

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., Игнатьева 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.

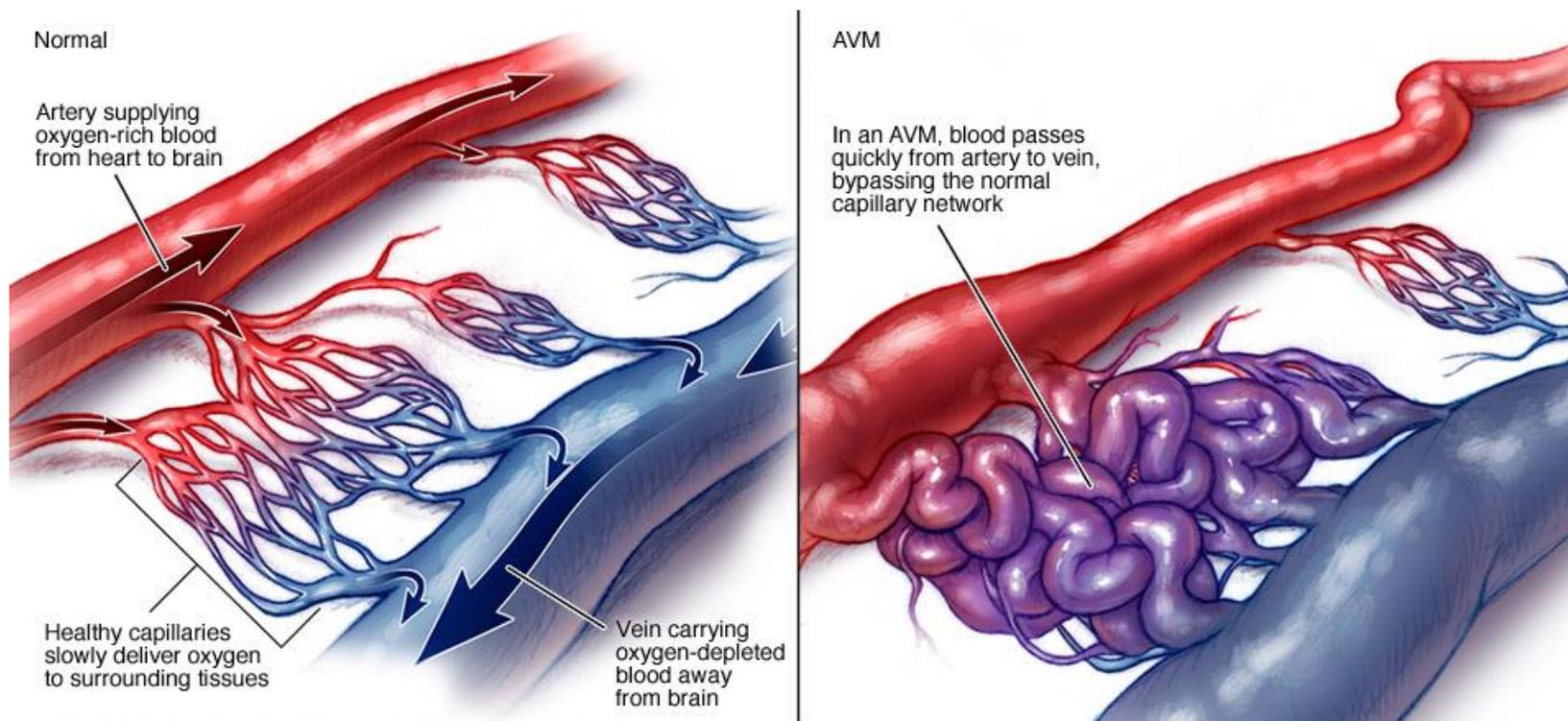


КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

- 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



