

**ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ
ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
«КУБАНСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ
УНИВЕРСИТЕТ»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
ФГБОУ ВО КубГМУ Минздрава России**

КАФЕДРА ДЕРМАТОВЕНЕРОЛОГИИ



**ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ПОРАЖЕНИЙ КОЖИ
ЛИЦА ПРИ ХРОНИЧЕСКИХ ДЕРМАТОЗАХ**

Учебно-методическое пособие для клинических ординаторов и слушателей циклов ПК и НМО по специальности «Дерматовенерология»

г. Краснодар, 2021 г.

УДК 616.5-07:617.52

ББК 55.83

Д 50

Составители:

сотрудники кафедры дерматовенерологии ФГБОУ ВО КубГМУ Минздрава России
Зав. кафедрой дерматовенерологии, д.м.н. профессор. – М.М. Тлиш, доценты: к.м.н. Т.Г. Кузнецова, к.м.н. Наатыж Ж.Ю., ассистенты: к.м.н. Шавилова М.Е., Осмоловская П.С., Демирчян Л.Г.

Дифференциальная диагностика поражений кожи лица при хронических дерматозах: учебно-методическое пособие для клинических ординаторов и слушателей циклов ПК и НМО по специальности «Дерматовенерология» / ФГБОУ ВО КубГМУ Минздрава России; составители Тлиш М.М., Кузнецова Т.Г., Наатыж Ж.Ю., Шавилова М.Е., Осмоловская П.С., Демирчян Л.Г. Краснодар, 2021. – 130 с. – Текст: электронный.

Рецензенты:

Зав. кафедрой факультетской терапии ФГБОУ ВО КубГМУ Минздрава России, д.м.н., профессор, **Елисеева Л.Н.**

Зав. кафедрой микробиологии ФГБОУ ВО КубГМУ Минздрава России, к.м.н., доцент, **Бабичев С.А.**

Учебно-методическое пособие «Дифференциальная диагностика поражений кожи лица при хронических дерматозах»: для клинических ординаторов и слушателей циклов ПК и НМО по специальности «Дерматовенерология» составлено в соответствии с основной образовательной программой высшего профессионального образования в ординатуре 31.08.32 «Дерматовенерология», дополнительной образовательной программе повышения квалификации 31.08.32 «Дерматовенерология».

Рекомендовано к изданию ЦМС ФГБОУ ВО КубГМУ Минздрава России протокол № 10 от 16.12. 2021 г.

УДК 616.5-07:617.52

ББК 55.83

Д 50

Тлиш М.М., Кузнецова Т.Г., Наатыж Ж.Ю., Шавилова М.Е., Осмоловская П.С., Демирчян Л.Г.

ПРЕДИСЛОВИЕ

Целью учебного пособия «Дифференциальная диагностика поражений кожи лица при хронических дерматозах» является освещение актуальных вопросов этиологии, патогенеза, классификации, клинической картины и дифференциальной диагностики дерматозов, локализующихся преимущественно на коже лица. Представленная информация должна помочь клиническим ординаторам и врачам правильно диагностировать и дифференцировать заболевания, локализующиеся на коже лица.

Учебно-методическое пособие включает теоретический материал, раскрывающий тему дифференциальной диагностики поражений кожи лица при хронических дерматозах, содержит клинические задачи и тесты, которые побуждают учащихся к самоанализу, саморазвитию, формированию следующих компетенций:

- готовность к абстрактному мышлению, анализу, синтезу (УК-5);
- готовность к определению у пациентов патологических состояний, симптомов, синдромов заболевания, нозологические формы в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ-10);
- готовность к ведению и лечению пациентов, нуждающихся в оказании дерматовенерологической помощи (ПК-6).

В пособии освещены этиопатогенетические, клинические, дифференциально-диагностические особенности распространенных хронических дерматозов, поражающих кожу лица. Материал содержит схемы, таблицы, иллюстрирован фотографиями. Приложение включает обширный блок проблемно-ситуационных задач и тестовых заданий с вариантами ответов.

Врачи, специалисты учреждений здравоохранения и медицинских организаций, клинические ординаторы должны получить и самостоятельно использовать приобретенные знания:

- о дифференциально-диагностических критериях верификации хронических дерматозов с поражением кожи лица

Врачи, специалисты учреждений здравоохранения и медицинских организаций, клинические ординаторы должны получить и самостоятельно использовать приобретенные умения и навыки:

- в решении клинических задач и в практической деятельности.

Учебно-методическое пособие рекомендуется для клинических ординаторов и слушателей циклов ПК и НМО по специальности «Дерматовенерология».

ВЕДЕНИЕ

«Дерматозы, локализующиеся на лице, являются серьезной проблемой для больных и приводят к тяжелым психологическим и социальным последствиям».

А.Н. Родионов

Диагностика кожных болезней является одним из самых сложных разделов клинической диагностики и в большей степени зависит от субъективных особенностей врача. Трудность диагностики обусловлена многочисленностью дерматозов.

Лицо является главной характеристикой внешности человека. Различные изменения и заболевания кожи лица представляют собой большие проблемы как для пациента, так и для врача.

Принципиально подавляющее большинство заболеваний кожи, локализующихся на лице, проявляются так же, как и на других участках тела. Учитывая, однако, особый психосоциальный статус лица, эти дерматозы, как правило, подвергаются интенсивному лечению, включая неправильное лечение и самолечение, что нередко существенно изменяет характер и течение болезни.

В учебно-методическом пособии «Дифференциальная диагностика поражений кожи лица при хронических дерматозах» описаны основные заболевания кожи лица, на современном уровне представлены данные об этиологии, патогенезе, диагностике основных дерматозов, локализующихся на лице.

Материал пособия предназначен для облегчения дифференциальной диагностики распространенных хронических дерматозов, поражающих кожу лица.

Глава 1. АКНЕ

АКНЕ

— это хроническое воспалительное заболевание, проявляющееся открытыми или закрытыми комедонами и воспалительными поражениями кожи в виде папул, пустул, узлов.

Жалобы и анамнез:

▶ Пациенты предъявляют жалобы на появление комедонов, папул, папуло-пустул, узлов, болезненность высыпаний; зуд в области высыпаний (редко) и сальность кожи. Высыпания беспокоят преимущественно на лице, спине, верхней части груди. После разрешения длительно сохраняется гиперпигментированное пятно, глубокие рубцы.

▶ Помимо выяснения жалоб необходимо выяснить подробно анамнез заболевания. Так, для стойких (персистирующих) акне характерно начало заболевания в подростковом периоде с постепенным переходом во взрослый возраст; для акне с поздним началом манифестация у женщин после 25 лет. Рецидивирующие акне развиваются у женщин, имевших в анамнезе акне в подростковом возрасте, разрешившиеся в течение нескольких лет.

▶ Акне новорожденных. Обычно возникают в первые три недели после рождения.

▶ Акне раннего детского возраста. Обычно возникают в возрасте 6 недель и сохраняются в течение 6–12 месяцев, реже – более продолжительное время. Болеют чаще мальчики.

▶ Акне среднего детского возраста. Встречаются редко, появляются в возрасте от 1 до 7 лет.

▶ Преадоlesцентные (предподростковые) акне возникают в возрасте от 7 до 12 лет в среднем у 70% детей и являются первым признаком раннего полового созревания.

▶ Необходимо обратить внимание на семейную и личную историю пациента. Так, в семейном анамнезе важно выяснить наличие генетической предрасположенности к заболеваниям эндокринной и репродуктивной систем.

▶ В анамнезе важно выяснить время начала заболевания и полового созревания пациентов. Особое внимание необходимо уделить возрасту начала менархе и характеру менструаций.

▶ При сборе анамнеза у пациентов с акне необходимо уточнить сведения о перенесенных заболеваниях, наличии очагов фокальной инфекции. Также

важно обращать внимание на такие анамнестические данные, как профессиональная деятельность, длительность заболевания, эффективность предыдущего лечения, психологический статус и соблюдение режима лечения пациентом.

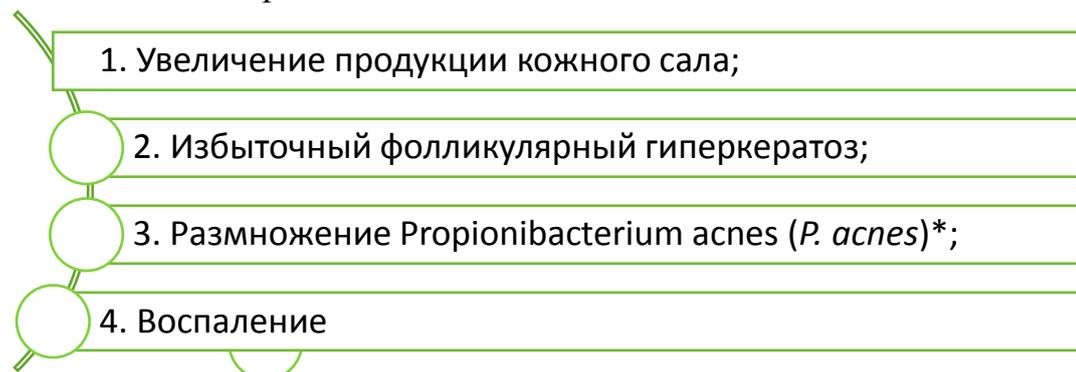
▶ При осмотре пациента оценивается рост, вес, тип телосложения, т. к., например, избыточная масса тела может являться признаком эндокринной патологии.

▶ У женщин необходимо выяснить частоту использования косметических средств, способы их удаления и очищения кожи.

Патогенез

Акне – это мультифакториальный дерматоз, в патогенезе которого большую роль играют генетически обусловленная гиперандрогения и генетически детерминированный тип секреции сальных желез.

Выделяют четыре основных звена патогенеза акне:



В результате ороговения стенок фолликулов и их закупорки плотными роговыми массами образуются **комедоны**. Если устье фолликула закрыто или сужено, образуется белый угорь (закрытый комедон); если открыто – роговые массы продвигаются в устье фолликула подобно пробке и образуется черный угорь (открытый комедон). Андрогены (уровень и состав которых может находиться в физиологических пределах), взаимодействуя с сальными железами, стимулируют выделение кожного сала, тогда как выход для него наружу перекрыт. Бактерии содержат липазу, расщепляющую жиры до свободных жирных кислот, и продуцируют провоспалительные цитокины (ИЛ-1, ФНО α). Жирные кислоты и цитокины вызывают в сальных железах и волосяном фолликуле воспалительную реакцию. Растянутые стенки фолликула могут прорваться – тогда его содержимое (кожное сало, жиры, свободные жирные кислоты, кератин, бактерии) проникает в дерму, и начинается воспалительный процесс. Образуются **папулы, пустулы**; при заживлении – рубцы (Рис.1).

*Роль *P. acnes* в патогенезе акне не подвергается сомнению. Однако на сегодняшний день современная таксономическая классификация предпочитает термину «*Propionibacterium acnes*» термин «*Cutibacterium acnes*» (*C. acnes*). Выделенный новый род *Cutibacterium* не только включает в себя свойства рода *Propionibacterium spp.*, но и обладает рядом уникальных генов, кодирующих триацилглицероллипазу и лизофосфолипазу – ферментов, способных расщеплять липиды кожного сала.

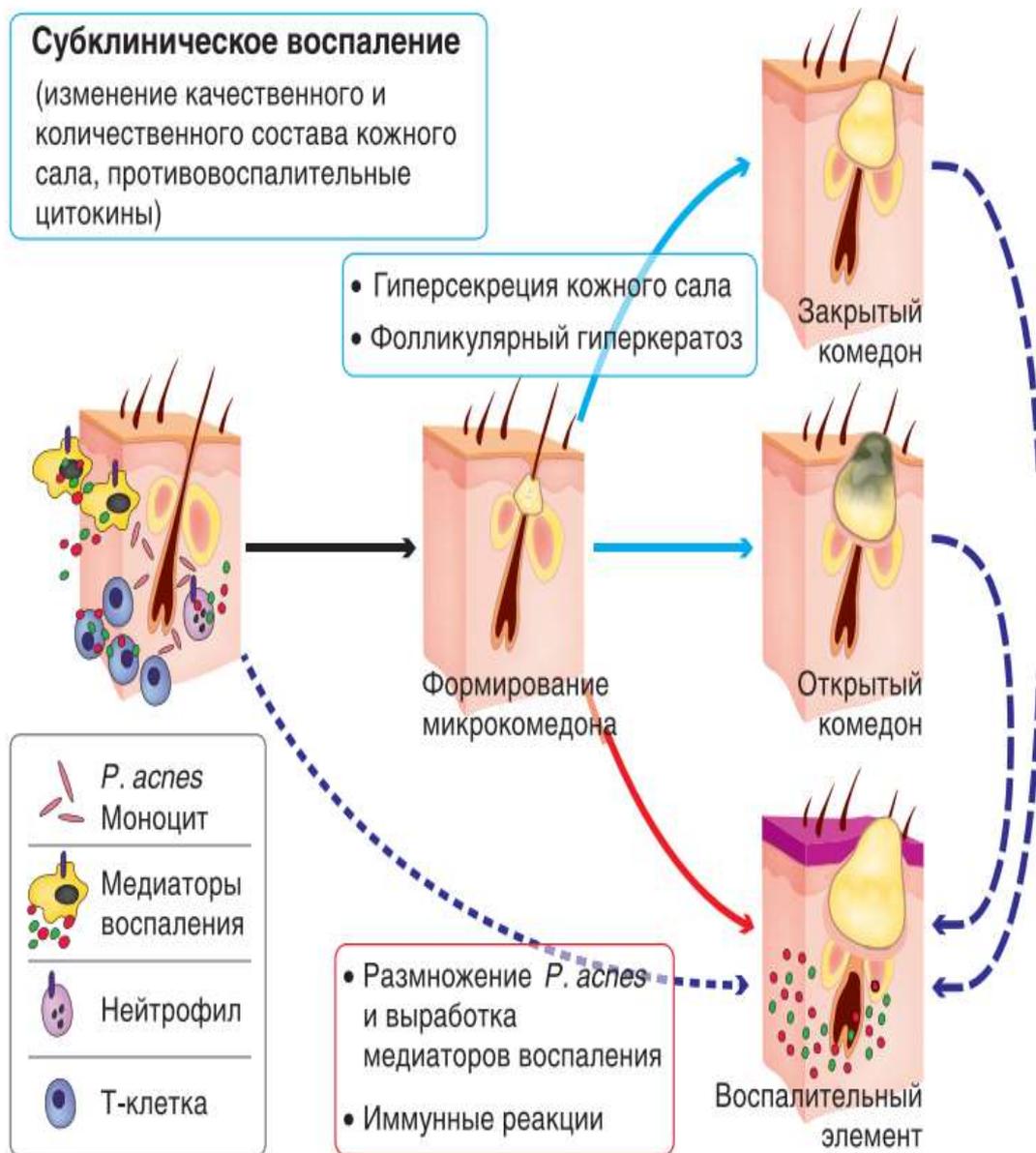


Рис. 1. Механизмы формирования первичных элементов акне. Иллюстрированный материал заимствован из Круглова Л. С., Акне и розацеа. Клинические проявления, диагностика и лечение / Круглова Л. С., Стенько А. Г., Грязева Н. В. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2021. - 208 с.

