

ПОЗДНЯЯ КОЖНАЯ ПОРФИРИЯ У ПАЦИЕНТОВ С ВИЧ-ИНФЕКЦИЕЙ

[О. Б. Немчанинова¹, А. А. Бугримова^{1,2}](#)

¹ГБОУ ВПО «Новосибирский государственный медицинский университет» Минздрава
России (г. Новосибирск)

²ГБУЗ НСО «Новосибирский областной кожно-венерологический диспансер»
(г. Новосибирск)

В статье представлены результаты оценки клинического течения поздней кожной порфирии у пациентов с ВИЧ-инфекцией и эффективности проведенной терапии. Показано, что заболевание имеет классические проявления заболевания, на фоне лечения у 75 % пациентов отмечалась положительная динамика течения патологического кожного процесса. Поздняя кожная порфирия у пациентов с ВИЧ-инфекцией дебютирует в молодом возрасте, что может служить поводом для исследования таких пациентов на наличие антител к ВИЧ.

Ключевые слова: поздняя кожная порфирия, ВИЧ-инфекция.

Немчанинова Ольга Борисовна — доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой дерматовенерологии и косметологии ГБОУ ВПО «Новосибирский государственный медицинский университет», рабочий телефон: 8 (383) 225-07-43, e-mail: sadv.nsk@mail.ru

Бугримова Анна Александровна — аспирант кафедры дерматовенерологии и косметологии ГБОУ ВПО «Новосибирский государственный медицинский университет», врач-дерматолог «Кожно-венерологический диспансер № 1», контактный телефон: 8 (383) 225-07-43, e-mail: sadv.nsk@mail.ru

Актуальность. Порфирии — это группа наследственных заболеваний, в основе которых лежит нарушение биосинтеза гема, приводящее к избыточному накоплению в организме порфиринов и их предшественников. Избыток этих веществ оказывает токсическое воздействие на организм и обуславливает характерную клиническую симптоматику. Причиной подобного нарушения является мутация гена, ответственного за активность одного из ферментов, участвующих в многостадийном синтезе гема [1].

Поздняя кожная порфирия (ПКП) — одна из наиболее распространенных форм порфирий, которая сопровождается нарушением синтеза гемов печени и повышенным образованием и выделением уро- и копропорфирина мочой и задержкой их в коже. Частота заболевания в популяции колеблется от 1:10 000 до 1:70 000 населения. Преимущественно болеют

мужчины среднего и пожилого возраста. Число женщин среди больных ПКП составляет 5-6 %, детей — менее 1 % [2, 3].

ПКП — гетерогенная группа печеночной порфирии, включающая приобретенную (спорадическую) и наследственную формы [1-3]. К провоцирующим факторам приобретенной формы ПКП относят длительное воздействие ультрафиолетового облучения (УФО), алкоголь, соли тяжелых металлов, некоторые лекарственные препараты [3-5]. В последние годы среди триггерных факторов выявляется вирус гепатита С (HCV), также описана связь ПКП с ВИЧ-инфекцией [6, 7].

ПКП характеризуется хроническим течением с рецидивами в весенне-летний период, обусловленными УФО. На коже волосистой части головы, лица, шеи, ушных раковин, кистей возникают зудящие пузыри диаметром до 1 см с серозно-геморрагическим содержимым. После вскрытия пузырных элементов формируются корки, рубцы, атрофия, гиперпигментация. Характерна легкая ранимость кожи при малейшей травме. На открытых участках кожного покрова развивается диффузный меланоз. ПКП свойственны поражения печени, нарушение функции желудочно-кишечного тракта, разнообразная патология органов зрения: конъюнктивит, расширение сосудов глазного дна, помутнение роговицы, нарушение цветовосприятия. При лабораторных исследованиях выявляется повышение активности аминотрансфераз, γ -глутамилтрансферазы, гипергаммаглобулинемия, гиперпорфиринемия, гиперферремия. Патогномоничным лабораторным признаком является увеличение концентрации уро- и копропорфирина I и III фракций [1-5, 8].

Цель исследования: изучение клинического течения ПКП у пациентов с ВИЧ-инфекцией и оценка эффективности терапии.

Материалы и методы исследования. Под наблюдением находилось четыре ВИЧ-инфицированных пациента с диагнозом ПКП в возрасте от 23 до 46 лет (средний возраст — 33 года), из них 3 мужчины и 1 женщина.

Результаты исследования. Длительность заболевания у 3-х пациентов составила от 1-го до 3-х месяцев, у одного пациента — 2 года. При обследовании у женщины и одного мужчины впервые выявлены антитела к вирусу иммунодефицита человека. Двое пациентов состояли на учете у инфекциониста с диагнозом ВИЧ-инфекция в течение 2-5 лет. Также у 3-х пациентов-мужчин выявлены антитела к вирусу гепатита С. Все больные сообщили о злоупотреблении алкоголем, длительном воздействии УФО в течение последнего месяца, а 3 пациента — о внутривенном употреблении наркотических веществ. Диагноз ПКП 3-м пациентам выставлен впервые, одному мужчине диагноз был выставлен 2 года назад.

У всех больных имелись классические проявления порфирии: пузырные элементы с серозным и серозно-геморрагическим содержимым, поверхностные эрозии с серозными и геморрагическими корками, атрофические рубчики. Высыпания локализовались на открытых участках кожного покрова — лице, шее, тыльной поверхности кистей. При исследовании мочи в лучах лампы Вуда определялась оранжево-красная флюоресценция. В биохимическом исследовании крови у 3-х пациентов с вирусным гепатитом С имелось значительное повышение уровня печеночных трансфераз.