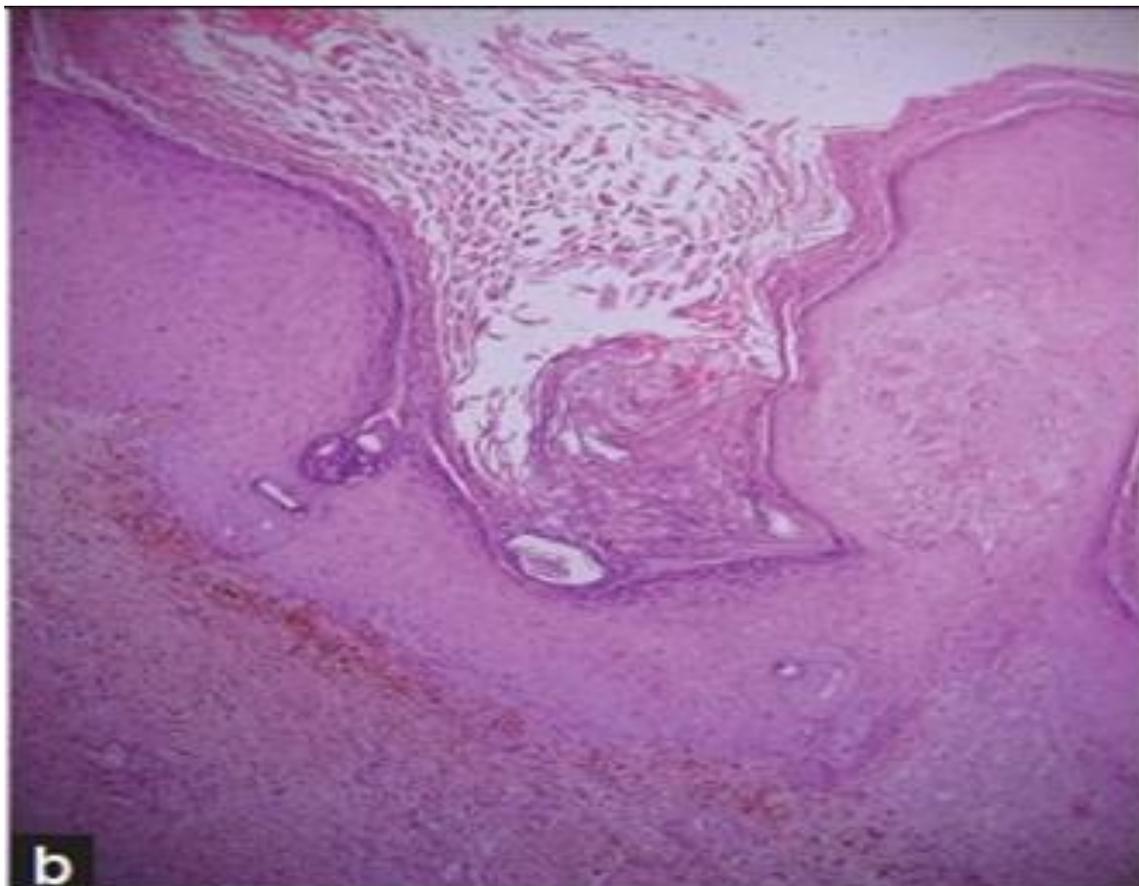
© MAYO FOUNDATION FOR MEDICAL EDUCATION AND RESEARCH. ALL RIGHTS RESERVED.

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

Допплерография и ангиография выявляют артериовенозные мальформации.