Установлено, что гиперсекреция кожного сала находится в прямой зависимости от гиперандрогении, связанной с непосредственной выработкой андрогенов, и функциональной активностью андрогеновых рецепторов по отношению к уровню андрогенов в сыворотке крови. Основные мишени андрогенов в коже — сально-волосные фолликулы, эпидермис, фибробласты меланоциты. Гиперсекреция кожного сала и гиперплазия сальных желез обусловлены воздействием свободного тестостерона, синтезируемого половыми железами, дегидроэпиандростерона и андростендиона, а также прогестерона, обладающего андрогенной и антиэстрогенной активностью. В дальнейшем под влиянием линоленовой кислоты усиливается формирование патологического ороговения в верхней части протока СВФ, а под влиянием филлагрина в клетках зернистого слоя усиливается пролиферация кератиноцитов, обеспечивающая обтурацию нижней части протока. На этом фоне возникают благоприятные анаэробные условия для размножения *S. Acnes* (Рис.2)

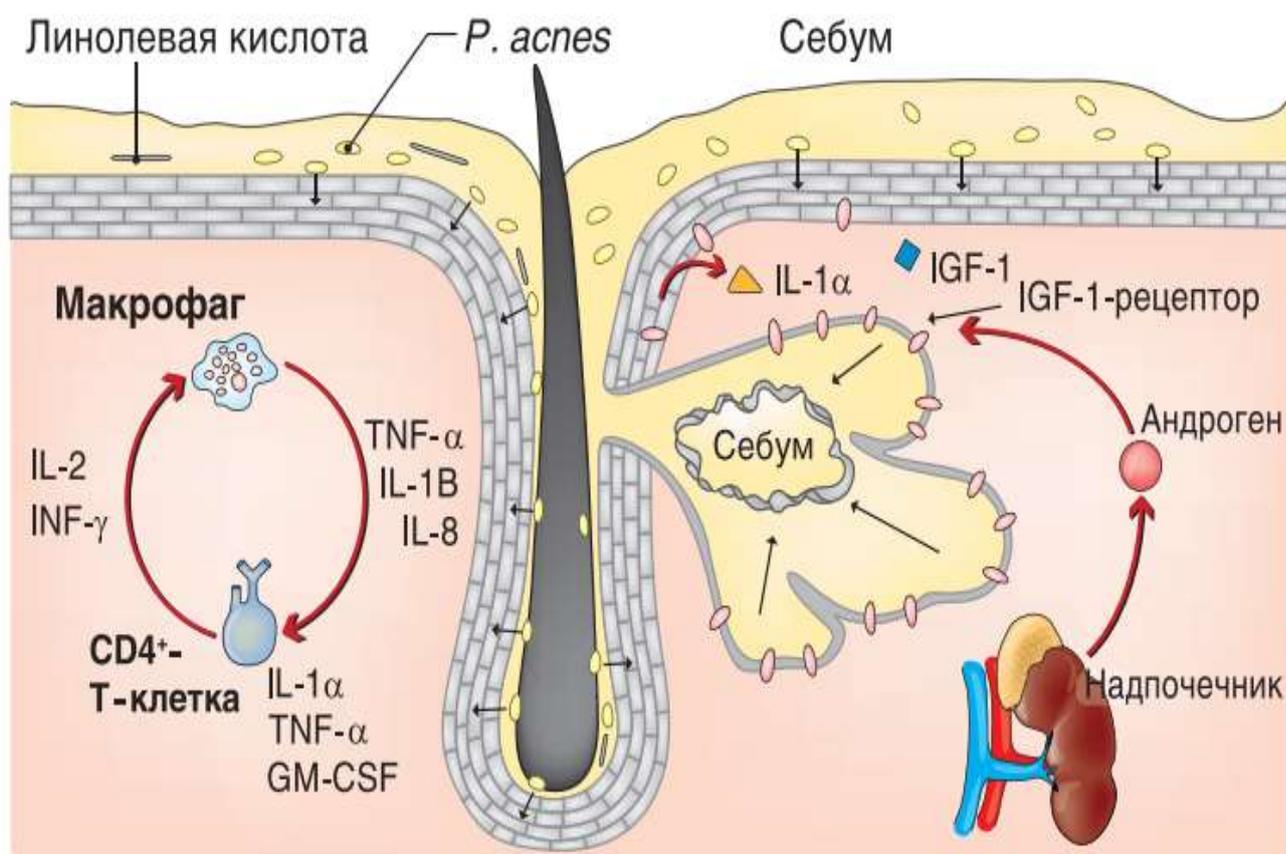


Рис. 2. Основные звенья патогенеза акне. Иллюстрированный материал заимствован из Круглова Л. С., Акне и розацеа. Клинические проявления, диагностика и лечение / Круглова Л. С., Стенько А. Г., Грязева Н. В. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2021. – 208с.

Классификация акне

С учетом клинической картины заболевания выделяют:

- комедональные акне;
- папуло-пустулезные акне легко-средней степени тяжести;
- тяжелые папуло-пустулезные акне, узловатые акне умеренной степени тяжести;
- узловатые акне тяжелой степени, конглобатные акне .

У женщин выделяют 3 подтипа акне:

- стойкие (персистирующие) акне, которые наблюдаются примерно у 80% женщин;
- акне с поздним началом;
- рецидивирующие акне.

При акне у взрослых женщин выделяют следующие степени тяжести:

- комедоны в нижней 1/3 лица, переносицы;
- воспалительный подтип: легкое течение с папулами;
- воспалительный подтип: легкое, среднетяжелое течение с папулопустулами;
- воспалительный подтип: тяжелое течение с папулопустулами;
- воспалительный подтип: тяжелое течение с узлами.

Акне у детей:

- Акне новорожденных, встречаются у 20% новорожденных.
- Акне раннего детского возраста, болеют чаще мальчики.
- Акне среднего детского возраста встречаются редко. Высыпания локализируются преимущественно на коже лица и представлены комедонами и воспалительными акне. Ассоциированы с риском сопутствующих гиперандрогенных состояний (врожденная гиперплазия надпочечников, андроген-продуцирующая опухоль).

Клиническая картина заболевания

- Среди объективных симптомов у взрослых лиц наблюдаются: комедоны открытые и закрытые – клиническое проявление скопления кожного сала и кератина в волосяном фолликуле.
- папулы, пустулы и узлы, локализующиеся преимущественно на коже лица, верхних конечностей, верхней части груди и спины и проявляющиеся;
- папулезные акне – воспалительные узелки, имеющие коническую или полушаровидную форму и величину до 2–4 мм в диаметре;
- пустулезные акне, возникающие первично или трансформирующиеся из папулезных угрей;
- узловатые акне – узлы на коже себорейных областей;
- конглобатные акне – многочисленные крупные узлы, локализующиеся преимущественно на коже спины и задней поверхности шеи. Часть отдельно расположенных узлов сливается в массивные инфильтраты с многочисленными фистулезными ходами, гнойными отверстиями и полостями, заполненными вязкими, студнеобразными грануляциями, процесс может приобретать распространенный характер;
- рубцы после разрешения акне: атрофические, реже – гипертрофические и келоидные;

У взрослых лиц – поражение U-зоны (щеки, вокруг рта и нижняя часть подбородка), могут отсутствовать комедоны, преобладание воспалительных элементов, в том числе – узлов.

У подростков – поражение T-зоны (лоб, нос, верхняя часть подбородка), комедоны, папулы и папуло-пустулы.

Объективные симптомы у детей:

Акне новорожденных: закрытые комедоны на щеках, лбу, подбородке, реже – папулы, пустулы. Высыпания самопроизвольно разрешаются в

течение нескольких дней или через 1,5–2 недели. Течение легкое, рубцовые изменения не характерны.

Акне раннего детского возраста: комедоны, папулопустулы, реже – узлы на коже лица.

Акне среднего детского возраста: комедоны, папулопустулы, реже – узлы преимущественно на коже лица.

Преадоlesцентные (предподростковые) акне: комедоны, папулопустулезные акне на коже лица (Т-зона), оставляющие рубцы. Первые проявления могут быть открытые комедоны в центрофациальной области и в области ушной раковины.

| | |
|-------------------|---|
| Папулезные акне | <ul style="list-style-type: none"> воспалительные узелки, имеющие коническую или полушаровидную форму и величину до 2–4 мм в диаметре; |
| Пустулезные акне | <ul style="list-style-type: none"> возникающие первично или трансформирующиеся из папулезных угрей; |
| Узловатые акне | <ul style="list-style-type: none"> узлы на коже себорейных областей; |
| Конглобатные акне | <ul style="list-style-type: none"> многочисленные крупные узлы, локализующиеся преимущественно на коже спины и задней поверхности шеи. Часть отдельно расположенных узлов сливается в массивные инфильтраты с многочисленными фистулезными ходами, гнойными отверстиями и полостями, заполненными вялыми, студнеобразными грануляциями, процесс может приобретать распространенный характер; |

Таблица 1 - Оценка степени тяжести высыпаний при акне:

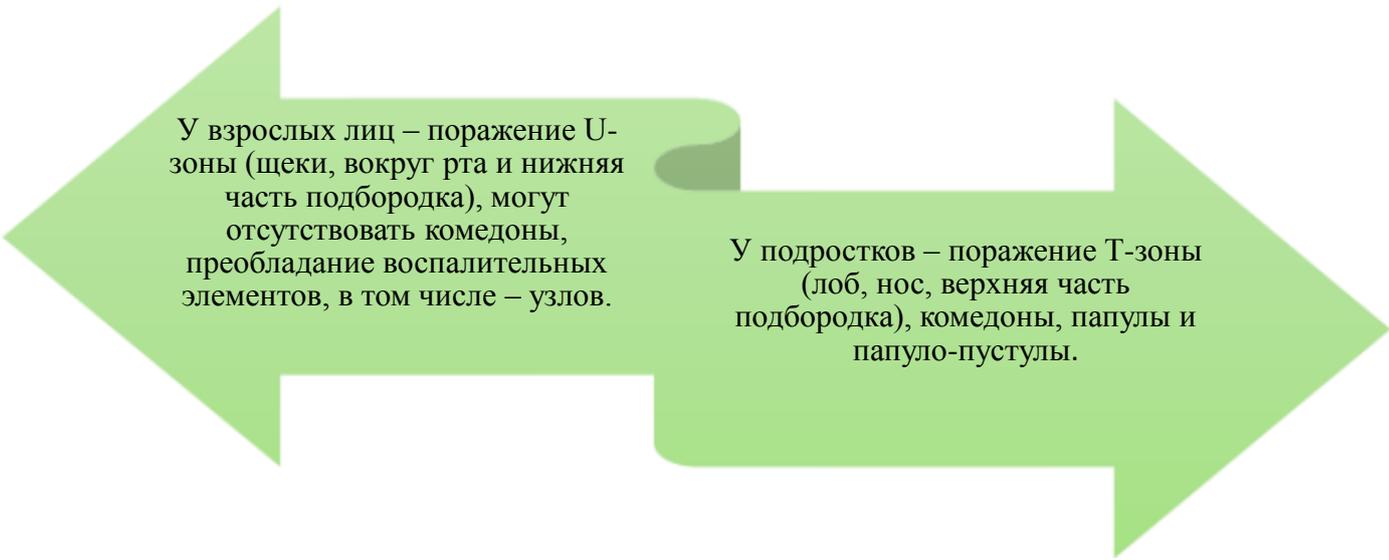
| <i>Типы акне</i> | <i>легкая</i> | <i>средняя</i> | <i>тяжелая</i> | <i>очень тяжелая</i> |
|------------------|---------------|----------------|----------------|----------------------|
|------------------|---------------|----------------|----------------|----------------------|

| | | | | |
|-------------------------|-----------------------|--------------------|-----------------------|--|
| Комедоны | мало | много | много | фистулы |
| Папулы, Пустулы | менее 10 элементов | 10-40 элементов | более 40 элементов | очень много |
| Узлы, кисты, фистулы | - | мало | много | много |
| Узлы | - | - | - | от мало до многочисленных и глубоких |
| Воспаление | - | четкое | сильное | очень сильное |
| Рубцы | - | - | есть | есть |

Стандартизированной системы оценки степени тяжести или классификации акне не существует, однако на практике и в клинических рекомендациях акне часто классифицируются легкой, умеренной и тяжелой степенью тяжести. Актуальное практическое руководство по лечению акне для врачей-клиницистов (Международный консенсус Глобального альянса, 2018) предлагает новую классификацию с дополнительным выделением очень тяжелой степени тяжести, что имеет практическое значение в выборе тактики ведения пациентов (Таблица -1).

В соответствии с возрастной периодизацией принято выделять:

1. Акне детского возраста
2. Акне подросткового возраста (*acne vulgaris*)
3. Акне взрослых (*acne tarda*)



У взрослых лиц – поражение U-зоны (щеки, вокруг рта и нижняя часть подбородка), могут отсутствовать комедоны, преобладание воспалительных элементов, в том числе – узлов.

У подростков – поражение T-зоны (лоб, нос, верхняя часть подбородка), комедоны, папулы и папуло-пустулы.

Эксориированное акне (*acne'excorie'e desjeunesfilles*)

Это хронический психосоматический дерматоз. В последнее время данное состояние все чаще диагностируется не только у подростков и молодых женщин, но и у мужчин. Эксориированное акне и невротические эксориации - самые частые дерматозы, обусловленные самоповреждением. Основная причина развития эксориированного акне - это невроз навязчивых состояний. Больные испытывают непреодолимое желание рассматривать кожу в зеркале, отыскивая несовершенства. Патогенез эксориированного акне схож с невротическими эксориациями, разница заключается в том, что при экс-кориированном акне аутодеструктивные действия появляются не на фоне здоровой кожи, а вследствие дискомфорта, связанного с реально существующим заболеванием – элементами акне. При этом у пациента могут быть лишь единичные комедоны, папулы и пустулы. На других же участках кожи, подверженных воздействию манипуляций пациента (на лице - в большей степени), высыпания, как правило, представлены эксориациями и геморрагическими корками, а также рубцами различной степени выраженности. В основе патогенеза лежит формирование сверхценной идеи идеально ровной кожи. Безупречное состояние кожи, особенно на лице, является обязательным условием для пациента. Соответственно, возникновение даже минимальных изменений воспринимается как нечто уродующее весь внешний облик. Пациент стремится во что бы то ни стало избавиться от этих портящих внешность изменений. С этой целью он наносит себе все больше повреждений в форме неконтролируемых эксориаций. Клиническая картина представлена линейными и точечными, поверхностными и глубокими ссадинами ярко-розового цвета, местами с перифокальным отеком, единичными элементами акне, причем неизменные высыпания можно увидеть только в местах, недоступных для

рук пациента, например в межлопаточной области (Рис.3). Экскориированные элементы покрыты геморрагическими корочками. Таким образом, количество первичных элементов акне, как правило, минимально, и в клинической картине превалируют вторичные элементы, связанные с проявлениями аутоагрессии. Зачастую в результате постоянной травматизации присоединяется вторичная инфекция. Появляются гнойные корочки. Как правило, на коже заметно большое количество постэруптивных элементов - депигментированных или гиперпигментированных пятен, атрофических, в некоторых случаях и гипертрофических рубцов. Это еще больше снижает самооценку пациентов, замыкая порочный круг, приводя к социальной дезадаптации. Необходимо отметить, что при всех формах эксориаций имеет место компульсивный ритуальный цикл «зуд-расчесы». Продолжительные расчесывания ведут к стойким деструктивным изменениям кожного покрова, что приводит в этих местах к повышению кожной чувствительности к внешним раздражителям. При этом эрозивные и экскориативные элементы сами по себе могут сопровождаться зудом, жжением. Таким образом, к психопатологическим присоединяются соматические стимулы расчесывания.



Рис. 3. Экскориированное акне. Иллюстрированный материал заимствован из Круглова Л. С., Акне и розацеа. Клинические проявления, диагностика и лечение / Круглова Л. С., Стенько А. Г., Грязева Н. В. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2021. - 208 с.

Лекарственное (ятрогенное) акне.

Появление такой формы акне может быть вызвано некоторыми лекарствами, которые опосредованно влияют или на уровень тестостерона, или

напрямую на выработку кожного сала (таблица 2, рис.4).

Таблица 2- Лекарственные препараты, провоцирующие развитие акне

| Высокий риск развития акне | Средний риск развития акне |
|--|--|
| <ul style="list-style-type: none">• Системные и местные кортикостероиды• Анаболические средства• Некоторые прогестины• Тестостерон• Антидепрессанты• Аминоптин• Противозпилептические препараты• Иммуносупрессивные препараты• Противоопухолевые препараты | <ul style="list-style-type: none">• Хлорал гидрат• Циклоспорин А• Галотан• Мапротилин• Фенобарбитал• Фотосенсибилизатор для УВА-терапии• Хинин• Витамин В12 |



Рис. 4. Лекарственное акне. Иллюстрированный материал заимствован из Круглова Л. С., Акне и розацеа. Клинические проявления, диагностика и лечение / Круглова Л. С., Стенько А. Г., Грязева Н. В. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2021. - 208 с.

Для оценки эффективности проводимой терапии при акне используется шкала общей оценки исследователем

Шкала общей оценки исследователем

| Степень | Клинические симптомы |
|---------|--|
| 0 | Чистая кожа без воспалительных или ретенционных элементов. |
| 1-я | Почти чистая кожа; единичные ретенционные высыпания и более одного воспалительного элемента. |
| 2-я | Легкая степень тяжести; тяжелее 1-й степени: несколько ретенционных элементов и несколько воспалительных элементов (только папулы/пустулы, узловые поражения отсутствуют). |
| 3-я | Средняя степень тяжести; тяжелее 2-й степени: много ретенционных элементов и множественные воспалительные элементы, но не более одного небольшого узлового элемента. |
| 4-я | Тяжелая степень тяжести; тяжелее 3-й степени: много ретенционных и воспалительных элементов, несколько узловых поражений. |

Диагностика

Диагноз «акне», как правило, не вызывает затруднений и основывается на данных клинической картины. Рутинное микробиологическое обследование не рекомендовано при акне. В случаях быстрого появления мноморфной мелкой пустулезной сыпи целесообразно выполнение микробиологического обследования на наличие фолликулита. Грамотрицательный фолликулит (возбудители *Klebsiella* и *Serratia*) диагностируется, когда в клинической картине преобладают одинаковые, местами вскрывшиеся гнойнички, с единичными узелками в периоральной и периназальной области. В случаях когда отсутствует положительная динамика на стандартную терапию, в особенности с выраженным вовлечением туловища или мноморфным характером высыпаний, следует исключить фолликулит, вызванный грибами рода *Malassezia*. Инфекция кожи, вызванная *Staphylococcus aureus*, может внешне выглядеть как акне, поэтому данное состояние должно входить в круг дифференциальной диагностики, особенно в случае остро возникших высыпаний. Эндокринологическое обследование (например, на предмет избытка андрогенов) не рекомендуется. Несмотря на то что роль андрогенов в

развитии акне не вызывает сомнения, исследование гормонального профиля требуется лишь в отдельных ситуациях. Это обусловлено тем, что у большинства пациентов с акне содержание гормонов в крови нормальное. Лабораторное обследование рекомендовано пациентам с молниеносным акне, с акне и наличием дополнительных клинических признаков избытка андрогенов.

