

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ
УЧЕРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ «КРАСНОЯРСКИЙ
ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМ. В.Ф. ВОЙНО-
ЯСЕНЕЦКОГО» МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Кафедра дерматовенерологии с курсом косметологии и ПО
им.проф. В.И. Прохоренкова

Зав.кафедрой д.м.н., доцент Карачёва Юлия Викторовна

РЕФЕРАТ

Синдром Свита (острый нейтрофильный дерматоз)

Выполнила: ординатор 1-го года обучения
Симбирская Юлия Александровна

2020 г.

СОДЕРЖАНИЕ

| | |
|----------------------------|---|
| Введение | 3 |
| Этиология и патогенез..... | 4 |
| Клиническая картина..... | 5 |
| Диагностика..... | 7 |
| Лечение..... | 8 |

ВВЕДЕНИЕ

Синдром Свита (острый фебрильный нейтрофильный дерматоз, острый лихорадочный дерматоз; МКБ-Х 10.L98.2) — редкое заболевание из группы нейтрофильных дерматозов, характеризующееся рецидивирующим течением, болезненными ярко-красными папулами и воспалительными бляшками, сосцевидными возвышениями, лихорадкой, артралгией и нейтрофильным лейкоцитозом.

Болеют чаще женщины в возрасте 30—60 лет.

Синдром Свита также наблюдается в молодом возрасте и у детей^{1,2}. Самые юные пациенты — братья, у которых дерматоз развился на 10-й и 15-й день жизни³.

1 – Адаскевич В.П., Мяделец О.П. Дерматозы эозинофильные и нейтрофильные. М: Медицинская книга, Н. Новгород: НГМА 2001; 224-226.

2 – Вольф К., Голдсмит Л.А., Кац С.И. и др. Дерматология Фицпатрика в клинической практике. В 3 т. М: БИНОМ 2012; 1: 314-321.

3 – Cohen P.R. Sweet's syndrome. Orphanet Encyclopedia. [http:// www. orpha.net/data/patho/GB/uk - Sweet. pdf](http://www.orpha.net/data/patho/GB/uk - Sweet.pdf), accessed October 2003

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Этиология и патогенез недостаточно изучены. Предполагается, что в основе заболевания лежит септический процесс, сопровождающийся лихорадкой и периферическим лейкоцитозом.

Этиологическим фактором может являться бактериальная инфекция, поскольку у большинства пациентов с классической формой синдрома Свита за 1—3 недели до развития кожных проявлений наблюдаются инфекция верхних дыхательных путей или ангина, которые протекают с лихорадкой.

Другим аргументом в пользу бактериальной инфекции является улучшение состояния пациентов с синдромом Свита, развившемся на фоне иерсиниоза при приеме системных антибиотиков⁴.

Синдром Свита может развиваться при реакции гиперчувствительности к бактериальным, вирусным или опухолевым антигенам. На это указывают гистопатологические изменения и течение заболевания. Данная гипотеза подтверждается быстрым уменьшением выраженности симптомов и разрешением кожных очагов в ответ на кортикостероиды^{3,5}.

Прямую или косвенную роль в развитии симптомов и очагов могут играть цитокины. Потенциальными цитокинами, участвующими в патогенезе синдрома Свита, считаются гранулоцитарно-макрофагально-колониестимулирующий фактор, интерфероны, интерлейкин-1, -3, -6 и -8^{2,3}.

4 – Cohen P.R., Kurzrock R. Sweet's syndrome revisited: A review of disease concepts. *Int J Dermatol* 2003; 42: 10: 761-768.