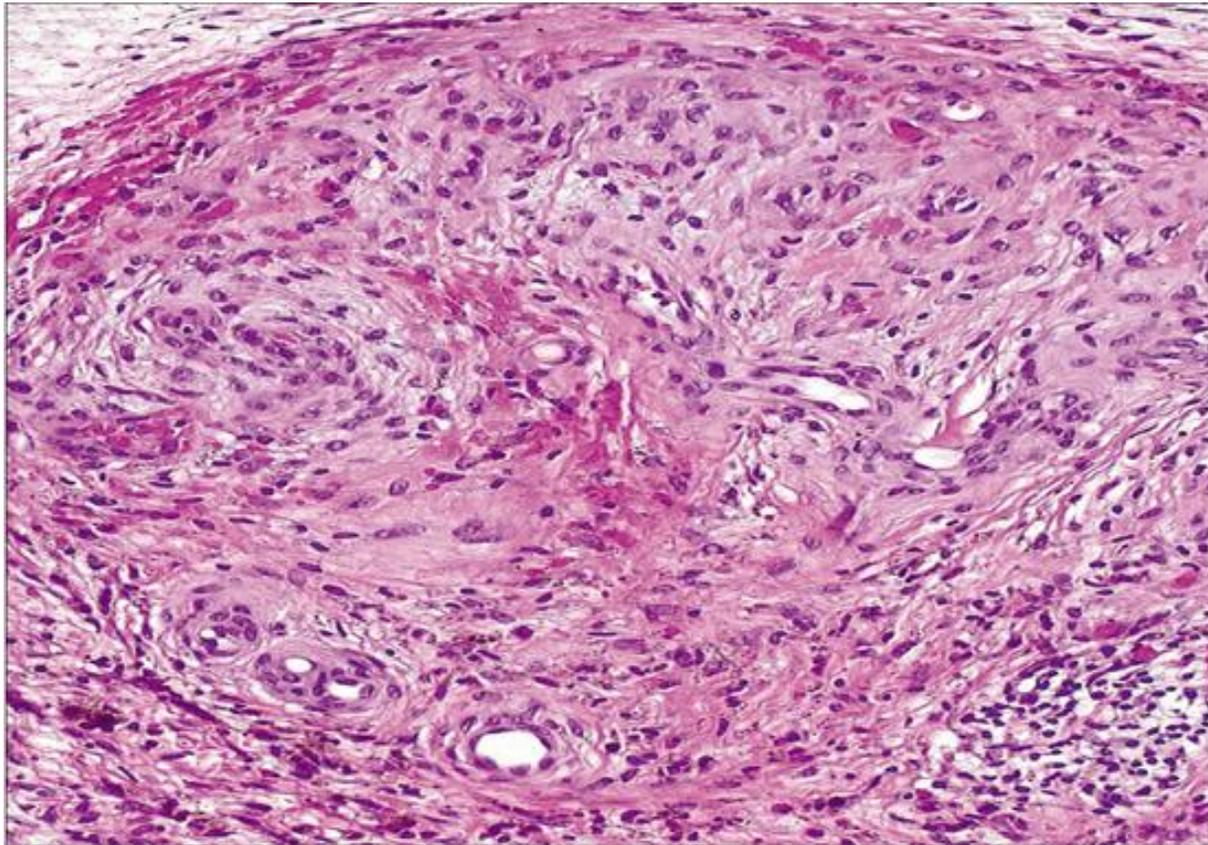
В основе патоморфологических изменений при всех разновидностях Псевдосаркомы Капоши лежит сосудистая пролиферация компенсаторного характера, обусловленная гипостазом и высоким венозным давлением.

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



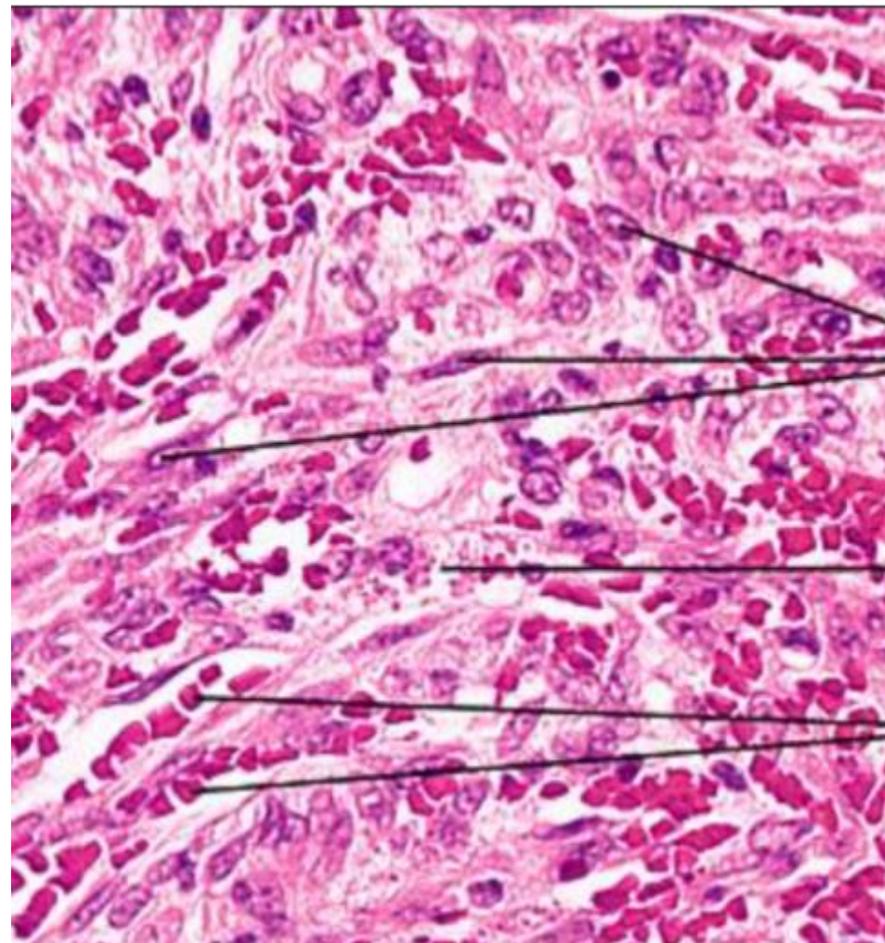
Капилляры увеличиваются в размерах и приобретают ангиоматозный вид. Подобным образом гипертрофируются и приобретают извилистость венулы и более глубокие вертикальные мелкие вены.

