

К вопросу о *dermatitis exfoliativa universalis subacuta* (болезнь Wilson'a *).

Завед. клиникой И. А. Левина.

Классификация кожных болезней, несмотря на успехи дерматологии, и в настоящее время не является законченной. Нет единого принципа, который отвечал-бы всем требованиям ее, и та путаница, которая господствовала в 60-х годах, не говоря уже о более ранних, когда, не зная сущности большинства кожных болезней, группировали их лишь по клиническим симптомам,—не изжита и до настоящего времени. Особенно это касается заболеваний, близко стоящих к *pityriasis rubra Hebrae*, характерными чертами которых являются краснота и шелушение.

Глава об этих заболеваниях из-за их редкости, хроничности течения и терапевтического бессилия врачей при них является и до сих пор труднейшей и мало изученной,—этиология, патология и патогенез этих болезней не имеют твердых оснований. Вопрос еще более осложняется тем, что при целом ряде кожных заболеваний наблюдаются периоды, когда главными, а иногда и единственными признаками являются те же краснота и шелушение. Отсюда деление шелушащихся эритродермий по *Besnier* на первичные и вторичные. Последние *Besnier* и *Brocq* делят в свою очередь на 3 группы: 1) остро развивающиеся—при экземе, псориазе, красном лишае и *pityriasis rubra pilaris*—как самостоятельно, так особенно под влиянием раздражающего действия наружных или внутренних средств (ртуть, хризаробин, хинин, а ныне и сальварсан); 2) шелушащиеся эритродермии, развивающиеся при *mycosis fungoides* и *lymphoderma perniciosus*; 3) шелушащиеся универсальные сыпи при застарелых дерматозах у кахектичных—экземе, пемфигусе, псориазе, ихтиозе.

В 1870 г. англичане *M. Ghie, Wilks* и *E. Wilson* описали особый дерматит, сопровождающийся шелушением,—*dermatitis exfoliativa universalis*, который *Vidal*, в 1874 г., на основании своих патолого-гистологических исследований выделил в самостоятельную патологическую единицу—*dermatite généralisée*. В 1879 г. *Quinquaud* описал его, как *dermatite aigue grave primitive*, а в 1882 г. *Brocq*—как *dermatite exfoliatrice généralisée*. В дерматологической литературе встречается и еще ряд других обозначений данного заболевания: *dermatitis exfoliativa primitiva* (*Buchanan, Baxter*), *herpetide exfoliatrice d'emblée* (*Bazin*),

* Сообщено, с демонстрацией больного, на заседании Научного О-ва Врачей г. Екатеринбург 16/III 1923 г.

dermatite exfoliatrice idiopathique (Vidal, Brocq), dermatite exfoliative généralisée subaigue, maladie de E. Wilson (Brocq), dermatite exfoliative généralisée primitive (de Amicis). Установленные для этой формы клинические, а также патолого-гистологические особенности, казалось, дают ей право на самостоятельное существование, но еще и до сих пор ряд видных авторитетов дерматологии не признает за ней, по крайней мере за ее хронической формой, права гражданства.

Попытки классифицировать первичные шелушащиеся эритродермии, в виду неясности их этиологии и патогенеза, дали еще более разноречивые результаты. Их делят по началу болезни (подострое или более затяжное), по течению, по субъективным ощущениям больных, по степени инфильтрата и шелушения, по времени наступления некоторых признаков, каковы изменение ногтей, выпадение волос и пр., наконец, по исходу болезни—благоприятному или неблагоприятному. Brocq установил три их основных типа:

1. *Dermatites exfoliatives généralisées*, среди которых различаются а) *Erythèmes scarlatinoformes desquamatifs recidivants ou dermatites exfoliatrices aigües benignes*, характеризующиеся острым началом, длительною высокою лихорадкой при высыпании и появлением мелких, красных, быстро сливающихся, зудящих пятен; через 3—4 дня наступает пластинчатое или отрубевидное шелушение, ногти рано отпадают, наблюдается также выпадение волос на голове и теле; приступ длится 4—6 недель, рецидивы часты, обычный исход—выздоровление. б) *Dermatite exfoliative généralisée proprement dite*—подострый и хронический. Заболевание это начинается без особых субъективных ощущений, часто появлением гиперэмированной бляшки, развивается подостро (в несколько дней) или хронически, протекает циклически в течение 3—8 месяцев; при нем наблюдается пластинчатое обильное шелушение, выпадение волос и ногтей; в начальном периоде всегда бывают лихорадочные движения. В 80% болезнь кончается выздоровлением в разные сроки, в 20%—смертью от осложнений.