5 – Cohen P.R. Skin lesions of Sweet syndrome and its dorsal hand variant contain vasculitis: an oxymoron or an epiphenomenon? *Arch Dermatol* 2002; 138: 3: 400-403.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Это заболевание имеет три клинические формы: классическую, или идиопатическую, ассоциированную с онкологическими заболеваниями и лекарственную^{2,3}:

Таблица 1. Клинические формы и признаки синдрома Свита

| Характеристика | Клиническая форма, % | | | |
|---|----------------------|----------------------------------|------------------|---------------|
| | классическая | онкологические заболевания крови | солидная опухоль | лекарственная |
| Эпидемиология: | | | | |
| женщины | 80 | 50 | 59 | 71 |
| предшествующие инфекции верхних дыхательных путей | 30 | 69 | 41 | 67 |
| рецидив | 30 | 69 | 41 | 67 |
| Клинические симптомы: | | | | |
| лихорадка | 80—90 | 88 | 79 | 100 |
| поражение мышц и скелета | 12—56 | 26 | 34 | 21 |
| поражение глаз | 17—72 | 7 | 15 | 21 |
| Локализация очагов: | | | | |
| верхние конечности | 80 | 89 | 97 | 71 |
| голова и шея | 50 | 63 | 52 | 43 |
| туловище и спина | 30 | 42 | 33 | 50 |
| нижние конечности | редко | 49 | 48 | 36 |
| слизистые оболочки полости рта | 2 | 12 | 3 | 7 |
| Лабораторные данные: | | | | |
| нейтрофилия | 80 | 47 | 60 | 38 |
| повышенная СОЭ | 90 | 10 | 95 | 100 |
| анемия | редко | 82 | 83 | 100 |
| пониженное/повышенное число тромбоцитов | редко | 68 | 50 | 50 |
| нарушение функции почек | 11—50 | 15 | 7 | 0 |

Классический вариант синдрома Свита может ассоциироваться с инфекцией верхних дыхательных путей или желудочно-кишечного тракта, а также с беременностью.

При синдроме Свита, ассоциированном с онкологическим заболеванием крови, преобладания женщин не наблюдается, что чаще связано с острым миелогенным лейкозом. Среди солидных опухолей часто встречается рак молочной железы и желудочно-кишечного тракта⁶.

Лекарственный вариант синдрома Свита чаще развивается после приема гранулоцитарного колониестимулирующего фактора^{6,7}. Однако есть данные о возникновении синдрома Свита при употреблении других лекарственных средств, таких как миноциклин, гидралазин, фуросемид.

Кожные высыпания обычно сопровождаются высокой лихорадкой и лейкоцитозом. Лихорадка может не только предшествовать поражению кожи, но и возникать одновременно с высыпаниями и сохраняться в течение всего периода существования дерматоза.

6 – White J.M., Mufti G.J., Salisbury J.R., du Vivier A.W. Cutaneous manifestations of granulocyte colony-stimulating factor. *Clin Exp Dermatol* 2006; 31: 2: 206-207.

7 – Kumar G., Bernstein J.M., Waibel J.S., Baumann M.A. Sweet's syndrome associated with sargramostim (granulocyte-macrophage colony stimulating factor) treatment. *Am J Hematol* 2004; 76: 3: 283-285.

К другим признакам синдрома Свита относятся артралгия, головная боль и миалгия¹⁻³.

Высыпания располагаются чаще всего на лице, шее, руках и ногах; кожа туловища поражается реже. Кожные очаги при синдроме Свита возникают в форме болезненных, красных или лилово-красных папул или узлов. Высыпания могут появляться в виде единичного очага или множественных поражений и часто располагаются асимметрично.

Выраженный отек очагов приводит к тому, что они выглядят прозрачными и напоминают везикулы; это состояние описывается как иллюзия везикуляции. На более поздних стадиях в центре этих образований начинается разрешение, которое приводит к картине кольцевидных или дугообразных очагов. Очаги могут быть буллезными, подвергаться изъязвлению у пациентов с синдромом Свита, развившимся на фоне онкологического заболевания.

