках.
- Появлению бляшек может предшествовать развитие дерматита, при котором кожа голеней и задней части ступней приобретает охристый оттенок.
- Пятна и папулы постепенно превращаются в мягкие красно-фиолетовые бляшки с неровными границами и узлами. Болезненность отсутствует.
- Поверхность часто покрывается корками, наблюдаются изъязвления в областях, подверженных механической травме. Больных может беспокоить зуд, жжение, болезненность в очагах поражения. В большинстве случаев отмечается расширение подкожных вен и отек пораженной конечности.



# СИНДРОМ СТЮАРТА-БЛЮФАРБА

- При синдроме Стюарта—Блюфарба артерио-венозные анастомозы формируются на стадии эмбриогенеза. Изменения возникают у подростков и молодых людей и носят односторонний характер.
- Клинические проявления могут появиться на фоне функционирующего артериовенозного соустья. Вены выше области расположения анастомоза расширяются и становятся заметными под кожей, часто ощутимо пульсируют. Пораженная конечность может быть горячей на ощупь за счет активного притока артериальной крови и компенсаторного расширения капилляров.



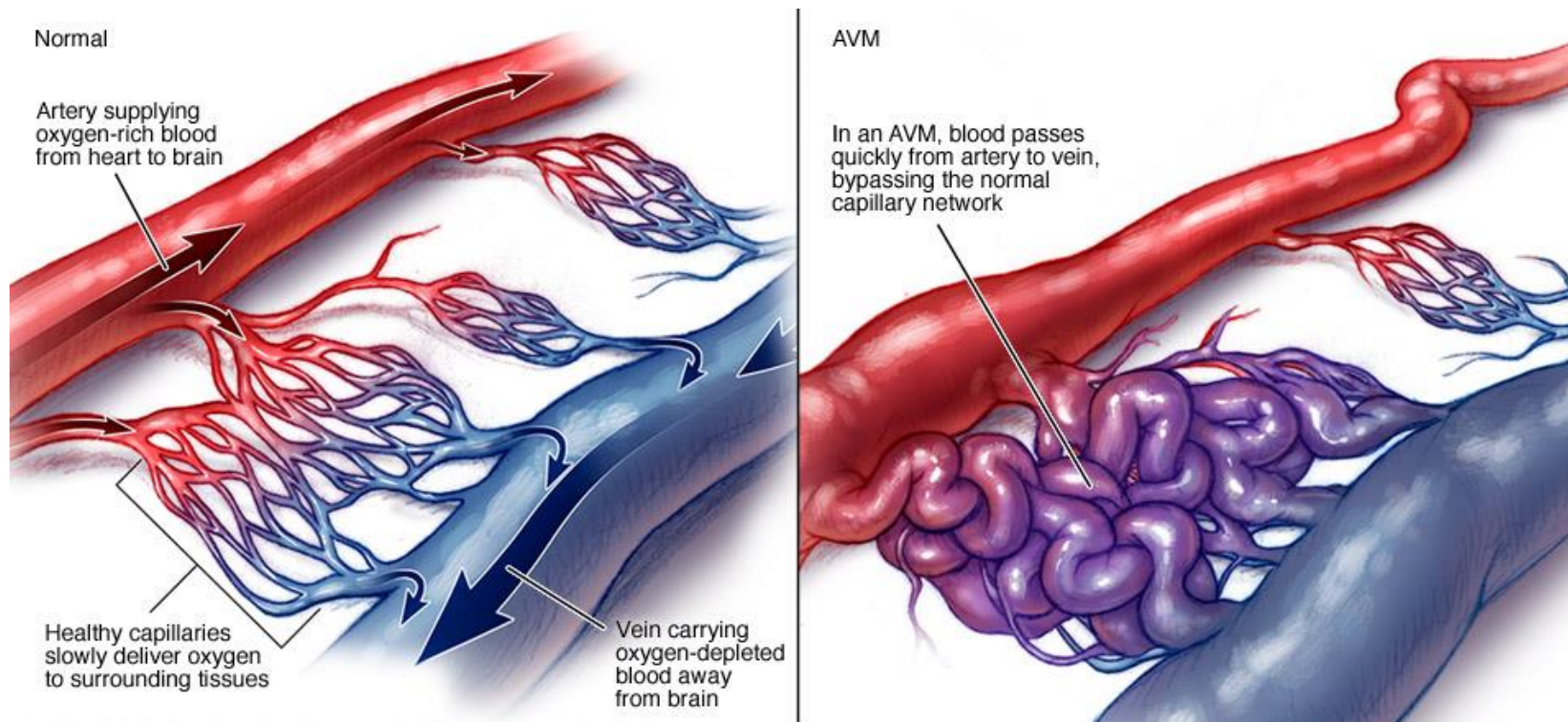


## КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

- Проявляется пятнами и папулезно-бляшечными элементами синюшно-красного цвета с коричневым оттенком, локализирующимися в области нижних конечностей. При прогрессировании заболевания поверхность элементов изъязвляется, что сопровождается болезненностью.
- Нередко возникает на фоне утолщения нижней конечности с явлениями местной гипертермии и гипергидроза.



# ДИАГНОСТИКА



© MAYO FOUNDATION FOR MEDICAL EDUCATION AND RESEARCH. ALL RIGHTS RESERVED.

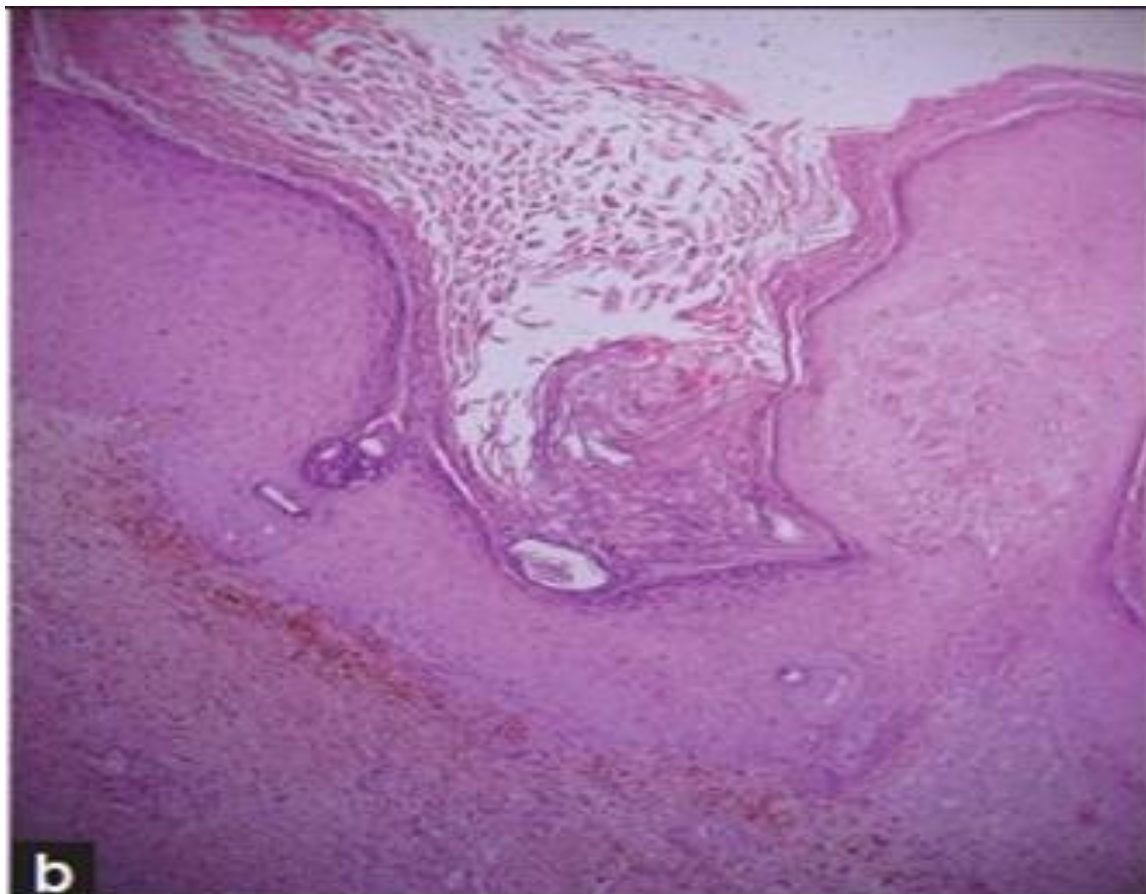
Диагноз ставится на основании клинической картины, анамнеза, ангиографии и гистологического исследования.