Всем больным было назначено лечение: гидроксихлорохина сульфат по 100 мг 2 раза в неделю, гепатопротекторы, витаминотерапия, местная обработка растворами антисептиков. Через 2 недели после начала терапии у 3-х пациентов отмечался регресс высыпаний, у 1-го пациента сохранялись единичные элементы сыпи на тыле кистей.

Также у всех пациентов с вирусным гепатитом С отмечалось снижение уровня печеночных трансфераз, у 2-х пациентов отсутствовало специфическое свечение мочи в лучах лампы Вуда.

Вывод. Таким образом, ПКП у пациентов с ВИЧ-инфекцией и вирусным гепатитом С имеет классические проявления заболевания и поддается лечению стандартными методами терапии, однако в большинстве случаев дебютирует в молодом возрасте, что может служить поводом для исследования таких пациентов на наличие антител к вирусу иммунодефицита человека.

Список литературы

1. Скрипкин Ю. К. Кожные и венерические болезни : руководство для врачей : в 4 т. / Ю. К. Скрипкин. — М. : Медицина, 1996. — Т. 3. — 432 с.
2. Вулф К. Дерматология по Томасу Фицпатрику / К. Вулф, Р. Джонсон, Д. Сюрмонд. — М. : Практика, 1997. — С. 262-265.
3. Порфирии / Н. П. Кузнецова [и др.]. — М., 1981. — С. 66-146.
4. Монахов С. А. Поздняя кожная порфирия / С. А. Монахов // Рос. журн. кожных и венерических болезней. — 2002. — № 5. — С. 83-85.
5. Vieira F. Porphyria cutanea tarda / F. Vieira, J. Martins // An. Bras. Dermatol. — 2006. — Vol. 81 (6). — P. 569-580.
6. Hepatitis C- and HIV-induced porphyria cutanea tarda / R. Quansah [et al.] // Am. J. Case.Rep. — 2014. — Vol. 21 (15). — P. 35-40.
7. An overview of sexually transmitted diseases. Part III. Sexually transmitted diseases in HIV-infected patients / A. Czelusta [et al.] // J. Am. Acad. Dermatol. — 2000. — Vol. 43 (3). — P. 409-432.
8. Редкие кожно-висцеральные синдромы / А. А. Пономарев [и др.]. — Рязань, 1998. — С. 422-442.

LATE DERMAL PORPHYRIA AT PATIENTS WITH HIV INFECTION

[*O. B. Nemchaninova¹, A. A. Bugrimova^{1,2}*](#)

¹*SBEI HPE «Novosibirsk State Medical University of Ministry of Health» (Novosibirsk)*

²*SBHE NR «Dermatovenerologic Dispensary» (Novosibirsk)*

Results of assessment of clinical course of late dermal porphyria at patients with HIV infection and efficiency of performed therapy are presented in the article. It is shown that the disease has classical implications of disease, positive dynamics of course of pathological dermal process became perceptible against treatment at 75 % of patients. The late dermal porphyria at patients with HIV infection debuts at young age that can be the cause for research of such patients on existence of HIV antibodies.

Keywords: late dermal porphyria, HIV infection.

About authors:

Nemchaninova Olga Borisovna — doctor of medical science, professor, head of dermatovenerology and cosmetology chair at SBEI HPE «Novosibirsk State Medical University of Ministry of Health», office phone: 8(383) 225-07-43, e-mail: sadv.nsk@mail.ru.

Bugrimova Anna Aleksandrovna — post-graduate student of dermatovenerology and cosmetology chair at SBEI HPE «Novosibirsk State Medical University of Ministry of Health», dermatologist at SBHE NR «Dermatovenerologic Dispensary № 1», office phone: 8 (383) 225-07-43, e-mail: sadv.nsk@mail.ru

List of the Literature:

1. Skripkin Y. K. Dermatovenereal diseases : guidance for doctors : in 4 Vol. / Y. K. Skripkin. — M. : Medicine, 1996. — Vol. 3. — 432 p.
2. Vulf K. Dermatology according to Thomas Fitzpatrick / K. Vulf, R. Johnson, D. Syurmond. — M. : Practice, 1997. — P. 262-265.
3. Porphyrias / N. P. Kuznetsova [et al.]. — M., 1981. — P. 66-146.
4. Monakhov S. A. Late dermal porphyria / S. A. Monakhov // Rus. journal and dermatovenereal diseases. — 2002. — N 5. — P. 83-85.
5. Vieira F. Porphyria cutanea tarda / F. Vieira, J. Martins // An. Bras. Dermatol. — 2006. — Vol. 81 (6). — P. 569-580.
6. Hepatitis C- and HIV-induced porphyria cutanea tarda / R. Quansah [et al.] // Am. J. Case. Rep. — 2014. — Vol. 21 (15). — P. 35-40.
7. An overview of sexually transmitted diseases. Part III. Sexually transmitted diseases in HIV-infected patients / A. Czelusta [et al.] // J. Am. Acad. Dermatol. — 2000. — Vol. 43 (3). — P. 409-432.
8. Infrequent dermal and visceral syndromes / A. A. Ponomarev [et al.]. — Ryazan, 1998. — P. 422-442.