Эндокринологическое обследование в первую очередь показано пациентам с клиническими признаками гиперандрогении или наличием таковых в анамнезе. У детей в препубертатном периоде такие признаки включают: акне, раннее появление запаха пота, оволосение подмышечных впадин и лобка, ускоренный рост, опережение костного возраста, раннее половое созревание. У женщин в постпубертатном периоде наличие таких симптомов, как нерегулярный менструальный цикл, гирсутизм, андрогенная алопеция, бесплодие, синдром поликистозных яичников, клиторомегалия и туловищное ожирение требуют исследования гормонального профиля. Стандартная панель гормонального скрининга включает определение уровня общего и свободного тестостерона, дигидроэпиандростерона сульфата, андростендиона, лютеинизирующего гормона и фолликулостимулирующего гормона. У женщин самой частой причиной повышения уровня андрогенов в крови овариальной природы является синдром поликистозных яичников. Были опубликованы рекомендации, в соответствии с которыми для постановки диагноза «синдром поликистозных яичников» взрослой женщине необходимо наличие двух любых из трех следующих критериев: избыток андрогенов (клинический или биохимический), дисфункция яичников (олиго- или ановуляция), поликистозные изменения яичников (по результатам ультразвукового обследования). У девочек подросткового возраста этот диагноз может быть установлен на основании гиперандрогении (клинической или биохимической) в сочетании с персистирующей олигоменореей. Дифференциальный диагноз «синдром поликистозных яичников» включает патологию щитовидной железы, избыток пролактина, неклассические формы врожденной гиперплазии коры надпочечников и др. У пациентов с тяжелым течением акне также может наблюдаться патологическое содержание гормона роста, инсулиноподобного фактора роста, уровней липидов, инсулина, глобулина, связывающего половые гормоны, свободных 17- β -гидроксистероидов, пролактина, эстрогена, прогестерона, а также патологические значения индекса свободного андрогена. Рефрактерные к терапии акне, вызванные избытком андрогенов, могут наблюдаться у женщин и у мужчин с неклассической формой врожденной гиперплазии коры надпочечников (например, дефицит 21-гидроксилазы).

| Микроскопия | Анализы | инструментальные методы |
|--|--|--|
| <ul style="list-style-type: none"> с целью обнаружения <i>Demodex spp.</i> и микроорганизмов и посев содержимого пустул для диагностики акне. | <ul style="list-style-type: none"> биохимический анализ крови (глюкоза, билирубин, АЛТ, АСТ, холестерин, триглицериды, креатинин, мочевины, щелочная фосфатаза), у женщин на 5–7 день менструального цикла определяют уровни ряда гормонов (свободный тестостерон, дегидроэпиандростерон, эстроген, пролактин, лютеинизирующий гормон, ФСГ, АКТГ, ТТГ, Т4, толерантность к глюкозе) | <ul style="list-style-type: none"> УЗИ органов малого таза на 5–7-й день менструального цикла для исключения синдрома поликистозных яичников, опухолей яичников, воспалительных заболеваний органов малого таза; УЗИ надпочечников, предстательной железы, яичек; рентгенография черепа (турецкого седла), надпочечников проводится для исключения опухоли гипофиза, надпочечников. |

Дифференциальная диагностика Акне

Вульгарные угри следует дифференцировать от розацеа, периорального дерматита, ретенционных кист сальных желез, пустулезного сифилида, туберозного склероза, болезни Фавра–Ракушо (Таблица 3).

Таблица 3 – Дифференциальная диагностика Акне

| | |
|------------------------------|---|
| Розацеа | Развивается преимущественно у женщин старше 35–40 лет и характеризуется персистирующей эритемой, нефолликулярными папулопустулами, телеангиэктазиями, отсутствием комедонов, нередко сопровождаясь поражением глаз (офтальморозацеа). |
| Периоральный дерматит | Развивается вследствие применения фторированных паст и порошков, характеризуется формированием стойкой эритемы с милиарными папулопустулами в периоральной зоне с белой каймой непораженной кожи вокруг |

| | |
|---|--|
| | красной каймы губ. |
| Ретенционные кисты сальных желез | Редкое генетически детерминированное заболевание с аутосомно-доминантным типом наследования, чаще встречается у мужчин. Клинически проявляется при рождении или в пубертатном возрасте множественными кистами желтоватого цвета мягкоэластичной консистенции, локализующимся на спине, груди, в подмышечных впадинах, реже — на лице; при вторичном инфицировании развивается гнойная стеацитомы, которую дифференцируют от конглобатных акне. |
| Угревидный, или акнеформный, сифилид | Клиническая разновидность пустулезного сифилида, проявляется безболезненными милиарными коническими пустулами при отсутствии комедонов на инфильтрированном основании, желто-коричневыми корочками, при отторжении которых формируется рубец. Серологические реакции положительные. |
| Туберозный склероз (болезнь Бурневиля–Прингла) | Наследственное заболевание с аутосомно-доминантным типом наследования. Проявляется в детском возрасте ангиофибромами лица, гипопигментированными пятнами, околоногтевыми фибромами и шагреневыми бляшками в пояснично-крестцовой области в сочетании с умственной отсталостью, эпилепсией, опухолями почек и сердца. |
| Болезнь Фавра–Ракушо | Обусловлена развитием актинического эластоза кожи, поражает преимущественно мужчин пожилого возраста. Характеризуется множественными узлами, кистами желтоватого цвета и крупными комедонами на фоне глубоких кожных борозд и серовато-желтого оттенка кожи лица. |

Глава 2. РОЗАЦЕА

РОЗАЦЕА

(от латинского *acne rosacea* — розовые угри) — распространенное неинфекционное хроническое воспалительное заболевание кожи лица, в основе развития которого преобладают ангионевроз, иммунные нарушения, характеризующееся развитием эритемы, телеангиэктазий, папул, пустул, а в ряде случаев поражением глаз, формированием фимы.

Эпидемиология

Заболевание чаще развивается у лиц женского пола в возрасте 30-50 лет, имеющих определенную генетическую предрасположенность к транзиторному покраснению кожи лица, реже — шеи и, так называемой, зоны «декольте». Считают, что дерматозу чаще подвержены лица 1 и 2 фототипов, однако заболевание может встречаться при любом фототипе кожи. Согласно результатам исследования RISE (2015), распространенность розацеа в России составляет 5%.

Этиология и патогенез

Розацеа представляет собой ангионевроз, локализующийся преимущественно в зоне иннервации тройничного нерва и обусловленный различными причинами, которые можно объединить в следующие группы: сосудистые нарушения; изменения в соединительной ткани дермы; микроорганизмы; дисфункция пищеварительного тракта; иммунные нарушения; изменения сально-волосяного аппарата; оксидативный стресс; климатические факторы; психовегетативные расстройства.

Под воздействием различных экзогенных (УФ-А/УФ-В, высокие или низкие температуры, этанол, формалин, капсаицин и др.) и эндогенных [антигены *Demodex* (*D. folliculorum/D. brevis*) и *B. oleronius*, нейропептиды] триггерных факторов у пациентов с определенной генетической предрасположенностью происходит активация системы врожденного (кателицидин-калликреиновая система, Толл-подобные рецепторы) и адаптивного (Т-клеточное звено) иммунитета. Дальнейшее развитие воспаления связано с секрецией клетками дермы (кератиноцитами, лейкоцитами, гистиоцитами, тучными клетками) воспалительных протеаз [матричные металлопротеиназы (ММР), калликреинкиназы], антимикробных пептидов (α -, β -дефенсины и кателицидин LL-37), активных форм кислорода, окиси азота (NO), цитокинов и хемокинов. Данные эффекторы изменяют структуру сосудов, дегенерируют коллаген, вызывают лимфогистологическую

инфильтрацию, в результате чего нарушаются архитектура межклеточного матрикса, неангиогенез, нейрососудистая регуляция и развивается воспаление.

Провоцирующие факторы:

1. УФ- излучение, тепловое воздействие, влажность, холод, ветер
2. Пищевые продукты: горячие напитки, острая пища, соевый соус, шоколад, молочные, алкогольные напитки, ваниль
3. Лекарственные препараты
4. Физическая нагрузка
5. Стресс
6. Косметика
7. И др.

Классификация

В соответствии с Международной классификацией болезней десятого пересмотра (МКБ–10) различают:

- L71 Розацеа;
- L71.1 Ринофима;
- L71.8 Другой вид розацеа;
- L71.9 Розацеа неуточненного вида.

Классификация розацеа подразумевает выделение подтипа и степени тяжести внутри подтипа.

Подтипы розацеа:

- подтип I – эритематозно-телеангиэктатический;
- подтип II – папуло-пустулезный;
- подтип III – фиматозный;
- подтип IV – офтальморозацеа

Диагностические критерии розацеа

| Основные диагностические критерии | Дополнительные диагностические критерии |
|--|---|
| <ul style="list-style-type: none">• Нестойкая эритема• Стойкая эритема• Телеангиэктазии• Папулы/пустулы | <ul style="list-style-type: none">• Жжение/покалывание/отек• Воспалительные бляшки• «Глазные» симптомы• Формирование фиматозных изменений• Симптомы чувствительной кожи |

Для постановки диагноза розацеа у пациента должны присутствовать один или более диагностических критериев из первичных признаков и один или более — из вторичных.

Клинические симптомы

Подтип I - эритематозно-телеангиэктатический подтип розацеа встречается в 4 раза чаще, чем подтип II - папуло-пустулезный подтип розацеа (ПППР), в то время как III (фиматозный) и IV (офтальморозацеа) подтипы являются достаточно редкими.

Для эритематозно-телеангиэктатического подтипа розацеа характерно развитие персистирующей, а в дальнейшем стойкой эритемы в центральной зоне лица и возникающих на ее фоне телеангиэктазий. Часто пациенты предъявляют жалобы на периодически возникающее чувство жара, жжения и зуд, которые усиливаются после физической нагрузки, стрессовых ситуаций, воздействия низких или высоких температур, употребления горячей и острой пищи, алкоголя. При прогрессировании розацеа на фоне эритемы появляются умеренный отек и инфильтрация. Эритема приобретает синюшный или более насыщенный оттенок и может распространяться на прилегающие участки щек, лба и подбородка. Вне зависимости от степени тяжести, при эритематозно-телеангиэктатическом подтипе присутствует воспалительная реакция (Таблица 5). Папуло-пустулезный подтип характеризуется наличием папул и пустул ярко-красного цвета, располагающихся на фоне эритемы центральной части лица. Следует отметить, что элементы также могут возникать в периоральной, периназальной и периокулярной областях. Данная форма заболевания может развиваться самостоятельно, возникать после эритематозно-телеангиэктатического подтипа или одновременно с ним (Таблица 6).

При фиматозном подтипе розацеа происходит увеличение толщины эпидермиса, образование узловатых разрастаний неправильной формы в области мягких тканей носа, лба, подбородка, ушей и щек, за счет гиперплазии сальных желез, соединительной ткани и формирования сосудистых эктазий. Возникновение таких изменений на коже носа называют *ринофимой*, лба - *метафимой*, подбородка - *гнатофимой*, на коже ушных раковин (бывает и унилатеральным) - *отофимой*, век - *блефарофимой*. Различают 4 гистопатологических варианта: glandулярный, фиброзный, фиброангиоматозный и актинический (Таблица 7).

Офтальморозацеа чаще всего диагностируется при наличии кожных проявлений розацеа. Тем не менее у 20% пациентов симптомы поражения глаз могут предшествовать изменениям со стороны кожи. При данном подтипе розацеа отмечаются жалобы на зуд, жжение, светобоязнь, ощущение инородного тела, слезотечение, нечеткость зрения, отек, гиперемия и телеангиэктазии в области конъюнктивы. Клинические проявления

офтальморозацеа включают блефароконъюнктивит, халазион, реже ирит и придоциклит (Таблица 8).

В клинической практике у пациентов часто присутствует сочетание симптомов, характерных более чем для одного из определенных подтипов: сочетание подтипов.

Таблица 5 - Клинические симптомы (степень тяжести) эритематозно-телеангиэктатического подтипа розацеа

| Степень тяжести | Клинические симптомы |
|---|---|
| <p>Легкая степень</p>  | <p>Незначительная, сначала нестойкая, позднее стойкая эритема. «Приливы» редкие. Телеангиэктазии мелкие, едва заметные.</p> |
| <p>Среднетяжелая степень</p>  | <ul style="list-style-type: none"> • Умеренная стойкая эритема • «Приливы» частые • Телеангиэктазии заметные |
| <p>Тяжелая степень</p>  | <ul style="list-style-type: none"> • Выраженная стойкая эритема (часто отечная) • «Приливы» частые, продолжительные • Телеангиэктзии заметные, множественные |

Таблица 6- Клинические симптомы (степень тяжести) папуло-пустулезного подтипа розацеа

| Степень тяжести | Клинические симптомы |
|---|--|
| <p>Легкая степень</p>  | <ul style="list-style-type: none"> • Малое количество папул и пустул • Перифокальная эритема • Фоновая эритема |
| <p>Среднетяжелая степень</p>  | <ul style="list-style-type: none"> • Умеренное количество папул и пустул. Как правило, на фоне застойной эритемы |
| <p>Тяжелая степень</p>  | <ul style="list-style-type: none"> • Множественные папулы и пустулы • Возможно формирование стойкого отека по месту распространенной эритемы • Очаги сливаются в инфильтрированные бляшки |

Таблица 7 - Клинические симптомы (степень тяжести) фиматозного подтипа

| Легкое течение | Среднетяжелое течение | Тяжелое течение |
|---|--|--|
| <ul style="list-style-type: none"> • Легкая эритема • Незначительный отек • Расширенные устья сально-волосяного аппарата | <ul style="list-style-type: none"> • Умеренная эритема • Умеренный отек и увеличение носа • Умеренная гиперплазия | <ul style="list-style-type: none"> • Выраженная эритема • Выраженное увеличение носа • Значительное разрастание тканей носа |

| | | |
|--|-------------|--|
| | тканей носа | |
|--|-------------|--|

Таблица 8 - Клинические симптомы (степень тяжести) офтальморозацеа

| Легкое течение | Среднетяжелое течение | Тяжелое течение |
|--|-------------------------------------|---|
| Незначительные сухость/зуд | Жжение/пощипывание | Боль/светобоязнь |
| Незначительная конъюнктивальная инъекция | Блефарит, халазион | Выраженный блефарит, эписклерит |
| | Умеренная конъюнктивальная инъекция | Конъюнктивальная и перикорнеальная инъекция |

Особые формы розацеа

СТЕРОИДПРОВОЦИРОВАННАЯ РОЗАЦЕА

- Развивается у больных, длительное время применяющих кортикостероидные мази, особенно фторированные, по поводу того или иного дерматоза.
- В результате возникает феномен «стероидной кожи» с легкой субатрофией и обширной темно-красной эритемой, на поверхности которой расположены телеангиэктазии и папуло-пустулезные элементы (Рис. .
- После отмены местных кортикостероидов, как правило, отмечается временное обострение.



Рис.5. Стероидпровоцированная розацеа. Иллюстрированный материал заимствован из Meykadeh N, Meiss F, Marsch WC, Fischer M. Steroidaggravierte Rosazea: Erfolgreiche Therapie mit Pimecrolimus [Steroid-aggravated rosacea: successful therapy with pimecrolimus]. Hautarzt. 2007 Apr;58(4)».

ФУЛЬМИНАНТНАЯ РОЗАЦЕА

- Наблюдается у молодых женщин.
- Наиболее тяжелый вариант конглобатной розацеа.
- Причины не известны, предполагается влияние психоэмоциональных факторов, гормональных нарушений, беременности.
- Начало внезапное, локализация исключительно в области лица, отсутствуют признаки себореи, выраженный отек и эритема синюшно-красного цвета (рис.6)



Рис.6. Фульминантная розацеа, развившаяся после применения топического метронидазола. Иллюстрированный материал заимствован из Prieto Herman Reinehr C, Kalil CLPV, Bakos RM. Unusual case of rosacea fulminans after topical metronidazole application. Int J Dermatol. 2019 Jun;58(6): e117-e118.

ЛЮПОИДНАЯ ИЛИ ГРАНУЛЕМАТОЗНАЯ РОЗАЦЕА

- На фоне эритемы периорбитально и периорально густо расположены диссеминированные буровато-красные папулы или небольшие узлы, при диаскопии которых порой выявляются желто-бурые пятна (рис.7).
- Прилегая друг к другу, папулы образуют неровную, бугристую поверхность.
- Подобная клиническая картина идентична розацеаподобному туберкулиду Левандовского.



Рис.7. Гранулематозная розацеа. Иллюстрированный материал заимствован из Kok WL, Oon HH, Giam YC. A case report of granulomatous rosacea of the face. Singapore Med J. 2018 Apr;59(4):228-229.

КОНГЛОБАТНАЯ РОЗАЦЕА

- Развивается на месте уже существующей розацеа.
- Характеризуется образованием крупных шаровидных абсцедирующих узлов и индуцированных фистул (рис.8)
- Подобная аггравация нередко наступает после приема препаратов, в состав которых входят галогены (йод, бром)



Рис.8. Конглобатная розацеа, развившаяся после приема высоких доз витаминов В₆ и В₁₂. Иллюстрированный материал заимствован из «Jansen T, Romiti R, Kreuter A, Altmeyer P. Rosacea fulminans triggered by high-dose vitamins B6 and B12. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2001 Sep;15(5):484-5».