Высыпания увеличиваются в течение дней и недель, а затем могут сливаться и образовывать бляшки неправильной формы с четкими границами. Очаги разрешаются спонтанно или после лечения, не оставляя рубцов. Примерно у $\frac{1}{3}$ — $\frac{2}{3}$ пациентов возможны рецидивы заболевания, при этом сыпь обычно возникает на том же самом месте.

С дерматозом ассоциируется патергия кожи, которая проявляется, когда очаги синдрома Свита развиваются на месте повреждения кожных покровов. К таким местам относятся участки проведения процедур, например биопсий, венозных пункций. Сюда же относят места укусов насекомых и кошачьих царапин, зоны проведения лучевой терапии^{2,3}.

Синдром Свита может развиваться как пустулезный дерматоз. Очаги появляются в форме крошечных пустул, расположенных поверх папул, или же в форме пустул на эритематозном фоне.

Кожные очаги при подкожном синдроме Свита обычно имеют вид эритематозных болезненных узлов на конечностях^{2,5}. Они часто имитируют узловатую эритему, для установления точного диагноза необходимо патогистологическое исследование.

К внекожным проявлениям при синдроме Свита относят поражение костей, центральной нервной системы, органов зрения и слуха, почек, кишечника, печени, сердца, легких, полости рта, мышц и селезенки. Имеются данные о связи дерматоза и стерильного остеомиелита у детей. Частота поражения глаз при классическом синдроме Свита переменчива, а при ассоциированной с онкологическим заболеванием форме дерматоза, так же как и при лекарственной, глаза поражаются редко. В свою очередь поражение слизистой оболочки полости рта в виде язв чаще наблюдается у пациентов с синдромом Свита, ассоциированным с гематологическими заболеваниями, и редко у больных классической формой синдрома²⁻⁶.

ДИАГНОСТИКА

Диагностические критерии синдрома Свита представлены в таблице⁸:

Таблица 2. Диагностические критерии синдрома Свита

| Главные диагностические критерии | Дополнительные диагностические критерии |
|--|--|
| Внезапное возникновение болезненных темно-красного цвета папул и бляшек | Лихорадка или предшествующая инфекция Нейтрофильный лейкоцитоз |
| Дермальный инфильтрат из нейтрофильных гранулоцитов без признаков лейкоцитокластического васкулита | Ассоциация с артралгиями, конъюнктивитами или миалгиями Быстрое улучшение после приема кортикостероидов и отсутствие эффекта при приеме антибиотиков Положительная патергическая проба |

Для постановки диагноза необходимо наличие двух главных и двух дополнительных критериев.

Главными методами диагностики синдрома Свита являются дерматологический осмотр, общий и биохимический анализ крови, в некоторых случаях производят биопсию кожи в области поражения. При осмотре врачом-дерматологом выявляется диссеминированный характер высыпаний, однако их распределение, как правило, симметричное. Обнаруживается наличие папул и бляшек на разных этапах своего развития. Возможно наличие гиперпигментированных участков кожи, которые остались от прошлых атак синдрома Свита. При пальпации в строении бляшек выявляется более плотный валик по краям образования. Объективно также обнаруживается повышенная температура тела, больные жалуются на боли в суставах.

Общий анализ крови при синдроме Свита показывает выраженный нейтрофильный лейкоцитоз – общее количество лейкоцитов может достигать $10-12 \times 10^9/\text{л}$, из них доля нейтрофилов всех типов составляет 60-70%. Также нередко наблюдается повышенный уровень моноцитов, ускорение скорости оседания эритроцитов. Биохимический анализ выявляет незначительное повышение уровня печеночных ферментов (АСТ и АЛТ), иногда снижение общего белка. Кроме того, при наличии синдрома Свита имеет смысл провести исследование на уровень основных онкомаркеров, антител к иерсиниозу и стрептококковым инфекциям – в ряде случаев эти тесты могут быть положительными.

