

СЛУЧАЙ БОЛЕЗНИ ФОКС-ФОРДАЙСА.

Из кожно-венерической клиники Витебского Медицинского института.

(Дир. — проф. И. И. Богданович).

Болезнь Фокс-Фордайса встречается довольно редко, и описание каждого нового случая является интересным. Несмотря на то, что в иностранной литературе насчитывается более 70 описаний этой болезни, патогенез и этиология ее остаются далеко невыясненными. Принимая это во внимание, мы считаем, что описание наблюдаемого нами случая этой болезни будет небезинтересным. В советской дерматологической литературе описано всего только 8 случаев: Гинце, Ухия, Тышнейко, Зенина, Архангельского, Кричевского, Зельмановича и Пера.

Болезнь эта наблюдается преимущественно у женщин и только в единичных случаях у мужчин (Хрозок и Островский, Фокс, Краус, Гинце и др.).

Морфологическая картина данного заболевания весьма характерна. На неизменной или слегка пигментированной коже появляются лентиккулярные или милиарные папулки. Некоторые из них в центре имеют углубление. В большинстве случаев узелки прозрачны или окрашены в светло-коричневый цвет. Величина их разная — от булавочной головки до горошины. Элементы никогда не сливаются и довольно часто располагаются правильными рядами с приблизительно одинаковыми промежутками между ними. Весьма характерной является локализация сыпи, элементы которой чаще всего располагаются под мышечными впадинами, реже в окружности сосков и на лобке, еще реже в области пупка, в окружности заднего прохода, на внутренней поверхности бедер, в промежности, в паховых областях и на наружных половых органах.

Патагмоничным признаком болезни Фокс-Фордайса является сильный зуд, который бывает часто еще до момента появления папулок. Зуд усиливается по ночам и в летнее время года. Шёнштейн отмечает усиление зуда при психических возбуждениях. Зуд является настолько характерным для данного заболевания, что формы без зуда Гудман выделяет, в противоположность болезни Фокс-Фордайса, в «сыпь Фокс-Фордайса». Зуда не было в случаях Фрейнда и Карренберга. Потоотделение обычно резко повышено, но может быть и в пределах нормы, как это показывают наблюдения Блоха и Бюрнесс. В случае Левенберга с появлением папулок потоотделение уменьшилось. Волосы на пораженных участках истончаются, редют и во многих случаях совсем выпадают. Болезнь появляется в периоде половой зрелости в возрасте 20—40 лет и в исключительных случаях — в климактерическом периоде.

Гистологические изменения кожи хорошо изучены и выражаются в гиперкератозе, который особенно хорошо бывает развит в окружности волосяных фолликулов и выводных протоков сальных и потовых железок; выводные протоки последних представляются кистоподобно расширенными и наполненными бесструктурными массами, слабо окрашивающимися основными красками. Паракератоз обычно слабо выражен или отсутствует; при наличии его он локализуется вокруг фолликулов и выводных протоков потовых и сальных желез. Весь эпителиальный слой на местах папул утолщен и образует массовые выступы акантоза. В собственной коже (corium) наблюдается резко выраженная инфильтрация из круглоклеточных элементов, расположенных в окружности фолликулов, выводных протоков и клубочков потовых желез. В потовых железах, кроме упомянутого кистоподобного расширения выводных протоков, замечается изменение эндотелия—он бывает сплюснутым.

Бюрнье и Блох отмечают увеличение количества выводных протоков потовых желез до 200 в одном поле зрения микроскопа.