РОЗАЦЕА-ЛИМФОЭДЕМА

- Син.: солидный персистирующий отек лица, болезнь Морбигана.
- На фоне типичных для розацеа морфологических элементов наблюдается плотный, не оставляющий ямки при надавливании, отек на лбу, веках, переносице, носу, щеках, подбородке.
- Речь идет не о собственно отеке, а об увеличении соединительной ткани и сопутствующем этому фиброзе, возникающих на фоне хронического воспаления и лимфостаза.
- Типичным является выраженный отек темно-красного цвета с фиолетовым оттенком с переходом в индурацию.

Диагностика

Диагностическими критериями розацеа являются: стойкая эритема в центральной части лица, существующая в течение 3 месяцев, без поражения перикулярных участков, и фимы.

Такие симптомы являются дополнительными признаками, не обязательными для постановки диагноза. Их подразделяют на большие (нестойкая эритема лица, воспалительные папулы/пустулы, телеангиэктазии) и малые (жжение, покалывание, отек, сухость кожи) критерии.

Для постановки диагноза розацеа у пациента должны присутствовать один или более диагностических критериев из первичных признаков и один или более — из вторичных.

Признаки клинической прогрессии розацеа (Berth-Jones J., 2004)

ранние: учащение эпизодов внезапного покраснения лица, появление умеренных телеангиэктазий, транзиторная отечность лица

«развернутые»: папулы, пустулы, стойкая отечность лица, множественные телеангиэктазии

поздние: уплотнение, ринофима

Дифференциальная диагностика

В круг дифференциальной диагностики розацеа входят акне, болезни соединительной ткани (дерматомиозит, дискоидная красная волчанка), периоральный (розацеаподобный) или стероидный дерматит, себорейный дерматит, контактный дерматит (фотодерматит), истинная полицитемия (Таблица 9).

Таблица 9 – Дифференциальная диагностика розацеа

| | |
|----------------------|---|
| Акне взрослых | <ul style="list-style-type: none">• На фоне гиперсекреции кожного сала.• В клинической картине – комедоны, папулы, пустулы, узлы.• Локализация – U – зона.• Часто единичные образования на подбородке, лбу.• Отсутствует перифокальная эритема. |
| Фотодерматит | <ul style="list-style-type: none">• Ярко выраженная эритема с четкими границами.• Локализация – открытые участки кожи.• Субъективно – зуд, боль.• Возникает после инсоляции (24ч.).• Отсутствует анамнез по розацеа |
| Истинная полицитемия | <ul style="list-style-type: none">• Расширенные набухшие вены (преимущественно шеи)• Кожа красно-вишневого цвета• Конъюнктивы глаз гиперемирована• Изменен цвет мягкого нёба при сохранении обычной окраски твердого неба (симптом Купермана)• Кожный зуд (после купания)• Эритромелалгия (микротромбы в |

| | |
|---------------------|---|
| | капиллярах) |
| Себорейный дерматит | Заболевание начинается с гиперемии и небольшой инфильтрации кожи с диссеминацией шелушащихся пятнисто-папулезных элементов нуммулярного характера по периферии очагов |

Глава 3. СЕБОРЕЙНЫЙ ДЕРМАТИТ

СЕБОРЕЙНЫЙ ДЕРМАТИТ (СД)

хроническое рецидивирующее заболевание кожи, проявляющееся воспалением и десквамацией кожи в областях скопления сальных желез. Для себорейного дерматита характерно изменение качественного состава и количества кожного сала, нарушение эпидермального барьера и дефектный иммунный ответ на колонизацию кожи *Malassezia* spp.

Эпидемиология

Отмечают три возрастных пика заболеваемости.

Период от 3 недель до 3ех месяцев, пубертатный период и в возрасте 30-60 лет. В периоде новорожденности и младенческом периоде распространенность себорейного дерматита составляет до 70%. Распространенность себорейного дерматита у взрослых составляет по разным данным от 3–20% (считается, что легкая форма себорейного дерматита волосистой части головы (перхоть) встречается у 15-20% населения, но не всегда пациенты обращаются за медицинской помощью.

Увеличение количества больных, страдающих СД регистрируют среди пациентов с ВИЧ инфекцией, болезнью Паркинсона, с алкогольным панкреатитом, гепатитом С, депрессиями.

Классификация

В соответствии с Международной классификацией болезней десятого пересмотра (МКБ–10) различают:

Себорейный дерматит (L21) (Таблица 10):

L21.0 – Себорея головы. «Чепчик младенца»;

L21.1 – Себорейный детский дерматит;

L21.8 – Другой себорейный дерматит

L21.9 - Себорейный дерматит неуточненный

R83.8 -Другие уточненные изменения наружных покровов, специфичные для плода и новорожденного

Степень тяжести себорейного дерматита варьирует от легкой степени тяжести до тяжелой и зависит от распространенности заболевания, степени воспаления и инфильтрации кожных элементов, выраженности зуда.

Таблица 10 -Клинические формы СД

| Себорейный дерматит взрослых: | Себорейный дерматит детей: |
|---|---|
| <ol style="list-style-type: none"> 1. Себорейный дерматит волосистой части головы; 2. Себорейный дерматит лица; 3. Себорейный дерматит туловища; 4. Генерализованная форма себорейного дерматита. | <ol style="list-style-type: none"> 1. Себорейный дерматит волосистой части головы («чепчик новорожденного»); 2. Себорейный дерматит туловища; 3. Болезнь Лейнера-Муссу (Эритродермия Лейнера). |

Этиология и патогенез

Причины возникновения СД до конца не выяснены. Длительное время считалось, что липофильные дрожжеподобные грибы *Malassezia* spp. являются основным фактором развития себорейного дерматита. Доказано, что у пациентов с себорейным дерматитом количество дрожжеподобных грибов увеличено по сравнению со здоровыми людьми, но только увеличенного количества *Malassezia* spp. недостаточно, для формирования симптомов себорейного дерматита. В настоящее время определены генетические особенности секреции сальной железы, эпидермального барьера, иммунной системы хозяина, которые способствуют чрезмерной колонизации *Malassezia* spp. и реализации на коже воспалительных проявлений себорейного дерматита, при наличии предрасполагающих экзогенных и эндогенных факторов (психоэмоциональное напряжение, нейроэндокринные нарушения, иммунодефицит, неправильный уход за кожей, прием лекарственных препаратов и др).

Современные знания о природе появления перхоти и СД позволяют утверждать, что перхоть является легкой клинической формой СД и может в него трансформироваться при совокупности трех условий:

- а) повышенной чувствительности кожи к формированию воспалительных реакций на действие олеиновой кислоты в результате врожденной предрасположенности.
- б) наличия кожного сала в качестве питательной среды для грибов;
- в) наличие *M. globosa* в составе микрофлоры кожи головы.

Причины возникновения себореи и перхоти

| Основные | Дополнительные |
|---|---|
| <ul style="list-style-type: none"> • Относительная или абсолютная гиперандрогения, либо повышенная | <ul style="list-style-type: none"> • генетическая предрасположенность • эндокринные |

| | |
|--|--|
| <p>чувствительность себоцитов к действию андрогенов</p> <ul style="list-style-type: none"> • Избыточное количество и активность грибков <i>M.globosa</i> • Индивидуальная высокая чувствительность к воздействию свободных жирных кислот | <p>заболевания</p> <ul style="list-style-type: none"> • патология ЖКТ • стресс • характер питания • хронические инфекции • гиповитаминозы • неправильный и недостаточный уход за кожей |
|--|--|

Клинические проявления СД (Таблица 11)

- Папулы влажные, прозрачные или желтоватого цвета, жирные и шелушащиеся, расположены среди сливающихся красных пятен и бляшек (Рис.9).
- Заболевание может быть диффузным, однако предпочтительными являются участки с максимальной концентрацией сальных желез: граница волосистой части головы, центральная часть лица и область грудины.
- Характерна локализация на бровях, у основания ресниц, на носогубных складках и коже вокруг носа, а также наружного слухового прохода.
- Может поражать кожу на сгибательных поверхностях, включая область за ушами, паховую область, складки под молочными железами, а также аногенитальную область.

Таблица 11- Клинические проявления СД

| | |
|---|--|
| <p>Себорейный дерматит волосистой части головы взрослых</p> | <p>Чаще ограничивается легкой степенью тяжести и проявляется только шелушением, без признаков воспаления (перхоть), возможен легкий или умеренный зуд, усиливающийся по мере загрязнения кожи волосистой части головы. Может проявляться и воспалительными элементами, чаще пятнами, реже слабо инфильтрированными бляшками с желтоватыми чешуйками на поверхности. При выраженной степени воспаления чешуйки пропитываются экссудатом и формируют серозные или серозно-гнойные корки. Воспалительные элементы могут сливаться и занимать всю волосистую часть головы с распространением на кожу лба, кожу заушных складок. Больных может беспокоить значительный зуд.</p> |
|---|--|

| | |
|--|--|
| <p>Себорейный дерматит лица взрослых</p> | <p>Высыпания чаще симметричны, локализуются в области центральной части лба, носогубных складок, крыльев носа, надпереносья, бровей, бороды, наружного слухового прохода, заушных складок и чаще сочетаются с поражением волосистой части головы. Высыпания представлены эритематозными очагами округлой или неправильной формы; возможна инфильтрация, шелушение и образование корок.</p> |
| <p>Себорейный дерматит туловища взрослых</p> | <p>В межлопаточной области, на коже в проекции грудины) и в крупных складках высыпания представлены эритематозными и эритемато-сквамозными пятнами или бляшками с четкими границами, с гладкой, блестящей поверхностью, иногда покрытыми желтоватыми чешуйками, по периферии могут быть мелкоузелковые элементы. В складках кожи чаще возникают отек, мокнутие, болезненные трещины. Возможно вторичное инфицирование и распространение бактериальной инфекции за пределы первоначальных очагов поражения кожи.</p> |
| <p>Себорейный дерматит детей</p> | <p>Возникает у 70% детей в первые три месяца жизни и в большинстве случаев является физиологической особенностью кожи детей, проявляясь на коже волосистой части головы или лица единичными, легко удаляющимися после увлажнения, корочками желтоватого цвета, без эритемы и зуда.</p> <p>Реже, в грудном возрасте проявляется воспалительными высыпаниями на коже лица и головы (область лба, бровей, межбровье, заушные складки), складок шеи, подмышечных, паховых, коленных, локтевых складок, перианальной и пупочной области.</p> <p>Резкое слияние очагов, приводящее к эритродермии, описано как болезнь Лейнера-Муссу, и характеризуется тремя основными симптомами: генерализованная сыпь в виде универсальной эритродермии с шелушением; диарея; гипохромная анемия</p> |

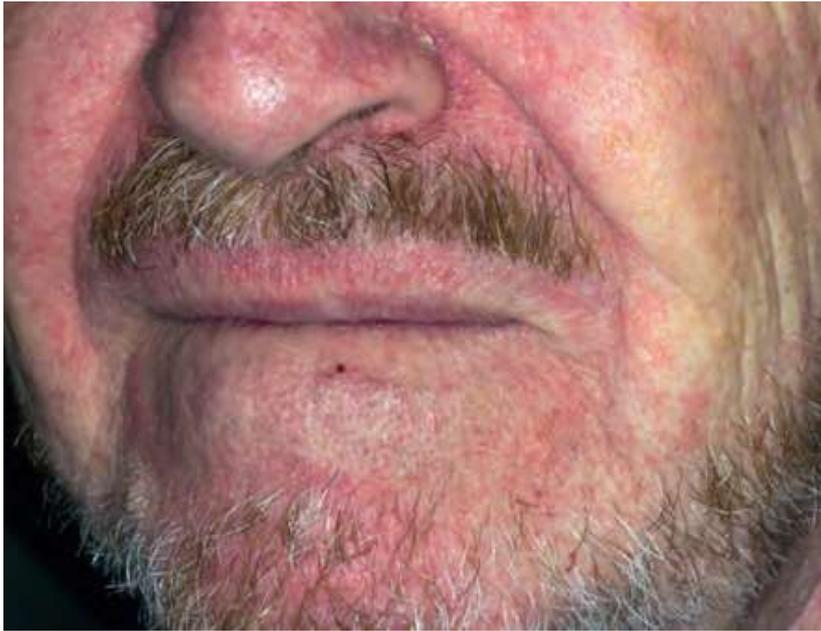


Рис.9. СД лица. Иллюстрированный материал заимствован из «Habif, Thomas P., author. Clinical dermatology: a color guide to diagnosis and therapy / Thomas P. Habif.—Sixth edition. Elsevier In. 2016»

Диагностика

Диагноз СД обычно не вызывает затруднений и основывается на данных характерной клинической картины, однако в ряде случаев необходимо проведение гистологического исследования биоптата кожи, где обнаруживается периваскулярный инфильтрат из лимфоцитов и гистиоцитов, умеренный спонгиоз, фолликулярные пробки вследствие ортокератоза и паракератоза, а также скопления нейтрофилов в устьях фолликулов.

В атипичных или резистентных случаях заболевания на волосистой части головы или при шелушении на лице показано исследование на грибковую культуру.

При использовании красителей возможна визуализация клеток дрожжей. Наибольшую практическую и диагностическую ценность представляет фотодиагностика состояния кожи головы и волос с помощью трихоскопа (дерматоскопа), подключенного к компьютеру, оснащенного специальной трихологической программой Trichosience.

Изображение волос и кожи волосистой части головы с любого внешнего видеоустройства выводятся на экран с возможностью их дальнейшего анализа и обработки. Так, при себорейном дерматите фотографии кожи головы с увеличением $\times 60$ и $\times 200$ позволяют выявить характерные проявления данного состояния, а в дальнейшем отслеживать динамику и эффективность лечения. Характерная трихоскопическая картина кожи головы при себорейном дерматите: большое количество чешуек перхоти, «забивающих» устья волосяных фолликулов, признаки воспаления кожи скальпа. При гистологическом исследовании очагов СД обнаруживают неравномерный

акантоз эпидермиса, умеренный гиперкератоз с очагами паракератоза, вакуольную дистрофию клеток шиповатого слоя эпидермиса, умеренный межклеточный отек в эпидермисе и небольшие очаги спонгиоза, периваскулярные инфильтраты.

Таблица 12 - Дифференциальная диагностика СД

| | |
|----------------------------|--|
| Грибковая инфекция на лице | Имеет тенденцию к пятнам кольцевидной формы, диагноз подтверждается исследованием с гидроксидом калия) |
| Красная волчанка | Часто дает вспышку при инсоляции, диагноз подтверждается с помощью биопсии кожи. |
| Розацеа | Может сосуществовать с себорейным дерматитом или давать вспышку в ответ на применение топических стероидов |
| Псориаз | Может накладываться на себорейный дерматит, особенно на волосистой части головы и в зонах опрелости |
| Листовидная пузырчатка | Подтверждается биопсией кожи с иммунофлуоресценцией |

Глава 4. ПЕРИОРАЛЬНЫЙ ДЕРМАТИТ

ПЕРИОРАЛЬНЫЙ ДЕРМАТИТ

(син.: розацеаподобный дерматит, светочувствительный дерматит, стероидиндуцированный дерматит, светочувствительный себоройд) – это хроническое, рецидивирующее заболевание кожи лица, проявляющееся эритематозно-папулезными, папуло-везикулезными, реже папуло-пустулезными высыпаниями преимущественно в периоральной области.

Эпидемиология

Периоральный дерматит типично поражает молодых женщин и может наблюдаться у детей.

Распространенность периорального дерматита среди населения составляет 0,5–1%, преимущественно им страдают женщины в возрасте 15–45 лет. Периоральный дерматит может наблюдаться в детском возрасте, пик заболеваемости приходится на пубертатный период, заболевание чаще наблюдается у мальчиков. Около 2% пациентов, обратившихся к врачу-дерматовенерологу, страдают пероральным дерматитом. Люди со светлой кожей болеют чаще.

Этиология и патогенез

- Воздействие ультрафиолетового излучения, ветреная или жаркая погода могут вызвать обострение периорального дерматита.
- Периоральный дерматит может возникнуть вследствие рутинного применения увлажняющих средств, содержащих вазелин или парафин, изопропиловый эфир миристиновой кислоты, а также использования физических солнцезащитных средств и фторированных продуктов
- Из элементов сыпи выделены бактерии рода *Fusobacterium* и грибы рода *Candida*, однако роль этих микроорганизмов в появлении сыпи не ясна
- Пациенты иногда пробуют применять топические стероиды, которые дают временное улучшение, но могут способствовать торпидному прогрессирующему течению процесса
- Фоном для развития периорального дерматита могут являться: прием контрацептивных препаратов, беременность, нарушение барьерной функции кожи, в том числе у больных атопическим дерматитом, использующих топические глюкокортикостероиды.

Клиническая картина (Таблица 13)

Типичными жалобами пациентов с периоральным дерматитом являются ощущение жжения, болезненности, а также стянутости и напряжения кожи в области поражения. Зуд возможен, но не характерен.