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.



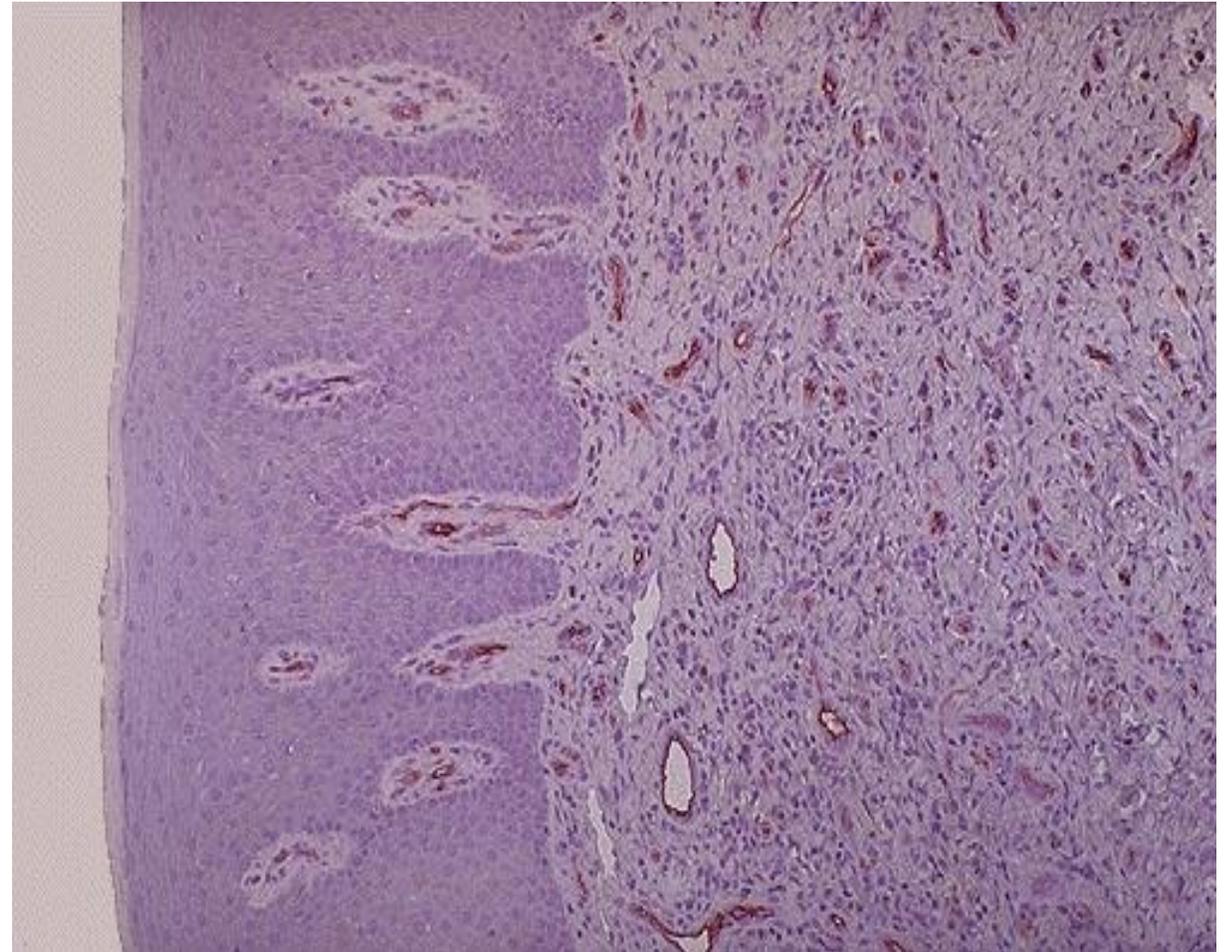
Саркома Капоши

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!