Допплерография и ангиография выявляют артериовенозные мальформации.

В основе патоморфологических изменений при всех разновидностях Псевдосаркомы Капоши лежит сосудистая пролиферация компенсаторного характера, обусловленная гипостазом и высоким венозным давлением.

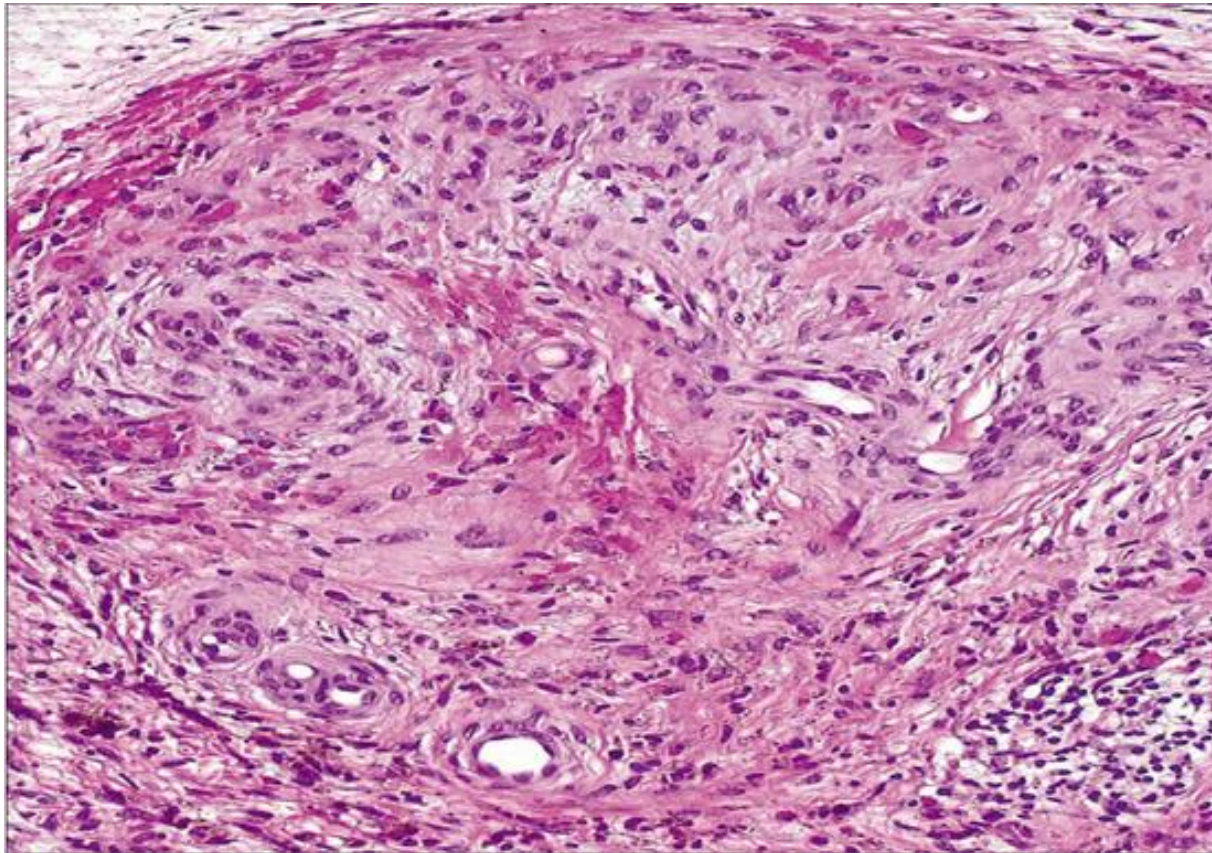


# ГИСТОЛОГИЧЕСКОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ



Гистологически наблюдаются умеренная неравномерная гиперплазия эпидермиса с толстым компактным ортокератотическим роговым слоем, сглаженность эпидермальных отростков. Сосочковая дерма заметно утолщена и имеет пролиферацию многочисленных толстостенных капилляров, удвоение и спиралевидное скручивание капилляров периваскулярный склероз, экстравазаты эритроцитов, многочисленные сидерофаги и отложение гемосидерина.