- Заболевание характеризуется эритемой разной степени выраженности с четкими границами, а также полусферическими, нефолликулярными, розовато-красными папулами, папуловезикулами, реже папулопустулами, размером 1–2 мм в диаметре, которые локализуются в периоральной, периорбитальной областях, в носогубных складках, а также могут распространяться на кожу подбородка и щек (Рис.10).
- Типичны пустулы на щеках в области, прилегающей к ноздрям
- Иногда локализация периорального дерматита ограничена только периназальным участком
 - У детей очаги локализуются в периназальной и периокулярной зонах
 - Пограничная зона вокруг красной каймы губ не поражается

Таблица 13- Клинические характеристики периорального дерматита

| | |
|----------------------------------|--|
| Гендерные особенности | Страдают преимущественно молодые женщины |
| Типичная локализация | Окружность рта, носогубные складки, кожа лба, щек, периорбитальная область, в процесс может вовлекаться вся поверхность лица и даже шеи |
| Патогномоничные признаки | - наличие узкой полоски кожи, прилегающей к красной кайме губ, свободной от высыпаний - телеангиэктазии отсутствуют |
| Течение дерматоза | Хроническое с периодами обострения |
| Провоцирующие обострения факторы | - горячая пища - алкоголь - инсоляция |
| Локальный статус | - узелковые и псевдоузелковые высыпания на фоне диффузной эритемы - папулы склонны к группировке и не связаны со структурой фолликула |



Рис.10. Периоральный дерматит. Иллюстрированный материал заимствован из «Habif, Thomas P., author. Clinical dermatology: a color guide to diagnosis and therapy / Thomas P. Habif.—Sixth edition. Elsevier In. 2016»

В зависимости от выраженности клинических проявлений различают:

- легкую степень тяжести
- среднюю степень тяжести
- тяжелую степень тяжести (гранулематозный периоральный дерматит)

Для определения степени тяжести периорального дерматита разработан индекс PODSI (таблица 14), основанный на оценке степени выраженности клинических проявлений таких как эритема, папулы и шелушение.

Таблица 14- Расчет индекса PODSI

| Балльная оценка высыпаний на коже (PODSI) | | | |
|--|---|--|---|
| Признаки | I степень (1 балл) | II степень (2 балла) | III степень (3 балла) |
| <i>Эритема</i> | Бледно-розовая, едва заметная | Умеренная, красноватая, пятнистая | Выраженная, темно-красная, диффузная, сливающаяся |
| <i>Папулы</i> | Единичные, мелкие, цвета неизменной кожи | Немногочисленны е, умеренно выраженные, диссеминированные | Многочисленные, выраженные, эритематозные, склонные к слиянию |
| <i>Шелушение</i> | Слабое, едва заметное | Умеренное | Выраженное |

Легкая степень тяжести периорального дерматита соответствует значениям индекса PODSI – 0,5–2,5, средняя степень тяжести – 3,0–5,5 и тяжелая форма PODSI – 6,0–9,0.

Значение индекса PODSI представляет собой сумму баллов оценки выраженности эритемы, папул и шелушения, согласно приведенным вариантам характеристики высыпаний для каждой из степеней тяжести, где «0» означает «отсутствие признака», 1, 2, 3 балла – степень выраженности признака, а также могут использоваться промежуточные степени 0,5; 1,5 и 2,5.

Диагностика

Диагноз периорального дерматита сравнительно легко устанавливается при наличии типичной клинической картины, характеризующейся ограниченной эритемой вокруг рта, на фоне которой имеются папулы, микропапулы, папулопустулы и папуловезикулы. Однако по сравнению с другими розацеаподобными дерматозами, такими как розацеа и демодекс-фолликулит, могут возникать затруднения, особенно при наличии нетипичной или стёртой клинической картины. Несмотря на то, что указанные заболевания имеют отличительную клиническую картину и патогенетические механизмы, видимые признаки схожести, совпадения некоторых путей патогенеза, а также проблематичность проведения биопсии на коже лица у пациентов нередко усложняют постановку диагноза. По этой причине немаловажное значение придаётся неинвазивным методам диагностики, в частности дерматоскопическому исследованию. Дерматоскопическая картина периорального дерматита в настоящий момент мало изучена, но достаточно подробно описаны дерматоскопические особенности розацеа (сосудистые многоугольные структуры, наличие фолликулярных пробок, белые или желтоватые чешуйки, оранжевые или желтоватые участки, расширенные

фолликулы и фолликулярные пустулы) и демодекоза (визуализация хвоста демодекса – студенистой беловато-кремовой нити длиной 1-3 мм, фолликулярные отверстия Demodex с круглыми аморфными сероватыми / светло-коричневыми пробками, окруженными эритематозным ореолом.

Гистологическая картина заболевания соответствует картине слабовыраженного неспецифического подострого воспаления с явлениями перифолликулярного или периваскулярного лимфогистиоцитарного инфильтрата.

В круг дифференциальной диагностики периорального дерматита в первую очередь входят розацеаподобные дерматиты (таблица 14).

Таблица 14- Дифференциальная диагностика периорального дерматита с другими розацеаподобными дерматозами

| Признаки | Периоральный дерматит | Розацеа | Демодекс-фолликулит |
|--------------------------|--|--|--|
| Патогенез | Поражение пушковых волосяных фолликулов | Заболевание сосудистой системы и соединительной ткани | Поражение фолликул сальных желез клещами-железницами |
| Предрасположенность | Атопическая | Иногда генетическая | Генетическая |
| Чувствительность к свету | Имеется | Отмечается иногда | Отмечается иногда |
| Провоцирующие факторы | Увлажняющие средства, местные стероиды, пероральные контрацептивы, гормональные дисфункции, солнце | Солнце, влажность, стрессы, алкоголь, горячие напитки, повышенная температура окружающей среды | Иммунодефицит, стресс, авитаминоз, другие заболевания кожи (себорея, угревая сыпь) и эндокринной системы (сахарный диабет, болезнь Иценко-Кушинга), частое использование косметических средств, применение |

| | | | |
|------------------------------|--|--|---|
| | | | лекарственных препаратов, приводящих к снижению иммунитета, нарушения в иммунной системе |
| Начало заболевания | Быстрое | Постепенное | Преимущественно постепенное |
| Стадийность | Отсутствует | Стадийный процесс: эритема, папулы/пустулы, узлы/кисты, ринофима | Отсутствует |
| Течение | Монотонное | Рецидивирующее | Монотонное/рецидивирующее |
| Первичные элементы | Микропапулы, микропустулы, папуловезикулы | Папулы, пустулы, узлы, эритема | Папулы, пустулы, отрубевидное шелушение |
| Поражение глаз | Не отмечается | Блефарит, халазион, конъюнктивит, ирит, иридоциклит, кератит | Блефароконъюнктивит, эписклерит, кератит, серозный ирит |
| Локализация высыпаний | Периоральная область, подбородок, назолабиальная область | Центрофациальная, щеки, нос, лоб, подбородок | Односторонние, ассиметричное расположением высыпаний с локализацией на веках, ресницах, бровях, щеках, крыльях носа |
| Экстрафациальная локализация | Нет | Имеется (область декольте, волосистая часть головы, шея) | Нет |
| Возраст | 20-30 лет | После 40 лет | После 40 лет |

| | | | |
|------------------|---|--|--|
| заболевания | | | |
| Пол (жен/муж) | 12:1 | 3:1 | 1:1 |
| Эритема | Слабая, розовая бледная, незаметная | Выраженная, тёмно красная, диффузная, сливающаяся | Отсутствует |
| Папулы | Мало, крошечные, цвета кожи | Несколько, умеренно выраженные, диссеминирован ные | Несколько, умеренно выраженные, диссеминированны е |
| Шелушение | Слабое, тонкое, едва видимое | Умеренное, заметное | Умеренное, заметное |

Глава 5. АТОПИЧЕСКИЙ ДЕРМАТИТ

АТОПИЧЕСКИЙ ДЕРМАТИТ (АД)

– мультифакторное генетически детерминированное
воспалительное заболевание кожи, характеризующееся зудом, хроническим
рецидивирующим течением, возрастными особенностями локализации и
морфологии очагов поражения.

Эпидемиология

АД – одно из наиболее распространенных заболеваний (от 20% до 40% в структуре кожных заболеваний), встречающееся во всех странах, у лиц обоего пола и в разных возрастных группах. Распространенность атопического дерматита среди детского населения составляет до 20%, среди взрослого населения – 2–8%. Среди детей в возрасте от 0 до 14 лет заболеваемость атопическим дерматитом составила 774,4 случаев на 100000 соответствующего населения, а распространенность – 1589,4 случаев на 100000 всего населения. Заболеваемость атопическим дерматитом среди детей в возрасте от 15 до 17 лет в Российской Федерации составила 374,1 случаев на 100000 соответствующего населения, распространенность – 1134,0 случаев на 100000 соответствующего населения.

Патогенез

АД относится к мультифакторным патологиям. Наследование происходит по полигенному типу, вследствие чего наличие атопии у родителей повышает риск развития и тяжелого течения АД детей. Роль пускового механизма играют проникающие через кожу и слизистые оболочки повсеместно распространенные аллергены. Среди этиологических факторов, приводящих к развитию заболевания, указывают на сенсibilизацию к пищевым аллергенам, особенно в детском возрасте. Сенсibilизация к пыльцевым, бытовым, эпидермальным и бактериальным аллергенам более характерна в старшем возрасте. Однако реактивный тип аллергической реакции не единственный в патогенезе АД — в разное или одно и то же время в нем принимают участие цитокины с противоположным действием, продуцируемые антагонистическими популяциями Th1- и Th2-лимфоцитов. В то же время во всех стадиях АД Т лимфоцитарная инфильтрация и экспрессия цитокинов Нейродерматозы типа 2 ИЛ-4/ИЛ-13 сохраняется. В последнее время обращают внимание на участие в патогенезе Т-лимфоцитов из популяций Treg и Th17. Иммуногенез АД определяется особенностями генетически запрограммированного иммунного

ответа на антиген под воздействием различных провоцирующих факторов. Длительная экспозиция антигена, стимуляция Th2-клеток, продукция аллерген-специфических IgE-антител, дегрануляция тучных клеток, эозинофильная инфильтрация и воспаление, усиливаемые повреждением кератиноцитов вследствие расчесов, — все это приводит к хроническому воспалению в коже при АД, которое играет важнейшую роль в патогенезе кожной гиперреактивности. Определенную роль в качестве триггерных факторов играет микробная флора — *Staphylococcus aureus*, *Malassezia spp.*, *Candida spp.*, инфекции верхних дыхательных путей. Роль половых гормонов подтверждается обострениями или ремиссиями, которые возникают в зависимости от стадии месячного цикла, в период беременности и менопаузы.

Клиническая картина

Основные дерматологические синдромы АД — лихеноидные, пруригоподобные или экземоподобные в чистом виде встречаются редко, врач имеет дело с атипичными формами дерматоза, переходящими вплоть до «невидимых» форм. Однако в зависимости от преобладания отдельных морфологических признаков, эмпирической корреляции дерматологического синдрома и возраста выделяют четыре основные клинические формы АД.

1) Эритематозно-сквамозная форма (с лихенификацией) Эта форма характеризуется эритематозно-сквамозными очагами остро- или подостровоспалительного характера, наличием мелких плоских и фолликулярных милиарных папул. Кожа сухая, лихенифицирована, покрыта большим количеством мелкопластинчатых и отрубевидных чешуек. Сильно зудящие высыпания локализуются на локтевых сгибах, тыльной поверхности кистей, заднебоковых поверхностях шеи и в подколенных ямках. В первые 2–3 мес жизни ребенка, как правило, развивается экссудативная форма с наличием в очагах поражения эритемы, отечности, с возникающими на их фоне микровезикулами, мокнутием и корками. Лихеноидная форма Кожа больных эритематозна, отличается сухостью, подчеркнутым рисунком, отеком и инфильтрацией. На фоне эритемы рас полагаются в небольшом количестве довольно крупные, слегка блестящие папулы, сливающиеся в центре очагов и изолированные по периферии. Папулы покрыты отрубевидными чешуйками. Вследствие мучительного зуда у больных появляются линейные и точечные экскориации, очаги «биопсирующего зуда». На фоне диффузного поражения кожи часто выделяются крупные очаги лихенизации, локализующиеся на коже шеи, верхней трети груди и спины, локтевых и подколенных складок, кистей и стоп. На местах расчесов и в кожных складках возникают ссадины, эрозии и трещины. Течение заболевания резко осложняется присоединением пиогенной инфекции, обуславливающей регионарный лимфаденит. При этой форме АД часто возникает эритродермия, захватывающая лицо и шею. Лихеноидная

форма АД встречается только у взрослых. Иногда, при наиболее тяжелом течении атопии, в юношеском возрасте эритематозно-сквамозная форма с лихенификацией может трансформироваться в лихеноидную (Рис. 10).

2) Пруригоподобная форма

Эта форма представлена многочисленными рассеянными эксфолиациями, эксфолированными фолликулярными, иногда крупными, стойкими, плотными, шаровидными фолликулярными и пруригинозными папулами. Такие поражения обычно сочетаются с умеренно выраженной лихенификацией в типичной для возрастных особенностей локализации с более заметным поражением лица и верхней части туловища.

3) Экзематозная форма

Под экзематозной формой подразумевают ограниченные очаги поражения кожи, преимущественно в области кистей, с наличием папуловезикул, нередко «сухих», инфильтраций, корочек, трещинок и шелушений. Наряду с таким положением, имеются другие эффоресценции, например очаги лихенификации в области локтевых и подколенных сгибов. Однако нередко экзематозные поражения могут быть единственным проявлением АД на данном этапе эволюции заболевания.

4) Атипичные формы АД

Это формы, при которых отдельные очаги принимают выраженный экссудативный характер, хотя лишь изредка можно видеть образование настоящих экзематозных пузырьков. Такие участки поражений чаще встречаются на лице, в области крупных кожных складок, иногда на кистях и стопах.

Симптомокомплекс атопичной кожи

- Выраженный ксероз
- Лихенифицированная кожа с большим количеством эксфолиаций и мелкопластинчатых чешуек
- Эритематозно-сквамозные, папулезные очаги
- Гиперпигментация
- Дермографизм белый стойкий или смешанный
- Зуд выраженный, постоянный, реже – приступообразный
- Склонность к генерализации

Степень распространенности атопического дерматита Помимо клинических форм АД, заболевание классифицируют по степени распространенности (локализованный, распространенный, диффузный). У подавляющего большинства больных (72%) кожный процесс является распространенным (или универсальным), у 28% — локализованным. Кожный статус бессимптомного атопического больного В период ремиссии (или дремлющего течения) у больных АД

могут наблюдаться такие клинические признаки, которые свидетельствуют или подразумевают наличие атопической предрасположенности. Знание этих малых симптомов кожных проявлений атопической предрасположенности весьма существенно, поскольку позволяет выявлять больных и служит основой для формирования групп повышенного риска. Кожа больных АД отличается сухостью и ихтиозеформным шелушением. Частота вульгарного ихтиоза при АД варьирует от 1,6 до 6% соответственно различным фазам заболевания. Гиперлинеарность ладоней (складчатые ладони) наблюдается в сочетании с вульгарным ихтиозом. Кожа туловища и сгибательной поверхности конечностей покрыта блестящими, телесного цвета фолликулярными папулами. На боковых поверхностях плеч, в локтях, иногда в области плечевых суставов определяются роговые папулы, обычно расцениваемые как *keratosis pilaris*. В старшем возрасте кожа отличается дисхромической пестротой с наличием пигментации и вторичной лейкодермы. Нередко у больных в области щек определяются белесоватые пятна и *pityriasis alba*, а также складчатость передней поверхности кожи шеи, сетчатая пигментация — симптом «грязной шеи». В период ремиссии минимальными проявлениями могут быть едва шелушащиеся, слабо инфильтрированные пятна или даже трещины в области нижнего края прикрепления мочки ушной раковины. Кроме того, таковыми признаками могут быть хейлит, рецидивирующие заеды, срединная трещина нижней губы, а также эритемосквамозное поражение верхних век и продольная складка нижнего века (линия Денье–Моргана). Периорбитальное затемнение, бледность кожи лица с землистым оттенком могут быть важными индикаторами атопии.

Диагностика

Клинические критерии диагностики АД по Hanifin и Rajka, 1980

Для постановки диагноза атопического дерматита необходимо сочетание трёх основных и не менее трёх дополнительных критериев.