2. *Dermatite exfoliative epidémique* (Saville) и *dermatite exfoliative des enfans à la mamelle* (Ritter von Rittersheim).

3. *Pityriasis rubra*, могущий проявляться в формах: а) подострой доброкачественной, б) хронической тяжелой—Hebr'овской и в) хронической доброкачественной.

Karosi, Török и др дерматологи, принимая в основном классификацию Besnier и Brocq'a различают: 1) острые и подострые случаи, 2) хронические случаи типа *dermatitis exfoliativa* и *pityriasis rubra*. Таким образом эти авторы признают хроническую форму *dermatitidis exfoliativae*, о которой совершенно не упоминает Поспелов, говорящий только об острой и подострой формах, а Jadassohn даже совершенно не допускает ее.

Lessner считает совершенно излишней детальную классификацию Brocq'a и всю обширную группу шелушащихся дерматитов делит на 4 вида: 1) *dermatitis exfoliativa chronica generalis resp. pityriasis rubra*, 2) *dermatitis exfoliativa symptomática*, 3) *dermatitis exfoliativa infantum* Rittersheim'a и 4) *dermatitis scarlatinoformis*.

Классификация Brocq'a не всеми признается и во Франции, на ее родине. Так, Gaucher признает две основные болезненные формы:

pityriasis rubra Hebrae и dermatite exfoliative primitive, от которых он отличает pemphigus foliaceus и erythème scarlatinoforme desquamatif recidivand (доброкачественная, несмотря на рецидивы, острая форма). Но этот автор должен сознаться, что между подобными случаями и настоящим dermatitis exfoliativa имеется как-бы ряд переходных форм, которые сначала считали за scarлатиноподобную эритему, но потом по стойкости и по последующим осложнениям—за форму dermatitidis exfoliativae. Да и dermatitis exfoliativa с pityriasis rubra, по мнению Gaucher, надо рассматривать, как две формы одной и той же болезни, из коих первая—подострая и относительно благоприятная, вторая—хроническая, тяжелая.

При отсутствии единства во взглядах, при незнакомстве с этиологией и патогенезом десквамативных эритродермий неудивительно, что у одного и того же больного с такой болезнью разные авторы нередко ставят разную диагностику. Так, в 1906 г. Копаренко демонстрировал в Харьковском Дерматологическом Общ. больного с dermatitis exfoliativa, а проф. Зеленев признал у него pityriasis rubra. Нужно по возможности тщательно изучать каждый встречающийся случай шелушащейся эритродермии и предавать его гласности, чтобы подготовить для будущего, более счастливого исследователя сырой материал, из которого со временем будет воздвигнуто стройное учение о шелушащихся дерматитах. Это соображение дает мне право огласить случай данной болезни, который я наблюдал с декабря 1922 г. по май 1923 г.

12/XII 1922 г. в клинику поступил крестьянин Л., 54 л., с жалобами на красноту тела, зуд и шелушение. За неделю до этого больной, почувствовав зуд головы и заметив отек век, стал лечиться домашним способом,—2 дня подряд мылся в горячей бане; лечение это, однако, пользы не принесло, у больного появилась краснота лица и туловища. Тогда он обратился в свою больницу, где сначала получил белую, а на другой день черную, пахнущую дегтем, мазь, но и они облегчения не принесли, у больного появилось еще шелушение на лице и туловище, с чем он обратился в клинику.

Больной выше среднего роста, крепкого, правильного телосложения; глух 20 лет на почве хронического воспаления среднего уха; со стороны внутренних органов и нервной системы патологических изменений не отмечается; моча ни белка, ни сахара не содержит, pH нормальна. Кожа лица, туловища, за исключением живота, а также отчасти кожа верхних конечностей и бедер сплошь гиперемизована, с резко выраженным обильным шелушением. На животе мелкие красные пятна, тесно лежащие друг около друга, с тенденцией к слиянию, среди которых кое-где встречаются маленькие пузырьки; на голове преобладает мелкое отрубевидное шелушение,—волосистая часть ее, лицо, особенно в носо-щечных складках, борода и уши покрыты как-бы грубо размоленной, плотно приставшей мукой; на туловище и конечностях шелушение пластинчатое, причем отдельные пластинки имеют величину от $\frac{3}{4}$ до $1\frac{1}{2}$ кв. сант. При проведении рукой по коже чешуи сравнительно легко отделяются. Они белы или сероваты, сухи, лежат на коже черепицеобразно. Сама кожа суха, твердовата, натянута; кожные борозды местами резко выражены. Лицо имеет застывший вид, и мимика утрачена; веки, особенно верхнее, отечны, нижние веки слегка эктропированы; имеется резко выраженный конъюнктивит; губы припухли, отечны, также и ушные раковины. Особенно резко выражено уплотнение кожи на ладонях и подошвах. Паховые и подкрыльцевые железы увеличены, остальные выражены слабо. Субъективно значительный зуд (хотя расчесов не видно) и ощущение жара: тело горит, когда закрыто, и мерзнет, когда открыто.