По своему морфологическому строению болезнь Фокс-Фордайса относится к заболеваниям узелкового типа, а по своей клинической картине приближается до невродермитов, в частности до их ограниченных форм (*Neurodermitis chronica circumscripta*). Это обстоятельство и явилось причиной того, что целый ряд авторов с Фордайсом во главе склонны считать одинаковым данное заболевание с хроническим ограниченным невродермитом, либо рассматривать его, как одну из разновидностей последнего (Блох, Бюрнье, Дарье). Необходимо отметить, что болезнь Фокс-Фордайса отличается от невродермита целым рядом отличительных признаков как первичных элементов, так и в смысле резистентности в отношении всякого лечения. Фишер и другие авторы связывают болезнь Фокс-Фордайса с поражением протоков глубоко расположенных потовых т. наз. апокринных желез. Последние представляют сравнительно мощные железы и развиваются по типу сальных желез. Секреторная их деятельность начинается во время усиленного роста волос, до их жидкого секрета довольно часто примешиваются отшнурованные части желез. Такой тип секреции Шиффердекер называет апокринным. К акринным железам Шиффердекер относит все остальные мелкие трубчатые железы. Они развиваются путем прорастания вглубь эпителия и непосредственного отношения к волосяным фолликулам не имеют. Функционировать начинают значительно раньше, чем апокринные железы. У людей акринные железы значительно преобладают над апокринными. Апокринные железы у женщин расположены только в подмышечных ямках, в окружности сосков, на лобке и в окружности заднего прохода, у мужчин апокринные железы встречаются почти исключительно в области подмышек. Апокринные железы имеют безусловно связь с половыми железами, что подтверждается рядом наблюдений: Вельш и Лешке указывают на набухание и затвердение подмышечных и грудных апокринных желез во время менструации у женщин. Фишер отмечает усиленный запах секрета подмышечных желез. Хрозак и Островский наблюдали с усилением чувства вуда повышение полового возбуждения.

Шёнштейн, Лорта-Жакоб, Гастинель, Ядассон, Потрие, Пер, Талалов и Зельманович ставят болезнь Фокс-Фордайса в зависимость от расстройства женской половой сферы. У 6 больных Шёнштейна эти расстройства выразились: в позд-

них, болезненных и нерегулярных менструациях половой frigidas, эндометрите шейки матки, периофорите, метрите, половом инфантилизме, недостаточности яичников. В случаях Потрие, Лорта-Жакоб и Гастинеля отмечалась также недостаточность яичников. В случае Пера имелось отклонение секретной деятельности женских половых органов. В случаях Ядассона наблюдались изменения со стороны матки; в случае Талалона имелись запоздалые менструации, отсутствие libido. В случае Зельмановича была недоразвитая инфантильная матка. Ряд авторов (Кноульс, Гарт Дриут, Юнг, Люст, Левин-Френкель, Кафо, Ленц, Нетартон и Вентури) указывает, что изменение секрета апокринных желез может быть обусловлено нарушением корреляции в эндокринном аппарате. Чаще всего отмечается гипертиреозидизм. В 4-х случаях Шёнштейна констатировалось увеличение функции щитовидной железы. У больной Юнга отмечена Базедова болезнь. Островский и Хрозак наблюдали изменения со стороны вегетативной нервной системы. У больной проф. Тыжненко были упорные запоры. Тыжненко считает болезнь Фокс-Фордайса, чистым выделительным дерматозом.

В случае Архангельского, где болезнь прошла под влиянием антисифилитического лечения, автор считает, что бывший у больной сифилис оказывал влияние на железы внутренней секреции и мог тем самым изменить функцию апокринных желез. Некоторые авторы у наблюдаемых ими больных отмечали нервные и психические расстройства.

Наши наблюдения:

Больная А., 23 лет, белоруска, явилась на амбулаторный прием в кожно-венерическую клинику с жалобами на зуд в подмышечных впадинах и в окружности грудных сосков. Девушка занимается домашней работой и сельским хозяйством. Вся семья здорова, отец умер на 59 году от роду от сыпного тифа, матери 54 года—здоровая, в семье один брат и 4 сестры также здоровы.

Родилась 5-й по счету, росла крепким и здоровым ребенком. В детстве болела корью, в 1922 году сыпным тифом. Менструации начались с 14 лет и протекают правильно.