Минимум 3 основных

+ 3 и более дополнительных

1. Зуд
2. Типичная локализация высыпаний:
 - у детей грудного и раннего детского возраста – лицо и/или разгибательные поверхности
 - у детей старшего возраста – лихенификация сгибательных поверхностей
3. Хроническое / рецидивирующее течение
4. Атопическое заболевание в личном или семейном анамнезе: астма, аллергический ринит, атопический дерматит

1. Сухость кожи
2. Вульгарный ихтиоз и фолликулярный кератоз
3. Немедленная реактивность в кожном тесте
4. ↑ сывороточной концентрации IgE
5. Начало в раннем возрасте
6. Склонность к инфекциям кожи (*S. aureus*, *herpes simplex*)
7. Зуд при потоотделении
8. Аллергические синяки (потемнение под глазами)
9. Пищевая непереносимость
10. Непереносимость шерсти и растворителей
11. Влияние психоэмоциональных факторов и факторов окружающей среды
12. Белый дермографизм

В большинстве случаев диагноз АД может быть установлен уже при первичном осмотре, если у больного выявляются характерные поражения кожи при типичной локализации. При этом в момент осмотра больного следует помнить об особенностях клинического проявления заболевания в его различные возрастные периоды. АД наиболее вероятен в возрастном интервале от 3 мес до 30–40 лет. Возраст больного старше 50 лет, а также начало развития болезни в позднем возрасте требует дополнительного обследования, прежде всего для исключения лимфомы. Наличие зуда, а также констатация белого дермографизма подтверждает диагноз АД. При осмотре больного следует обращать внимание не только на основные и дополнительные диагностические признаки, но и на характерные фоновые изменения, описанные как «кожный статус бессимптомного атопического больного». Оценка степени тяжести атопического дерматита В практической деятельности принято выделять АД легкой, средней и тяжелой степени, однако для объективной оценки степени тяжести кожного процесса и динамики течения заболевания в 1994 г. Европейской рабочей группой по АД предложена шкала SCORAD (scoring atopic dermatitis). Используются также шкалы EASI, ADASI, SASSAD и др. Специальные методы обследования Микробиологическое обследование мазков с кожи проводится при наличии вторичной инфекции и необходимо при разработке эффективной комплексной терапии. Диагностическая биопсия показана в случаях позднего развития АД — при подозрении на лимфому кожи.



Рис.10. Атопический дерматит. Иллюстрированный материал заимствован из электронного атласа кожных и венерических болезней «Родионов А.Н. Дерматовенерология. Полное руководство для врачей. — СПб: Наука и Техника, 2012. — 1200 с. + DVD»

Дифференциальный диагноз АД

Дифференциальная диагностика АД даже у опытного врача нередко вызывает определенные трудности, которые связаны с полиморфизмом морфологических элементов на коже больного. Необходимо проводить очень подробный анализ полученных данных — учитывать семейный и аллергологический анамнез, клинические проявления на коже, возрастные периоды заболевания (таблица 15).

В грудном возрасте АД нужно дифференцировать с дерматитами различной этиологии (пеленочным, перианальным, горшечным, младенческим себорейным, кандидозным), опрелостями, интертриго, везикулопустулезом, герпетиформной экземой, десквамативной эритродермией Лейнера, нарушением триптофанового обмена, синдромом Вискотча — Олдриджа.

В раннем детском возрасте АД необходимо дифференцировать со стрептодермией, дерматомикозами, стропулюсом, псориазом, чесоткой, нуммулярной экземой.

В более старшем возрасте (пубертатном) АД дифференцируют с клиникой дерматитов (себорейного, периорального контактного

аллергического), чесоткой, токсикодермией, стропулюсом, псориазом, а в юношеском возрасте — с лишаем Видаля.

В любом возрасте при дифференциальной диагностике АД необходимо помнить о дерматитах (контактный аллергический), микробных экзематидах, крапивнице и чесотке.

Таблица 15- Дифференциальная диагностика АД

| | |
|---|---|
| <p>Герпетиформная экзема Капоши</p> | <p>Она развивается при контакте ребенка с простым герпесом типа А. Он вызывает поражение кожи вокруг рта и носа, слизистых верхних дыхательных путей. Реже встречается тип В, поражающий кожу вокруг половых органов, области бедер, ягодиц и слизистых оболочек половых органов. Заболевание начинается остро, состояние тяжелое за счет интоксикации, вялость, отказ от пищи, беспокойство, гипертермия до 41 С, которые трудно коррегировать. На коже лица и кистей рук появляются пузырьки размером с мелкую горошину, наполненные серозным содержимым на фоне экзематозноэритематозных поражений, характерных для АД. При генерализованной форме они локализуются на коже туловища и верхних конечностей. Пузырьки могут превратиться в пустулы. На 2–3-й день на элементах сыпи появляются пупковидные западения в центре и валикообразно приподнятые края. Затем на их месте образуются геморрагические корочки, кровотечения, эрозии и трещины.</p> |
| <p>Микробная экзема</p> | <p>Протекает с упорными рецидивами, по типу монетовидной экземы, с папуло-везикулезными высыпаниями, возникающими на фоне микробной сенсбилизации к пиококкам. Имеются следующие морфологические элементы — везикулы, корки, пустулы. Полигональные лихеноидные папулы</p> |

| | |
|-----------------------------|--|
| | <p>отсутствуют. Кожный процесс характеризуется умеренным зудом, отечностью, монетовидные очаги с четко очерченными фестончатыми границами, насыщенно красного цвета, сплошным мокнутием без «серозных колодцев» располагаются ассиметрично на нижних конечностях, кистях рук, туловище. Течение болезни часто острое, на фоне хронических очагов инфекции. В клиническом анализе крови выявляются лейкоцитоз, увеличение СОЭ.</p> |
| Чесотка | <p>У грудных детей типичными местами локализации являются ладони, подошвы, лицо, шея. Характеризуется ночным выраженным упорным зудом, расчесами, папуловезикулами, корочками и образованием «чесоточных ходов» в виде небольших сероватых, слегка возвышающихся, прямых или изогнутых полосок с пузырьком на конце, в котором находится самка. Диагноз подтверждается обнаружением чесоточного клеща при лабораторном исследовании. В клиническом анализе крови может быть эозинофилия.</p> |
| Синдром Вискотча — Олдриджа | <p>Комбинированная иммунологическая недостаточность с преимущественным поражением Т-клеточного иммунитета. В анамнезе аллергические заболевания, кровотечения, онкологические процессы. Тип наследования — аутосомно-рецессивный, сцепленный с полом, болеют мальчики. Болезни начинаются в раннем возрасте на фоне комбинированной иммунологической недостаточности. Эритема, везикулы, мокнутие, корки проявляются на лице, при распространенном кожном процессе на разгибательных поверхностях конечностей, туловище, ягодицах. Болезнь</p> |

| | |
|--------------------------------------|--|
| | <p>прогрессирует в сочетании с рецидивирующими гнойными инфекциями (отиты, пневмонии с геморрагическим компонентом), бронхиальной астмой, анемией, гипотрофией, сепсисом.</p> |
| <p>Энтеропатический акродерматит</p> | <p>Наследственное заболевание, связанное с нарушением всасываемости цинка вследствие генетически обусловленной энзимопатии, наследуемой по аутосомно-рецессивному типу. В раннем возрасте возникающий дефицит содержания цинка приводит к нарушению функции ферментных систем в организме. После перевода на искусственное вскармливание на коже отмечается гиперемия, отечность, везикуло-буллезные элементы, пустулы, эрозии, язвы, корки. Морфологические элементы локализуются вокруг естественных отверстий, на ягодицах, в складках, на половых органах, в дистальных отделах конечностей. Клинические проявления могут прогрессировать без связи с сезоном. Из сопутствующей патологии присутствуют хейлит, конъюнктивит, вульвовагинит, баланопостит, алопеция, паронихии, эктропион век, гипотрофия, синдром мальабсорбции, интеркурентные заболевания. В клиническом анализе крови выявляется гипохромная анемия, лейкоцитоз, увеличение СОЭ, уровень общего и специфических IgE повышены.</p> |

Глава 6. ПСОРИАЗ

ПСОРИАЗ

— мультифакторное заболевание, в развитии которого важное значение имеют наследственная предрасположенность, нарушения функции иммунной, эндокринной, нервной систем, неблагоприятное воздействие факторов внешней среды.

Эпидемиология

Псориаз относится к числу наиболее распространенных заболеваний кожи и по литературным данным встречается у 1–2% населения стран. По данным официальной государственной статистики в Российской Федерации распространенность псориаза в 2018 году составляет 242,4 заболевания на 100 тысяч населения; заболеваемость – 66,5 на 100 тысяч населения.

Этиология и патогенез

Данное заболевание является мультифакторным и важную роль в его развитии играют:

- ▶ Наследственная предрасположенность
- ▶ Стресс
- ▶ Нарушения функций иммунной, эндокринной, нервной системы
- ▶ Неблагоприятное воздействие факторов внешней среды

Описан ряд генов (PSORS), наличие которых предрасполагает к развитию заболевания. В частности, у больных псориазом чаще выявляют антигены HLA-Cw6 и HLA-DR7. Также к числу провоцирующих факторов относят злоупотребление алкоголем, прием лекарственных средств (литий, бета-адреноблокаторы, хлорохин/гидроксихлорохин и др.).

Псориаз нередко сочетается с системными заболеваниями, включая метаболический синдром, сахарный диабет II типа, ишемическую болезнь сердца, артериальную гипертензию, патологию гепатобилиарной системы.

Клиническая картина

Вульгарный псориаз характеризуется появлением на коже папулезных элементов розово-красного цвета с четкими границами, склонных к слиянию и образованию бляшек различной формы и величины, покрытых серебристо-белыми чешуйками. Бляшки располагаются преимущественно на волосистой части головы (рис.11), разгибательной поверхности локтевых, коленных суставов, в области поясницы, крестца, однако могут локализоваться на любых других участках кожного покрова. Больных нередко беспокоит зуд различной степени интенсивности.

Экссудативный псориаз. У больных с ожирением, сахарным диабетом, дисфункцией щитовидной железы отмечается повышенная экссудация в очагах поражения, при этом появляются серовато-желтые чешуе-корки, плотно прилегающие к поверхности бляшек, в связи с чем псориазная триада выявляется с трудом.

Себорейный псориаз. При локализации только на себорейных участках кожи (волосистая часть головы, носогубные и заушные складки, грудь и межлопаточная область) диагностируется себорейный псориаз. При себорейном псориазе чешуйки обычно имеют желтоватый оттенок, при этом на голове шелушение может быть очень выраженным, а высыпания могут переходить с волосистой части головы на кожу лба, образуя так называемую «псориажную корону». Данная форма псориаза сопровождается зудом, нередко мучительным.

Каплевидный псориаз является острой формой заболевания, характеризуется появлением на коже многочисленных каплевидных папул ярко-красного цвета с небольшим шелушением и инфильтрацией. Часто возникает в детском или подростковом возрасте и развивается после перенесенных инфекционных заболеваний стрептококковой этиологии. Каплевидный псориаз может трансформироваться в вульгарный псориаз.

Пустулезный псориаз может проявляться в виде генерализованных или ограниченных высыпаний, чаще располагающихся в области ладоней и подошв, представленных поверхностными гнойничковыми элементами. Возникновению пустулезного псориаза способствуют инфекции, сильные стрессовые ситуации, гормональные нарушения, в том числе вызванные пероральными контрацептивами, быстрая отмена кортикостероидов, нерациональная наружная терапия.

Генерализованный псориаз Цумбуша протекает тяжело, с лихорадкой и недомоганием. В крови определяется лейкоцитоз, повышенная СОЭ. Приступообразно на фоне яркой эритемы появляются мелкие поверхностные стерильные пустулы, сопровождающиеся жжением и болезненностью, расположенные как в зоне типичных псориазных бляшек, так и на ранее неизменной коже. Эритематозные очаги с пустулизацией быстро увеличиваются в размерах, сливаются, захватывая обширные участки кожного покрова, так что псориазные бляшки перестают быть различимыми. Слившиеся пустулы отслаивают эпидермис, образуя «гнойные озера». Часто отмечаются дистрофические изменения ногтей, поражение суставов, иногда почек. После прекращения появления пустул состояние больных улучшается, температура снижается, однако новый приступ развивается, как правило, внезапно.

Пустулезный псориаз Барбера. В патологический процесс вовлекаются ладони и стопы. Высыпания располагаются преимущественно в области тенара и гипотенара, а также свода стоп. Характерна резкая очерченность

эритематозно-сквамозных бляшек, на фоне которых имеются множественные пустулезные высыпания. Одни из них ссыхаются с образованием чешуе-корок, другие появляются им на смену. Пустулы могут быть как в области бляшек, так и на других участках кожного покрова.

Псориагическая эригродермия чаще возникает в результате обострения уже существующего обыкновенного псориаза под влиянием раздражающих факторов или нерационального лечения (прием прием ванн в прогрессирующей стадии, избыточная инсоляция или передозировка ультрафиолетовых лучей, использование высоких концентраций мазей при обострении). Вместе с тем, эригродермия может развиваться первично у здорового человека при слиянии высыпаний быстро прогрессирующего псориаза. Процесс распространяется на все кожные покровы, занимая более 90% кожных покровов. Кожа становится ярко красной, отечной, инфильтрированной, местами лихенифицированной, горячей на ощупь, покрывается большим количеством крупных и мелких сухих белых чешуек, легко отпадающих при снятии одежды. Больных беспокоит зуд, иногда сильный, жжение и чувство стягивания кожи. Нарушается общее состояние больного: появляется слабость, недомогание, потеря аппетита, температура тела повышается до 38-39°, увеличиваются лимфатические узлы (в первую очередь паховые и бедренные), снижается потоотделение. При длительном существовании подобного состояния могут выпадать волосы и ногти.

Псориагический артрит. Поражение суставов может развиваться одновременно с псориагическими высыпаниями на коже или предшествовать им. В дальнейшем может наблюдаться синхронность в развитии обострений псориагического артрита и поражения кожи. Суставной процесс сопровождается покраснением кожи над пораженными суставами, отеком, болезненностью, ограничением их подвижности, наличием утренней скованности. Могут наблюдаться деформации суставов, анкилозы, энтезиты (воспаление сухожилий в области их прикрепления к костям), дактилиты. Клинико-анатомический вариант поражения суставов устанавливается по преобладанию того или иного симптомокомплекса в клинической картине заболевания.

При псориазе очень часто поражаются ногти, при этом наиболее распространенными являются изменения поверхности ногтя в виде точечных углублений, напоминающих поверхность наперстка (симптом «наперстка»). Довольно часто под ногтевой пластинкой вблизи околоногтевых валиков или лунки можно увидеть небольшие, несколько миллиметров в диаметре, красноватые и желтовато-буроватые пятна (симптом «масляного пятна»). Иногда встречается подногтевой гиперкератоз с развитием онихогрифоза.

Диагностика

Иллюстрированные варианты псориаза лица:

- центральный
- периферический
- смешанный
- по типу маски

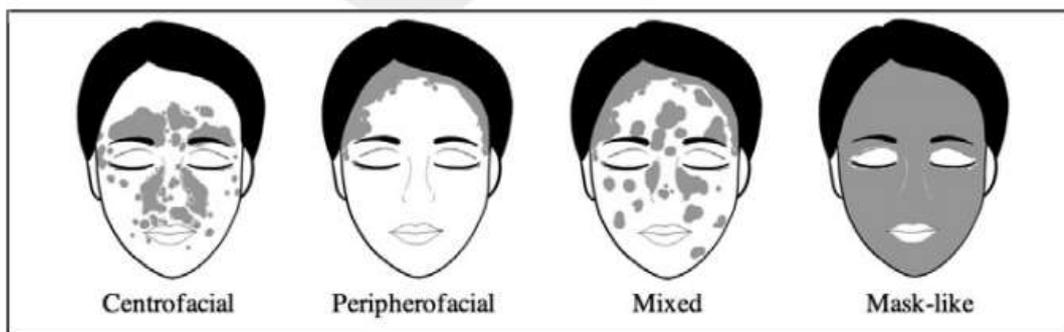


Рис. 11. Псориаз волосистой части головы. «Псориатическая корона». Иллюстрированный материал заимствован из «Habif, Thomas P., author Clinical dermatology: a color guide tdiagnosi and therapy / Thomas P. Habif Sixth edition. Elsevier In. 2016

При физикальном обследовании (имеет ведущее значение в диагностике псориаза) могут выявляться следующие характерные признаки – псориатические феномены:

I. Псориатическая триада (феномен Ауспитца):

Поскабливание производится деревянным шпателем

Феномен стеаринового пятна, когда при поскабливании папулы чешуйки снимаются интенсивно-белыми хлопьями, напоминающими растертую каплю стеарина (патологический коррелят – паракератоз, скопление пузырьков воздуха в роговом слое кожи и повышенное содержание липидов, что способствует ослаблению межклеточных связей).

Феномен терминальной пленки, когда после удаления чешуек видна влажная блестящая поверхность, напоминающая полиэтиленовую пленку (патогистологический коррелят – агранулез, отсутствие зернистого слоя, обнажается шиповатый слой)

Феномен точечного кровотечения (симптом Ауспитца, или «кровавой росы» Полотебнова), который появляется на местах удаленных чешуек в виде точечных, не сливающихся капелек крови (патогистологический коррелят – травмирование поверхностной сосудистой сети капиллярных и удлиненных дермальных сосочков, покрытых истонченным мальпигиевым слоем)

II. Изоморфная реакция или феномен Кебнера:

возникновение новых псориатических высыпаний на месте расчесов и микротравм.

- Для получения феномена Кебнера с диагностической целью рекомендуется облучать небольшой участок кожи (2*2 см²) гиперэрритемной дозой кварца. Через 1-2 сут на данном участке появляются типичные высыпания.

III. Типичная локализация высыпаний:

локти, колени, волосистая часть головы, туловище, пояснично-крестцовая область, межъягодичная складка и ногти на пальцах кистей и стоп

- Псориаз чаще поражает разгибательные, чем сгибательные поверхности. Эти области должны осматриваться врачом в первую очередь.