18/XII. Краснота и шелушение захватили все тело, особенно верхние и нижние конечности, где шелушение крупно-пластинчатое; зуд и бессонница; больной значительно исхудал, имеется склонность к поносам; аппетит плохой; отмечается выпадение волос на голове, бороде, туловище, под мышками и на лбке; резко бросается в глаза выпадение ресниц и бровей.

28/XII. На ладонях, подошвах и у лодыжек появились небольшие трещины. Резкое ограничение движений кисти, пальцев и стопы. Значительное утолщение и уплотнение эпидермиса подошв и ладоней, особенно в области thenar'a и hypothenar'a. Большое скопление чешуй. Пластины крупные, особенно на ладонях и подошвах, где они снимаются пластами; чешуи держатся более плотно, но вся постель и белое усыпаны ими. Кожные покровы инфильтрованы и, несмотря на прогрессирующие исхудание, натянуты, особенно на лице; мимика совершенно отсутствует. Выпадение волос везде прогрессирует, особенно под мышками и на лобке. От предложенной биопсии больной отказался.

6/I 1923 г. Ресницы и брови значительно поредели, то же наблюдается и на лобке; в подкрыльцевых ямках не осталось ни одного волоса; на бороде и голове выпадение волос продолжается. Ногти на пальцах рук и ног потеряли свой блеск, желтоваты, утолщены, рыхлы, на них появились поперечные бороздки. Паховые и подкрыльцевые железы резко увеличены.

15/I. Краснота и шелушение на туловище менее интенсивны. На верхних и нижних конечностях, особенно на предплечье, нижней части бедра и верхней части голени, шелушение еще сильно, на тыле кисти и стопы эпидермис сходит большими пластами. Припухание лимфатических желез несколько меньше. Изменение ногтей прогрессирует.

30/I. Краснота и шелушение временами уменьшаются, чешуйки на теле отрубевидны, на нижних конечностях пластинчатые; кожа местами менее гиперэмирована. Ногти в том же виде, отросли, но остричь их больной не дает.

5/II. Ухудшение: краснота и шелушение на всех покровах сильнее; t° 37,2°; больной покашливает, но перкуторных изменений со стороны легких нет; слышны хрипы.

10/II. Резкое улучшение: гиперэмия и шелушение меньше, движения кисти и стоп свободнее, трещины зажили; гиперкератоз ладоней и подошв значительно уменьшился; наклонность к поносам прекратилась, больной заметно поправляется, появляется мимика.

20/II. Шелушение на конечностях и туловище изменило свой характер: пластинки более тонки. На лице и кое-где на туловище кожные покровы почти нормального цвета. Отечность лица совершенно исчезла, и мимика почти восстановилась. Гиперкератоз ладоней и подошв почти сполна прошел, больной свободно сжимает кулаки, ходит, значительно прибывает в весе. В конце февраля, по собственному желанию, он выписался.

15/III. Л. явился для вторичной демонстрации в Обществе Врачей. Заметно пополнил, работает на фабрике. Кулаки сжимает отлично; отмечает лишь незначительную сухость кожи ладоней; на подошвах кожа нормальная, покровы лица и конечностей также почти нормального цвета, шелушения почти нет; на груди кое-где незначительными участками краснота и шелушение. Лимфатические железы лишь слегка увеличены. В подкрыльцевых ямках появились волосы, на голове и лобке они более густы, более мягки и шелковисты. Ногти в том же виде, но коротко острижены.

В последних числах апреля Л. снова поступил в клинику вследствие ухудшения, наступившего за неделю до этого, когда снова безлихорадочно развились краснота и шелушение всех покровов; однако уже через неделю по поступлении в клинику они значительно уменьшились, и в середине мая больной выписался почти без всяких болезненных явлений. Дальнейшая судьба больного мне неизвестна, но есть основания думать, что болезнь у него не возвращается.

Лечение в нашем случае состояло в ежедневных теплых продолжительных ваннах с последующим смазыванием кожи рыбьим жиром (другие мази, даже индифферентные и простой вазелин, не переносились.—получалась бо́льшая гиперэмия кожи). Внутрь, помимо других симптоматических средств, больной систематически получал мышьяк, железо, рыбий жир; применялось также усиленное питание с преобладанием молока.