- 10-кратное увеличение, показывающее утолщение эпидермиса, расширенные кровеносные сосуды и отложения гемосидерина



Капилляры увеличиваются в размерах и приобретают ангиоматозный вид. Подобным образом гипертрофируются и приобретают извилистость венулы и более глубокие вертикальные мелкие вены.

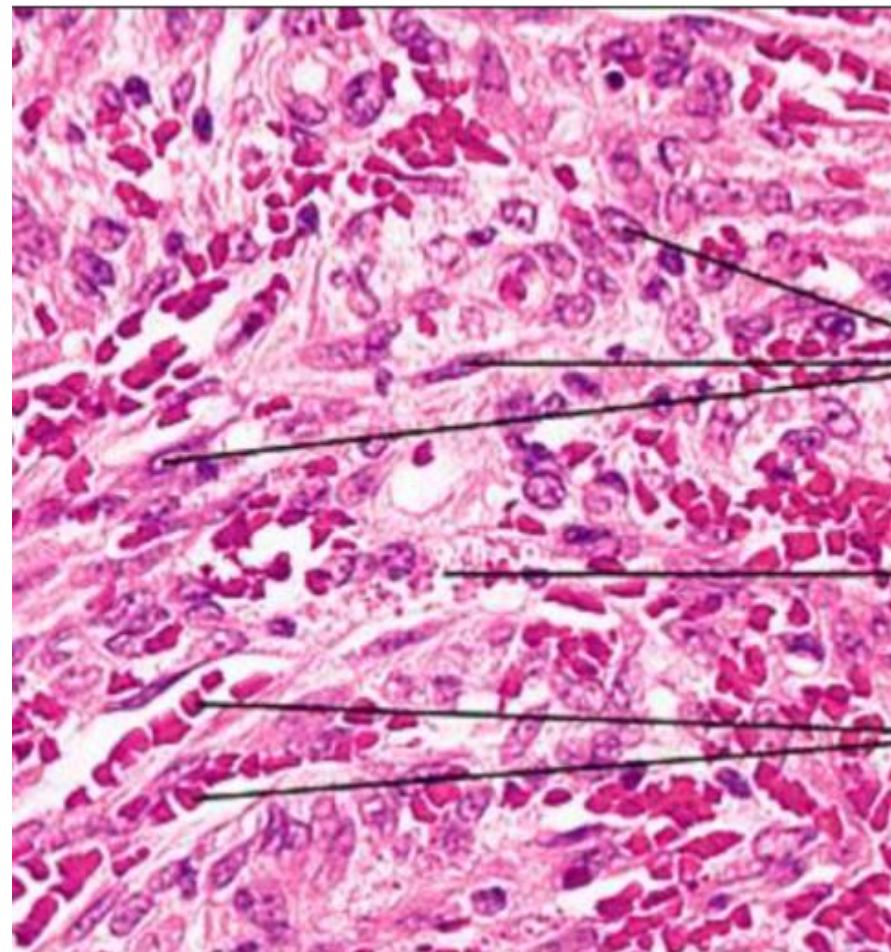
При акроангиодерматите Мали изменения захватывают верхнюю часть дермы. При синдроме Стюарта—Блюфарба поражается вся дерма, на срезе обнаруживается артериовенозная фистула

- Обильная пролиферация сосудов с лобулярной конфигурацией, экстравазацию эритроцитов и отложение гемосидерина.



# ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

- Псевдосаркома Капоши имитирует саркому Капоши как клинически, так и гистопатологически с общими чертами, такими как кожный фиброз, экстравазация эритроцитов и отложение гемосидерина, наличие щелевидных пространств и пролиферации веретенообразных клеток.
- В отличие от истинной саркомы, при псевдосаркоме Капоши ангиоматозные капилляры отделены друг от друга отечной стромой и не прилегают друг к другу.
- Сосудистая пролиферация имеет не неопластический, а компенсаторный характер, видны небольшие расширенные сосуды, выстланные отечными эндотелиальными клетками с гиперплазией сосудистой сети.
- При псевдосаркоме Капоши, кровеносные сосуды неправильной формы со звездчатыми контурам отсутствуют.



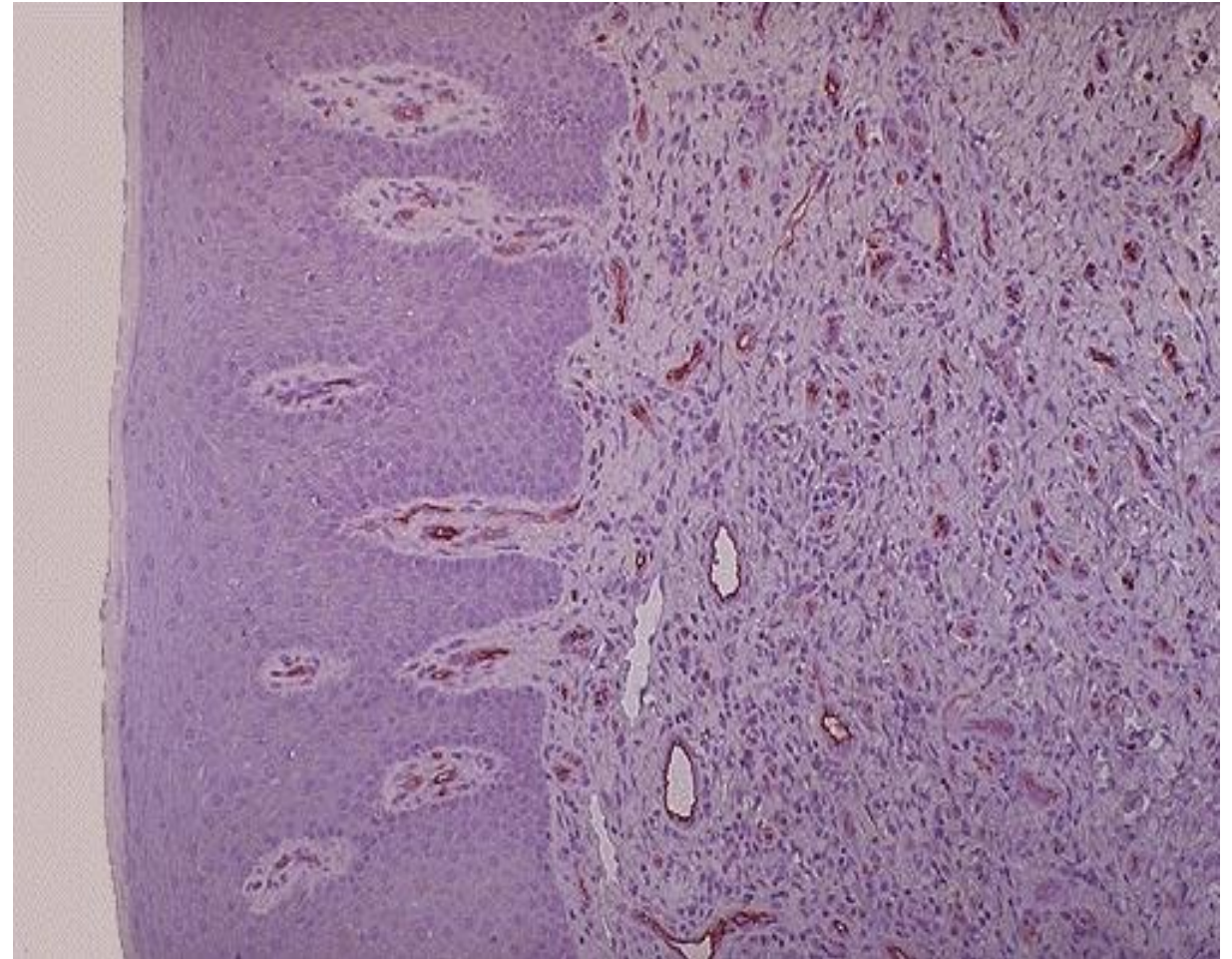
## Саркома Капоши

Овальные и веретенообразные неопластические эндотелиальные клетки

Гиалиновые глобулы

Эритроциты в промежутках между веретенообразными клетками

- CD34 – специфичный маркер эндотелия, участвующий в активном ангиогенезе. Иммуногистохимическое окрашивание антителами CD34 помогает провести дифференциальную диагностику.
- При псевдосаркоме Капоши положительный результат наблюдается на эндотелиальных клетках гиперплазированных сосудов, тогда как при саркоме Капоши положительный результат наблюдается как на эндотелиальных клетках, так и на характерных веретенообразных периваскулярных клетках.





| Параметр                           | Саркома Капоши  | Псевдосаркома Капоши  |  |
|------------------------------------|---|---|--|
|                                    |   | тип Мали  | тип Стюарта–Блюфара  |
| Общая характеристика, этиология    | Бластоматозное системное многоочаговое заболевание сосудистого генеза с поражением кожи, слизистых, лимфатических узлов и внутренних органов  | Сосудистое заболевание нижних конечностей, обусловленное ХВН; нарушение венозного кровообращения                          | Хроническое заболевание нижних конечностей, в основе которого лежит порок эмбрионального развития – наличие врожденных артериовенозных фистул  |