IV. Поражение ногтей:

Псориатическое «масляное пятно» - коричнево-желтый цвет, проступающий через ногтевую пластинку в результате скопления органических остатков и серозной жидкости в области вызванного псориазом отделения ногтевой пластинки от ногтевого ложа.

Симптом наперстка – мелкие углубления на ногтевой пластинке.

Биопсия

В ряде случаев для подтверждения диагноза проводят **гистологическое исследование** биоптата пораженной кожи. Морфологические изменения характеризуются выраженным акантозом эпидермиса с характерным колбообразным расширением эпидермальных выростов книзу и истончением эпидермиса над вершечками вытянутых сосочков дермы, нарушением процессов кератинизации в виде паракератоза исчезновения зернистого слоя. В периоде прогрессирования заболевания в роговом слое и в зоне паракератоза обнаруживаются скопления нейтрофильных лейкоцитов (микроабсцессы Мунро). Вокруг извитых полнокровных капилляров сосочковой дермы выявляются воспалительные инфильтраты различной степени интенсивности из лимфоцитов, гистиоцитов, единичных нейтрофильных лейкоцитов.

Лабораторные анализы

Для исключения ошибок в диагнозе, нужно определить наличие сопутствующих болезней и иных протекающих на фоне псориаза патологий. Для этого могут быть назначены следующие диагностические мероприятия:

Анализ крови для выявления повышенного уровня титров ревматоидного фактора, наличие, АЛТ, АСТ, СОЭ, белков, лейкоцитоз, нарушения, характерные эндокринных и биохимических патологий.

Лабораторные анализы также важны при назначении терапии, для контроля за эффективностью лечения, выявления причин возникновения и обострения псориаза.

Таблица 15 - Дифференциальная диагностика Псориаза

| | |
|---------------------|---|
| Себорейный дерматит | Лицо поражается чаще, чем при псориазе, но оба заболевания могут сосуществовать на волосистой части головы. |
|---------------------|---|

| | |
|---|--|
| Экзема | Везикулезный, а не пустулёзный, как при псориазе, характер поражения |
| Розовы лишай Жибера | Лицо поражается очень редко. Обычно проходит самостоятельно, характерен шелушащийся «воротничок», распределение поражений на туловище напоминает «рождественскую елку» |
| Острая генерализованная пустулезная экзантема | Указание в анамнезе на прием препаратов |

Глава 7. ЭКЗЕМА

ЭКЗЕМА

— острое или хроническое рецидивирующее аллергическое заболевание кожи, формирующееся под влиянием экзогенных и эндогенных триггерных факторов, характеризующееся появлением полиморфной сыпи, острой воспалительной реакцией, обусловленной серозным воспалением кожи и сильным зудом.

Эпидемиология

Мировая статистика указывает, что распространенность экземы составляет около 1–2% взрослого населения планеты, а удельный вес среди другой кожной патологии равен 30–40%.

Этиология и патогенез

Экзема развивается в результате комплексного воздействия эндогенных факторов (генетической предрасположенности, наличия сенсибилизации к различным аллергенам) и экзогенных факторов (бытовых, профессиональных, экологических и др.).

Генетическая предрасположенность определяет нарушение иммунной регуляции, функции нервной и эндокринной систем. При экземе отмечают полигенное мультифакториальное наследование с выраженной экспрессивностью и пенетрантностью генов. Стрессовые ситуации, поражение периферических нервов, нарушения трофики кожи являются важными пусковыми факторами в развитии экземы у лиц с генетической предрасположенностью. При экземе установлены выраженные нарушения состояния глюкокортикоидного и тиреоидного звеньев эндокринной системы: повышение уровня АКТГ, кортизола, ТТГ, трийодтиронина. В патогенезе экземы определенную роль играют свободно-радикальные процессы («оксидантный стресс»). У лиц с наследственной предрасположенностью повышается синтез простагландина (ПГ) F_{2α}, что вызывает усиленную стимуляцию синтеза циклического гуазинмонофосфата (цГМФ), который активирует выработку гистамина, серотонина и других медиаторов аллергических реакций. Экзематозные изменения кожи являются результатом гиперчувствительности замедленного типа. По современным представлениям, в развитии экземы главную роль играют Т-лимфоциты (в основном Th-1), несущие на своей поверхности специфические рецепторы к антигену и выделяющие ряд провоспалительных цитокинов: интерлейкин-1 (ИЛ-1), ИЛ-2, фактор некроза опухоли альфа (ФНО-α), интерферон-γ. Выброс биологически активных веществ (простагландинов, лейкотриенов, гистамина) вызывает

развитие тканевых воспалительных реакций, что клинически проявляется гиперемией, отеком, зудом. Важное патогенетическое значение в развитии и дальнейшем течении экземы, особенно у детей, имеет патология желудочно-кишечного тракта и гепатобилиарной сферы, сопровождающаяся ферментопатиями, дискинезиями, дисбиозом кишечника, нарушением мембранного пищеварения и всасывания.

Клиническая картина

| <i>Острая стадия</i> | <i>Подострая стадия</i> | <i>Хроническая стадия</i> |
|--|--|--|
| <ul style="list-style-type: none"> • характеризуется появлением везикул на эритематозной и отечной коже, точечными эрозиями с мокнутием («серозные колодцы»), серозными корочками, эксфолиациями, папулами и пустулами (со стерильным содержимым). Наряду с инволюцией сыпи происходит образование новых элементов, поэтому для истинной экземы типичен полиморфный характер высыпаний. | <ul style="list-style-type: none"> • характеризуется эритемой, лихенификацией, чешуйками и эксфолиациями. | <ul style="list-style-type: none"> • характеризуется инфильтрацией и усилением кожного рисунка пораженного участка, поствоспалительной гипо- и гиперпигментацией. • Постоянным признаком экземы служит зуд, усиливающийся при обострении заболевания, жжение, болезненность. |

В зависимости от эволюции морфологических элементов выделяют ряд стадий экземы:

1. эритематозную (erythematosia)
2. папулезную (papulosa)
3. везикулезную (vesikulosa)
4. мокнущую (madidans)
5. корковую (crustosa)

Истинная (идиопатическая) экзема. Проявляется островоспалительной эритемой, отеком, на фоне которых формируются микровезикулы, а также экссудативные папулы. Микровезикулы быстро вскрываются, на их месте образуются точечные эрозии, так называемые серозные колодцы, из которых выделяется экссудат, образуя участки мокнутия с мацерированным и слущенным эпителием. Серозная жидкость постепенно подсыхает, формируя серовато-желтые корки. Поражение кожи при истинной экземе обычно начинается с области кистей и/или стоп. Высыпания чаще симметричные, со

склонностью к распространению на кожу предплечий, голеней и других участков кожного покрова. Характерно чередование пораженных участков кожи с непораженными («архипелаг островов»).

Дисгидротическая экзема. (разновидность истинной экземы) характеризуется появлением на боковых поверхностях пальцев кистей и стоп, на коже ладоней и подошв зудящих пузырьков, везикул с плотной крышкой, иногда многокамерных величиной с булавочную головку. Располагаясь глубоко в эпидермисе пузырьки, просвечивают сквозь него, напоминая зерна сваренного риса. После вскрытия плотных крышек пузырьков образуются эрозии с мокнутием и серозные корки, трещины и шелушение.

Пруригинозная экзема. характеризуется мелкими, зудящими папуловезикулами на плотном основании, не вскрывающимися и не образующими корок. Излюбленная локализация – лицо, разгибательные поверхности конечностей, локтевые и коленные сгибы, половые органы.

Роговая (тилотическая) экзема. проявляется гиперкератозом ладоней и подошв, иногда глубокими, болезненными трещинами. Течение хроническое, резистентное к лечению.

Микробная экзема. проявляется ассиметричными очагами поражения, центральная часть которых покрыта гнойными и серозными корками, после снятия, которых обнажается эрозивная поверхность с мокнутием в виде «колодцев». Границы очагов четкие, очерчены бордюром из отслаивающегося эпидермиса. Высыпания сопровождаются интенсивным зудом. Часто очаги микробной экземы располагаются по периферии трофических язв голеней, вокруг свищей, на культе, оставшейся после ампутации, на фоне варикозных изменений. В таких случаях микробную экзему называют паратравматической.

Монетовидная экзема (нуммулярная). представляющей собой разновидность микробной экземы, очаги почти всегда имеют округлую форму, четкие границы и локализуются обычно на верхних и нижних конечностях, значительно реже на туловище. Бляшки представляют собой скопление мелких папул, везикул, серозно-гнойных корок, шелушения на фоне эритемы.

Паратравматическая (околораневая) экзема. развивается в области послеоперационных рубцов, при переломах костей, остеосинтезе, местах неправильного наложения гипсовых повязок. Характеризуется возникновением островоспалительной эритемы, экссудативных папул и/или пустул, образованием корок. Возможны поверхностное склерозирование кожи и отложение гемосидерина в тканях.

Варикозная экзема. Возникает на фоне варикозной болезни. Развитию заболевания благоприятствуют травмы, мацерация кожи, нерациональная наружная терапия варикозных язв. Очаги поражения локализуются на нижних конечностях, преимущественно в области нижней трети голеней, часто в непосредственной близости с варикозными язвами, участками склерозирования кожи.

Сикозиформная экзема. Развивается на фоне вульгарного сикоза, при этом процесс выходит за пределы области оволосения, отмечаются «серозные колодцы», мокнутие и зуд, со временем появляется лихенификация кожи. Излюбленная локализация процесса – верхняя губа, подбородок, подмышечная область, лобок.

Экзема сосков. часто является следствием травмы при вскармливании ребенка или осложнением чесотки, но в некоторых случаях причина заболевания остается неизвестной. Экзема сосков характеризуется развитием на фоне незначительной эритемы слабо выраженной инфильтрации, мокнутия с наличием серозно-геморрагических корок, шелушения, возможно появление трещин и пустул. Экзема сосков обычно имеет двусторонний характер, не сопровождается уплотнением соска, поддается лечению глюкокортикоидами.

Себорейная экзема. Процесс чаще начинается на волосистой части головы. Очаги поражения обычно локализуются в заушных областях, в области бровей, и на шее, не имеют четких границ, сопровождаются экссудацией и образованием себорейных корок желтоватого или грязно-серого цвета, выраженным зудом (рис. 13). Процесс развивается на фоне жирной себореи. Характерные признаки – появление желтовато-розовых эритематозных инфильтрированных пятен с четкими или расплывчатыми границами, мелкопластинчатого шелушения в виде чешуек желтого цвета жирной консистенции. Возможна серозно-гнойная экссудация, когда образуются серозно-гнойные влажные, жирные корки. В области волосистой части головы волосы склеены экссудатом, имеются чешуйки и корки.

Экзема у детей. Проявляется клиническими признаками истинной, себорейной и микробной экземы. Признаки экземы у детей чаще возникают в возрасте 3–6 месяцев. В клинической картине преобладают процессы экссудации: ярко выражены гиперемия, отечность, мокнутие, наслоение серозных корок. Появляется так называемый молочный струп или молочные корки. Эритематозные очаги имеют блестящую поверхность, горячие на ощупь.

Профессиональная экзема. Развивается при наличии производственных аллергенов (химических, бактериологических и др.) и изменении аллергической реактивности организма. Профессиональными аллергенами являются аминные отвердители, синтетические клеи, парафенилендиамин, динитрохлорбензол, эпоксидные смолы, фенолформальдегид, пенициллин и полусинтетические антибиотики, соли тяжелых металлов (например, хрома, никеля, кобальта), скипидар и его производные, соединения ртути, сплавы драгоценных и полудрагоценных металлов и др. При профессиональной экземе развивается реакция замедленного типа к веществу, которое применяется в производстве и является профессиональным аллергеном. Чаще всего профессиональная экзема развивается на открытых участках кожи, т.е. в местах контакта с раздражителем (лицо, шея, область грудины, тыл кистей, предплечья, голени). При исчезновении этиологического фактора заболевание достаточно быстро

разрешается. Профессиональная экзема часто сопровождается респираторными изменениями, бронхоспазмом, аллергическим ринитом, аллергическим конъюнктивитом. Может явиться продолжением профессионального аллергического дерматита, токсикодермии. Пациентам с профессиональной экземой проводится экспертиза трудоспособности, определяется степень инвалидности по профессиональному заболеванию.

Диагностика

Биопсия

- **патологоанатомическое исследование биопсийного материала кожи из очага поражения** при необходимости проведения дифференциальной диагностики с другими заболеваниями кожи (При гистологическом исследовании биоптата кожи при экземе в остром процессе отмечают спонгиоз, большое количество мелких пузырьков в эпидермисе; внутриклеточный отек в клетках шиповатого слоя; в дерме – расширение сосудов поверхностной сосудистой сети, отёк сосочков и лимфоидно-клеточная инфильтрация вокруг сосудов. Патогистологические изменения при хроническом процессе характеризуются наличием периваскулярного инфильтрата в дерме, состоящего из лимфоцитов, фибробластов, гистиоцитов, эозинофилов. В эпидермисе – акантоз, гиперкератоз, паракератоз, незначительный отек).

Микроскопия

- при вторичном инфицировании микробиологическое (культуральное) исследование отделяемого высыпных элементов кожи на чувствительность к антибактериальным и противогрибковым препаратам (*Результаты микробиологического (культурального) исследования отделяемого высыпных элементов кожи на чувствительность к антибактериальным и противогрибковым препаратам позволяют назначить эффективную антибактериальную терапию*).
- При подозрении ассоциации экземы с паразитарными заболеваниями микроскопическое исследование кала на яйца и личинки гельминтов

Лабораторная диагностика

- ▶ **Общий (клинический) анализ крови** пациентам, которым планируется системная терапия или фототерапия, для исключения противопоказаний к ее назначению и контроля нежелательных эффектов (*Изменения показателей общего (клинического) анализа крови возможны при назначении системных глюкокортикостероидов*)
- ▶ **Анализ крови биохимический** пациентам, которым планируется системная терапия или фототерапия, для исключения противопоказаний к ее назначению и контроля нежелательных эффектов (*Изменения показателей анализа крови биохимического общетерапевтического возможны при назначении системных глюкокортикостероидов и ацитретина*).
- ▶ **Общий (клинический) анализ мочи** пациентам, которым планируется системная терапия или фототерапия, для исключения противопоказаний к ее назначению и контроля нежелательных эффектов (*Изменения показателей общего (клинического) анализа мочи возможны при назначении ацитретина*)
- ▶ При подозрении ассоциации экземы с паразитарными заболеваниями определение антител классов А, М, G (IgM, IgA, IgG) к лямблиям в крови
- ▶ При подозрении ассоциации экземы с паразитарными заболеваниями определение антител к аскаридам (*Ascaris lumbricoides*)
- ▶ При подозрении ассоциации экземы с паразитарными заболеваниями определение антител к возбудителю описторхоза (*Opisthorchis felineus*) в крови
- ▶ исследование уровня общего иммуноглобулина Е в крови при обострении экземы в результате воздействия аллергена (*Повышенный уровень IgE в крови указывает на наличие или предрасположенность к аллергическим заболеваниям*)
- ▶ определение специфических IgE/IgG антител к пищевым, бытовым антигенам, антигенам растительного, животного и химического происхождения при рецидивирующем, хроническом течении процесса (*Фактором, провоцирующими развитие экземы является сенсibilизация к пищевым, химическим, бытовым и другим аллергенам*).



Рис. 13. Себорейная экзема. Иллюстрированный материал заимствован из электронного атласа кожных и венерических болезней «Родионов А.Н. Дерматовенерология. Полное руководство для врачей. — СПб: Наука и Техника, 2012. — 1200 с. + DVD»

Дифференциальная диагностика экземы

Истинная экзема имеет наибольшее сходство с атопическим дерматитом. Однако при АД преобладают стойкий белый дермографизм, высокий тонус пилomotorного рефлекса, выраженная инфильтрация кожи с лихенизацией. Излюбленная локализация высыпаний при АД — кожа лица, шеи, сгибательных поверхностей крупных суставов (локтевые, подколенные, лучезапястные), что нехарактерно для экземы.

Себорейную экзему следует отличать от псориаза, эритематозной пузырчатки, надбровной ульэритемы, дискоидной красной волчанки. Для псориаза характерны поражения кожи на границе с волосистой частью головы («псориатическая корона»), четкость границ поражения, наличие «псориатической триады».

При дискоидной красной волчанке имеется типичная триада симптомов: эритема, гиперкератоз, атрофия; характерно обострение процесса после инсоляции.

Таблица 16 - Дифференциальная диагностика экземы

| | |
|-----------------------------------|--|
| Псориаз | Лицо редко поражается, дерматоз, как правило, протекает без мокнутия, в отличие от экземы |
| Аллергический контактный дерматит | Аллергия на наружный препарат, применяемый на лице: везикулы присутствуют редко. При этом заболевании могут поражаться очень ограниченные участки кожи (веки, губы). |
| Себорейный дерматит | Сложно отличить от себорейной экземы |

Глава 8. КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА

КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА

— мульти факториальное аутоиммунное воспалительное заболевание соединительной ткани, поражающее различные органы и системы и имеющее широкий спектр клинических проявлений

Эпидемиология

Заболеваемость кожными формами красной волчанки составляет 3,0–4,2 случаев на 100000 населения в год, при этом больные с дискоидной красной волчанкой составляют 70–80%. Начало заболевания чаще всего отмечается в возрасте от 20 до 40 лет, женщины болеют чаще мужчин.