Благоприятное течение и исход заболевания в данном случае, несмотря на периоды ухудшения и даже полный рецидив, довольно быстрое (в течение 2—2½ нед.) развитие полной клинической картины, уплотнение кожи, местами отек ее, а не атрофия, по преимуществу пластинчатое, а не отрубевидное шелушение, местами отторжение даже целых пластов, припухание лимфатических желез—все это дает нам право исключить

здесь pityriasis rubra Hebrae и высказаться за dermatitis exfoliativa в его подострой форме, хотя у нашего больного отсутствовал один признак, отмечаемый большинством наблюдателей, — лихорадочное состояние; но больной до поступления в клинику провел дома 7—8 дней, и возможно, что за это время оно и наблюдалось.

Сравнительно медленное развитие полной картины, преобладание шелушения над гиперемией, а не наоборот, позволяют нам исключить идиопатическую скарлатиноподобную эритему, которая развивается, как известно, при продромальной температуре 38—40°, плохом самочувствии, болях в груди, кишечных расстройствах. Через 24—48 час. при этой форме обнаруживается скарлатиноподобная краснота в пахах и нижних конечностях, откуда она распространяется по всему телу. Иногда при этом образуются группами пузырьки, потом засыхающие. На 3-й—4-й день наступает шелушение, которое к 10-му дню заканчивается, задерживаясь значительно дольше на кистях; чешуи, правда, бывают очень сходны с таковыми же при dermatitis exfoliativa; сходство еще более увеличивается, когда поражаются волосы и ногти, но в общем процесс при скарлатиноподобном дерматите более локализованный, здесь преобладает краснота, а не шелушение.

Все вышесказанное позволяет нам трактовать наш случай, как dermatitis exfoliativa subacuta.

Русская литература, насколько я мог с ней познакомиться, небогата описаниями данной болезни, — мне известны лишь случаи Кюзеля, (опубликован в протоколах Московского Венер. и Дермат. Общества за 1905 г.), Коцаренко (о котором уже упомянуто выше), Иордана (Русск. Журн. Кожн. и Вен. Бол., 1908 г.), Гефтера (там же, 1912 г.) и Панфилова (Мед. Об. за 1913 г.); наш случай, таким образом, является шестым в отечественной литературе. При этом же во всех 5 перечисленных случаях имела место хроническая, а не подострая форма болезни.

Этиология эксфолиативных дерматитов неизвестна; указывают на ознобления и нервные потрясения, на ужасы, пережитые нами в течение империалистической и гражданской войн, когда обе указанные причины могли действовать одновременно на ослабленный хроническим недоеданием организм дали нам много неврозов, отморожений, кровоизлияний и отеков кожи, но не дали шелушащихся дерматитов.

Картина шелушащихся дерматитов, которая наблюдается при ряде лекарственных (хинин, ртуть, сальварсан, хризаробин и т. д.) и инфекционных интоксикаций, наводит нас на мысль, — не имеем ли мы и при dermatitis exfoliativa subacuta дело с токсинами из кишечника, действующими через кровь на симпатическую нервную систему и поражающими центры сосудодвигателей и трофических нервов; за это говорят и отмечаемые авторами при данной болезни расстройства кишечника — то поносы, то запоры. С другой стороны припухание лимфатического аппарата, а в некоторых случаях и селезенки, и наличие рецидивов наводят на мысль, не идет ли здесь дело об инфекционном заболевании, причем или само заразное начало, или продукты жизнедеятельности микробов поражают симпатическую нервную систему, скорее всего центрально, ибо в некоторых наблюдениях поражение локализовалось слишком симметрично (подобный случай наблюдался мною в клинике в 1924 г. и доло-

жен в Научном Обществе Врачей при Медфаке Уральского Университета моим сотрудником д-ром Фишбейном). Для выяснения этого вопроса нужны дальнейшие наблюдения вообще и за каждым случаем в частности, так как в некоторых случаях, где вначале был поставлен диагноз *dermatitis exfoliativa*, в дальнейшем развивался *mucosis fungoides*, лейкемия, а еще чаще—псевдолейкемия.

D-r I. A. Lewin (Swerdlowsk). Zur Dermatitis exfoliativa universalis subacuta (Wilson's Krankheit).

Beschreibung eines Falles dieser Krankheit bei einem 54 J. alten Manne, wo die Krankheit unter symptomatischer Behandlung, trotz zeitweise Verschlimmerung und sogar eines vollen Recidivs, im allgemeinen aber einen günstigen Verlauf und Ausgang hatte.