Диагностика синдрома Свита в практике дерматолога сопряжена со значительными трудностями. За пациентами наблюдают по поводу других заболеваний кожи (многоформной эритемы, токсикодермии, узловатой эритемы, панникулита и др.).

8 – Адаскевич В.П. *Диагностические индексы в дерматологии*. М: Медицинская книга 2004; 222.

ЛЕЧЕНИЕ

Системная терапия синдрома Свита приведена в таблице²:

Таблица 3. Системная терапия синдрома Свита

| Выбор | Препарат | Доза |
|--------|------------------|---|
| Первый | Преднизолон | 1 мг/кг/сут однократно внутрь по утрам. На протяжении 4–6 нед дозу постепенно снижают до 10 мг/сут; однако некоторым пациентам требуется 2–3 мес лечения |
| | Метилпреднизолон | Внутривенно (до 1000 мг/сут) в течение 1 ч ежедневно в течение 3–5 сут. Затем — прием внутрь с постепенным снижением дозы кортикостероида или другого иммуносупрессивного препарата |
| Второй | Иодид калия | Назначают в форме таблеток 3 раза в сутки (ежедневная доза — 900 мг), в форме раствора йодида калия (1 г/мл воды) или раствора Люголя, начиная с дозы 3 капли 3 раза в сутки и увеличивая дозу на 1 каплю 3 раза в сутки; окончательная доза — от 21 капли/сут (1050 мг) до 30 капель/сут (1500 мг) |
| | Индометацин | Назначают внутрь в суточной дозе 150 мг в течение 7 сут, а затем — 100 мг в течение 14 сут |
| | Циклоспорин | Начальная доза внутрь составляет 2–4 мг/кг в сутки |
| | Дапсон | Начальная доза внутрь составляет 100–200 мг/кг в сутки |

Терапия кортикостероидами в настоящее время является основным методом лечения синдрома Свита^{1,2,9}. Системные кортикостероиды позволяют уменьшить выраженность симптомов и способствуют разрешению очагов. Пациентам с резистентной формой заболевания может потребоваться ежедневная внутривенная пульс-терапия метилпреднизолоном. Местное или внутриочаговое применение кортикостероидов эффективно при лечении хорошо отграниченных очагов¹⁰.

Системные препараты II линии применяются после лечения препаратами выбора I линии, которые не оказали эффекта.

У некоторых пациентов с синдромом Свита состояние улучшалось после приема системных антибиотиков. Это были пациенты с воспалительными заболеваниями кишечника (получали метронидазол) и больные с сопутствующей иерсиниозной или хламидийной инфекцией. Кроме того, в отдельных случаях описано эффективное лечение синдрома Свита другими препаратами: интерфероном- α , ацитретином, инфликсимабом, пентоксифиллином. Симптомы и очаги у некоторых больных с классической формой заболевания разрешаются без лечения.

У пациентов с синдромом Свита на фоне онкологического заболевания успешное лечение рака иногда приводит к разрешению дерматоза. Подобным же образом отмена провоцирующего лекарства у пациентов с лекарственным синдромом Свита обычно влечет за собой разрешение синдрома¹¹.

9 – Cohen P.R., Kurzrock R. Sweet's syndrome: a review of current treatment options. *Am J Clin Dermatol* 2002; 3: 2: 117-131.

10 – Sweet R.D. An acute febrile neutrophilic dermatosis. *Br J Dermatol* 1964; 76: 349-356.

11 – Saez M., García-Bustínduy M., Noda A., Dorta S., Escoda M., Fagundo E., Rodríguez F., Guimerá F., Sánchez R., García-Montelongo R. Drug-induced Sweet's syndrome. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2004; 18: 2: 233.

Синдром Свита может рецидивировать как после спонтанной ремиссии, так и после клинического разрешения, достигнутого в результате проведенной терапии. Рецидивы синдрома Свита чаще встречаются у онкологических пациентов. Повторное возникновение дерматоза может указывать на паранеопластический синдром.