| Клинико-морфологические проявления | Пятна, узелки, узлы, бляшки; цвет первичных морфологических элементов – розово-синюшные, пурпурозные, фиолетовые; вторичные элементы – эрозии | Пятна, бляшки; цвет первичных морфологических элементов – синюшно-коричневатые; вторичные морфологических элементы – язвы | Отек пораженной конечности; пятна, узелки, бляшки; цвет первичных морфологических элементов – синюшно-коричневые; вторичные морфологических элементы – язвы, папилломатозные разрастания |
| Локализация                        | Любой участок кожи и слизистых, в том числе стопа (подошвенная, латеральная, тыльная поверхности)   | Тыльная поверхность стопы   | Нижняя треть голени, латеральная и тыльная поверхности стопы   |
| Симметричность высыпаний           | Симметричное  | Чаще симметричное   | Односторонние  |
| Возраст, годы                      | 50–60   | Старше 40–50  | 20–30  |



| Параметр  | Саркома Капоши   | Псевдосаркома Капоши                  |                                       |
|---|--|---------------------------------------|---------------------------------------|
|   |  | тип Мали                              | тип Стюарта–Блюфара                   |
| Варикозное расширение вен голеней                           | Обычно нет   | Обеих голеней                         | Одностороннее                         |
| Отек голеней, стоп  | Может быть   | Нет                                   | Редко                                 |
| Гипертермия кожи в области высыпаний                        | Нет  | Нет                                   | Температура повышена на 1–2°C         |
| Субъективные ощущения                                       | Небольшая болезненность  | Болезненность в инфильтратах          | Болезненность при ходьбе              |
| Динамика  | Несколько недель, месяцев  | Медленная                             | Редко 2–3 года                        |
| ИГХ-исследование: пероксидазная реакция с антителами к CD34 | Определяется в эндотелиальных и периваскулярных веретенообразных клетках | Отсутствует в периваскулярных клетках | Отсутствует в периваскулярных клетках |



*СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!*