Болезнь началась около 2-х лет тому назад. В подмышечных ямках появился зуд и перешел на область грудных желез. Через некоторое время больная заметила появление узелков и поредение волос. На сосках и окружающей их коже зуд, узелки появились три месяца тому назад. Жалуется на повышенную потливость в подмышечных ямках. Больная отмечает усиление зуда при душевных волнениях, а также во время усиленной потливости. Особой зависимости между зудом и менструацией не наблюдалось.

Status praesens: Больная среднего роста, правильного телосложения. Хорошо упитанная. Костная и мышечная системы развиты правильно. Окраска кожи и слизистых оболочек нормальная, за исключением пальцев и кистей рук, кожа которых имеет фиолетово-красную окраску, холодная, влажная, при давлении пальцами дает анемичное пятно. Резко выражен красный дермографизм. Рефлексы повышены. При исследовании внутренних и половых органов изменений не обнаружено, кроме незначительного увеличения щитовидной железы. Морфологический состав крови, лейкоцитарная формула и моча особых отклонений от нормы не дают. На коже обеих подмышек в строго симметрическом порядке имеется сыпь, состоящая из мелких папулезных элементов. Папулки телесного цвета с желтоватым

оттенком, резко выступают над окружающей кожей, твердоваты на ощупь и сидят на несколько пигментированной коже. В некоторых местах папулки как будто просвечивают. Величина их от булавочной головки до коноплянного зерна. Они везде однородны по величине, однородной полушаровидной формы и только на некоторых из них отмечается центральное точечное западение. Бросается в глаза усиленная потливость, поредение волос и полное отсутствие расчесов, несмотря на сильный зуд. В области обних оклососковых кружков отмечаются расположенными концентрическими рядами элементы вышеописанных свойств.

У больной был вырезан кусочек кожи из левой подмышечной впадины с несколькими типичными узелковыми элементами. При исследовании окрашенных препаратов отмечались следующие явления: в эпидермисе гиперкератоз. Эти гиперкератотические наслоения особенно хорошо выражены в местах выводных протоков и в окружности волосяных фолликулов в виде овальных или конусовидных образований. Мальпигиев слой также наиболее утолщен в области выхода потовых желез и фолликулов. В некоторых местах имеются явления паракератоза и умеренного папиломатоза. В клетках базального слоя — отложения пигмента. Сосочковый и подсосочковый слой отечны. В сосочковом слое отмечается инфильтрация полиморфными клетками. Эти инфильтраты окружают выводные протоки потовых желез и кровеносных сосудов. Инфильтрат состоит из крупных, лимфоидного типа, клеток с примесью соединительно-тканых веретеноподобных элементов. Среди этого инфильтрата видны в незначительном количестве тучные и плазматические клетки. Эластическая ткань не изменена. Потовые железы, как мелкие, так и с большими просветами, имеются в большом количестве на препаратах. Полости желез кистозно растянуты, наполнены секреторными массами и клетками. Также растянуты и выводные протоки потовых желез. Клетки эпителия апокринных желез местами утолщены, протоплазма секреторных клеток зерниста, сами клетки увеличены в размерах.

В нашем случае морфологически и патолого-анатомически наблюдался типичный случай болезни Фокс-Фордайса. Участие апокринных желез в данном заболевании нами доказано гистологически: у нашей больной обнаруженные изменения апокринных желез, по видимому, находятся в связи с расстройством эндокринной системы, на что указывает наличие у больной явлений вазоневроза с ясно выраженным акроцианозом и незначительное увеличение щитовидной железы. В нашем случае зуд уменьшился после лечения лучами рентгена; однако, изменения элементов кожи от этого лечения не последовало.

Рассматривая все случаи, описанные в литературе, и наш, приходим к следующим выводам:

1. Болезнь Фокс-Фордайса безусловно развивается вследствие нарушения выделительной деятельности апокринных желез.

2. Болезнь Фокс-Фордайса является отдельной нозологической единицей, совершенно отличающейся от хронического ограниченного невродермита.

3. Выделительная деятельность апокринных желез зависит от расстройства эндокринной системы.

4. Патогенез этой болезни нельзя считать окончательно выясненным, а потому необходимо дальнейшее изучение подобных случаев.