Этиология и патогенез

Этиология дискоидной красной волчанки неизвестна. Важными звеньями патогенеза заболевания являются воздействие ультрафиолетового излучения, образование аутоантител и развитие аутоиммунных реакций, нарушение регуляции функций Т-лимфоцитов и дендритных клеток.

Факторами риска развития дискоидной красной волчанки являются: длительное пребывание на солнце, морозе, ветре (работники сельского хозяйства, рыбаки, строители), I фототип кожи, наличие лекарственной непереносимости, наличие очагов хронической инфекции.

Факторами, провоцирующими развитие кожных форм красной волчанки, являются ультрафиолетовое излучение, некоторые лекарственные препараты (тербинафин, ингибиторы фактора некроза опухоли- α , антиконвульсанты, ингибиторы протонного насоса, блокаторы кальциевых каналов, ингибиторы ангиотензин-превращающего фермента, β -блокаторы, лефлуномид и др.), вирусные инфекции, травмы кожи. Около 1/3 всех случаев подострой кожной красной волчанки индуцировано приемом медикаментов. Курение ассоциировано с риском развития кожных форм красной волчанки и более тяжелым течением заболевания. Изменение уровня половых гормонов (эстрогенов) также имеет важное значение в формировании предрасположенности к красной волчанке.

Клиническая картина

Кожные проявления СКВ весьма разнообразны. К ним относят стойкую эритему на лице по типу бабочки, воспалительные очаги дискоидного типа, диффузную или очаговую алопецию, диссеминированные отечные эритематозные пятна по типу многоформной экссудативной эритемы (синдром Роуэлла), телеангиэктазии, пигментации, псевдокапилляриты пальцев,

васкулит, сетчатое ливедо, панникулит, эрозии на слизистых оболочках, хейлиты, ониходистрофии, синдром Рейно, реже встречаются ксеродермия, буллезные и папулонекротические высыпания, кератодермии.

Важное диагностическое значение имеет наличие волчаночной бабочки в средней зоне лица. У 30–70% больных она локализуется на щеках и спинке носа, не затрагивая носогубные складки, а также на открытых участках грудной клетки и шеи и может быть четырех типов:

- сосудистая ("васкулитная") – в виде нестойкого пульсирующего разлитого покраснения с цианотичным оттенком, усиливающегося под влиянием эмоций и факторов внешней среды (особенно инсоляции);
- центробежная эритема Биетта, проявляющаяся стойкими эритематозно-отечными пятнами, иногда с легким шелушением;
- дискоидная – типичные очаги эритемато-сквалеозные дисковидного типа в средней зоне лица с развитием рубцовой атрофии в их центральной зоне;
- "стойкая рожа Капоши" – ярко-розовая разлитая плотная отечность кожи лица и век, напоминающая рожистое воспаление. Дискоидные очаги формируются на открытых участках кожи, могут встречаться у 25% больных при СКВ.

При диссеминированной красной волчанке высыпания клинически идентичны высыпаниям при дискоидной красной волчанке (ДКВ). Они обычно множественные, располагаются на любом участке кожного покрова и представляют собой эритематозно-папулезные шелушащиеся очаги, бляшки без выраженного фолликулярного гиперкератоза и рубцовой атрофии. Панникулит является проявлением глубокой волчанки Капоши–Ирганга. У большинства больных люпус-панникулит сочетается с типичными дискоидными очагами. В редких случаях заболевание может быть одним из проявлений СКВ. При наличии очагов ДКВ на волосистой части головы развивается рубцовая алопеция. Нередко поражение возникает только на красной кайме губ, где выделяют 4 клинические разновидности люпус-хейлита: типичную проявляющуюся в виде эритемы, гиперкератоза и атрофии, сходную клинически, но без выраженной атрофии, эрозивно-язвенную и глубокую. На слизистой оболочке рта при СКВ патологический процесс локализуется преимущественно на щеках, нёбе, деснах., где выделяют 3 формы: типичную, экссудативно-гиперемическую и эрозивно-язвенную. Буллезные поражения встречаются у 0,5–1% больных СКВ и относятся к тяжелым вариантам кожного синдрома. Телеангиэктазии являются частым клиническим проявлением красной волчанки, обычно располагаются в области дискоидных и эритематозных очагов, а при СКВ могут локализоваться на заднем валике ногтевого ложа, кончиках пальцев и ладонях. Проявления васкулита, как правило, возникают при СКВ и характеризуются фолликулярно расположенными петехиями и экхимозами, возникающими на фоне тромбоцитопении. Сетчатое ливедо является типичным кожным проявлением

антифосфолипидного синдрома у больных СКВ, который характеризуется гиперпродукцией антифосфолипидных антител (волчаночного антикоагулянта, антител к кардиолипину) с последующим развитием тромбозов. Синдром Рейно характеризуется появлением под воздействием холода, тепла или без видимой причины расстройств кровообращения в зоне кистей и стоп, возможно также поражение других выступающих участков (ушные раковины, кончик носа, подбородок). Постепенно могут развиваться трофические изменения. Патогистологически для красной волчанки характерны преимущественно явления васкулита средних и мелких сосудов с признаками дезорганизации соединительной ткани. При ККВ и СКВ гистоморфология кожных высыпаний практически однотипна и может отличаться степенью выраженности рубцовой атрофии и фолликулярного гиперкератоза

Дискоидная красная волчанка характеризуется триадой симптомов:

- 1. эритемой**
- 2. гиперкератозом**
- 3. атрофией**

Очаги могут быть локализованными (с поражением преимущественно области лица (скулы, щеки и крылья носа), ушных раковин, волосистой части головы) или распространенными. На коже появляются гиперемические пятна (рис. 13), которые медленно увеличиваются в размерах, инфильтрируются и превращаются в возвышающиеся бляшки. На их поверхности в центральной части появляется сначала фолликулярный, а затем сплошной гиперкератоз. Чешуйки трудно отделяются, при их поскабливании ощущается болезненность (симптом Бенъе-Мещерского). На обратной стороне снятой чешуйки обнаруживаются роговые шипики, погруженные в расширенные устья волосяных фолликулов. По периферии очагов сохраняется зона активного воспаления, имеется гиперпигментация. Бляшки медленно увеличиваются в размерах, в центральной части наблюдается разрешение элементов с формированием грубой западающей обезображивающей рубцовой атрофии кожи, на фоне которой могут появиться телеангиэктазии.

В области красной каймы губ высыпания представлены слегка инфильтрированными вишнево-красными пятнами, покрытыми небольшим количеством трудно удаляемых чешуек. При поражении волосистой части головы развивается эритема различной формы с шелушением на поверхности, по разрешении которой остается рубцовая атрофия, телеангиэктазии и участки гипо- и гиперпигментации. Зона рубцовой алопеции формируется в центре очагов, характерно присутствие участков с сохранившимися волосами в очагах облысения.

Глубокая красная волчанка (люпус-панникулит) клинически проявляется одним или несколькими глубоко расположенными плотными

узлами, подвижными, четко контурированными и не спаянными с окружающими тканями. Кожа над узлами имеет застойную вишневую окраску, нередко встречаются очаги эритемы и гиперкератоза, характерные для дискоидной красной волчанки (сочетание глубокой и дискоидной красной волчанки). После разрешения узлов остаются участки атрофии подкожной клетчатки, проявляющиеся глубокими западениями. В отдельных случаях узлы могут изъязвляться, образуя при заживлении грубые втянутые рубцы. Возможно отложение солей кальция в коже с образованием кальцификатов. Высыпания обычно локализуется ассиметрично в области лица, шеи, плеч, молочных желез (люпус-мастит), бедер и ягодиц.

При веррукозной (гипертрофической) красной волчанке отмечается развитие одиночных резко выступающих над уровнем кожи бляшек с выраженным гиперкератозом и бородавчатой поверхностью. Наиболее частой локализацией этой формы красной волчанки является лицо, тыльная поверхность кистей, разгибательные поверхности предплечий и плеч. Веррукозная красная волчанка может сочетаться с дискоидной красной волчанкой, что облегчает диагностику заболевания. Отмечается резистентность высыпаний к проводимой терапии.

Красная волчанка вследствие обморожения представляет редкую форму заболевания, развитие которой индуцируется низкой температурой. Клиническая картина характеризуется папулами и небольшими бляшками синюшно-красного цвета, располагающимися на открытых участках кожи и дистальных отделах конечностей: в области пальцев кистей (85%) и стоп (42%), ушных раковин (9%), носа (6%). Высыпания существуют длительно, их эволюция не зависит от времени года. Возможно изъязвление или формирование веррукозных разрастаний, появление телеангиэктазий. Период между обморожением и развитием красной волчанки в среднем составляет около 3–4 лет.

Опухолевидная красная волчанка рассматривается рядом авторов, как хроническая кожная форма красной волчанки, другие относят ее к промежуточной форме заболевания. Клиническая картина представлена высыпаниями на коже в виде плотных уртикароподобных папул и бляшек красного цвета (от розового до синюшного), округлой, неправильной или кольцевидной формы, имеющих четкие границы, с блестящей поверхностью, которые локализуются на участках, подвергающихся инсоляции – в области верхней части груди, спины, плеч, шеи, лица. Иногда элементы могут сливаться, образуя полициклические фигуры. Обострения заболевания чаще наблюдаются в весенне-летний период. Высыпания могут спонтанно бесследно разрешаться спустя несколько недель или существовать длительно. Часто наблюдаются ежегодные обострения заболевания после пребывания на солнце с повторным появлением элементов на одних и тех же местах.

Красная волчанка слизистых оболочек может развиваться одновременно или предшествовать поражению кожи. Эта форма заболевания редко своевременно диагностируется (в 10–50% случаев). Высыпания чаще наблюдаются на слизистой оболочке полости рта, но могут локализоваться в полости носа, на гениталиях, конъюнктиве. Элементы представлены воспалительными очагами с инфильтрацией в основании, атрофией в центре, гиперкератозом в виде точек и полосок. Возможно развитие яркой гиперемии, единичных болезненных эрозий и язв. Разрешение высыпаний часто сопровождается формированием рубцов или рубцовой атрофии.

Подострая кожная красная волчанка имеет переходную клиническую картину между острой и хронической красной волчанке. Эта форма проявляется развитием папуло-сквамозных или кольцевидных эритематозных высыпаний. При псориазiformной красной волчанке элементы представлены гиперемическими папулами и небольшими бляшками в области плеч, верхней части груди и спины, редко – на коже лица, ушных раковин, волосистой части головы, которые могут сливаться между собой. На поверхности пятен и бляшек имеются плотно сидящие чешуйки и незначительный гиперкератоз, усиливающийся в области устьев волосяных фолликулов. Кольцевидная форма заболевания характеризуется формированием гиперемических пятен и эритем в виде колец и полициклических фигур с гиперкератозом и шелушением на поверхности, которые располагаются преимущественно на участках кожи, подвергающихся инсоляции. Возможно сочетание папуло-сквамозной и кольцевидной форм у одного больного. Высыпания при подострой кожной красной волчанке могут разрешаться без рубцов, образуя длительно существующие очаги гипопигментации с телеангиэктазиями на поверхности, или формировать очень поверхностную рубцовую атрофию. У данной категории больных часто имеются относительно нетяжелые системные проявления красной волчанки: артралгии, артриты и другие симптомы поражения костно-мышечной системы без вовлечения в патологический процесс почек, центральной нервной системы, серозных оболочек.

Буллезная красная волчанка – очень редкая форма заболевания, которая развивается в результате поражения аутоантителами волокон коллагена VII типа в области эпидермо-дермального соединения. На внешне неизменной коже или на фоне эритемы, преимущественно на участках, подвергаемых инсоляции (лицо, шея, разгибательные поверхности плеч, верхняя часть спины и груди) появляются многочисленные мелкие пузырьки или крупные пузыри с напряженной крышкой и серозным содержимым. Возможно образование буллезных элементов на слизистых оболочках. При разрешении высыпаний формируются вторичные гиперпигментные пятна или рубцы. Развитие буллезной формы красной волчанки свидетельствует о высокой активности и системных проявлениях заболевания.

Острая кожная форма красной волчанки всегда является проявлением системной красной волчанки, которая манифестирует с поражения кожи в 70–85% случаев. Острая форма красной волчанки характеризуется развитием на коже лица в области скул, щек и носа («крылья бабочки») эритемы с цианотичным оттенком в центре и отеком. Реже встречаются распространенные пятнисто-папулезные высыпания. Элементы сыпи обычно появляются после пребывания на солнце, существуют несколько дней и разрешаются, оставляя незначительные гиперпигментные пятна. Своеобразным эквивалентом «бабочки» является центробежная эритема Биетта, которая возникает в области щек в виде слегка отечных, ярких гиперемических пятен, медленно увеличивающихся в размерах за счет периферического роста и одновременно разрешающихся в центральной части. Возможно поражение красной каймы губ, развитие отека лица, появление распространенных пятнисто-папулезных высыпаний на симметричных участках кожи. Поражение слизистой оболочки полости рта, твердого неба, носа может протекать с образованием эрозий и язв. В редких случаях клиническая картина острой кожной формы красной волчанки может иметь сходство с токсическим эпидермальным некролизом.

Неонатальная красная волчанка – редкая форма болезни, которая развивается при трансплацентарном прохождении антител анти-Ro/SS-A и/или анти-La/SS-B от матери плоду. Клинически неонатальная красная волчанка проявляется высыпаниями, схожими с подострой формой красной волчанки, и развитием блокад сердца, которые появляются в первые дни и недели жизни ребенка. Характерно поражение кожи центральной части лица, периорбитальных областей. У новорожденных детей могут также наблюдаться гемолитическая анемия, лейкопения, тромбоцитопения, гепатомегалия.



Рис.13. Клинические проявления красной волчанки: эритематозно-сквамозные пятна. Иллюстрированный материал заимствован из «Глиш М.М., Наатыж Ж.Ю., Кузнецова Т.Г., Черненко Е.А. Системная красная волчанка: настороженность в практике дерматолога // ЛВ. 2020. №11»

Ключевую роль в диагностике СКВ играет обнаружение клинических проявлений заболевания и данные лабораторной диагностики. Кожный синдром при СКВ зачастую имеет первостепенное диагностическое значение – поражение кожи в 20-30% случаев является самым ранним симптомом, а у 60-70% проявляется на различных этапах течения болезни, что приводит к первичному обращению больного именно к дерматологу. Поражения кожи при СКВ полиморфны и представлены различными изменениями – от незначительных телеангиэктазий до буллезных поражений. Выделяют волчаночно-специфичные и волчаночно-неспецифичные поражения кожи, последние встречаются в несколько раз чаще. К волчаночно-специфичным относят различные проявления хронической, подострой и острой КВ. Группа неспецифических поражений включает: фотосенсибилизацию, лейкоцитокластический и уртикарный васкулит, телеангиэктазии, сетчатое ливедо, злокачественный атрофический папулез и синдром Рейно. Широкая вариабельность клинических проявлений кожного синдрома обуславливает необходимость проведения тщательного дифференциального диагноза. Важным инструментом ранней диагностики системных заболеваний является обнаружение аутоантител с помощью лабораторных тестов. Наиболее специфичными для СКВ являются антинуклеарные антитела (АНА) – это гетерогенная группа аутоантител к компонентам клеточного ядра, среди которых выделяют антитела к двуспиральной дезоксирибонуклеиновой кислоте (ДНК), гистонам, нуклеосомам, экстрагируемыми ядерным антигенам, ядрышковым антигенам и другим клеточным структурам. Стандартным методом обнаружения группы АНА является непрямая реакция иммунофлюоресценции (НРИФ) с использованием линии эпителиальных клеток аденокарциномы гортани человека (HEp-2). Определение АНА методом НРИФ принято обозначать как антинуклеарный фактор (АНФ), содержание которого оценивается по максимальному выявленному титру в сыворотке крови, с указанием интенсивности и типа флюоресценции. Количественное увеличение титра свы СКВ согласно рекомендациям Американской коллегии ревматологов (American College of Rheumatology, ACR) и Европейской лиги борьбы с ревматизмом (European League Against Rheumatism, ULAR) и используется для оценки активности процесса, прогноза, так как является предиктором развития СКВ на доклинической стадии. титр 1:160 входит в перечень диагностических критериев

Рекомендуется консультации:

▶ **врача-ревматолога** при необходимости исключения диагноза системной красной волчанки.

▶ **врача-офтальмолога** перед началом приема гидроксихлорохина или хлорохина и во время лечения ими не реже 1 раза в 6 месяцев для контроля нежелательных явлений терапии (ретинопатия), включая осмотр глазного дна

Таблица 17 - Дифференциальная диагностика КВ

| | |
|---------------------------------|--|
| <p>Полиморфный фотодерматоз</p> | <p>Заболевание чаще возникает в весенне-летнее время, зимой могут появляться высыпания в солнечные дни (отражение солнечного излучения от снега). Болеют обычно молодые лица, чаще женщины. Доза облучения, вызывающая высыпания, меньше, чем минимальная эритемная доза. Заболевание развивается в течение минут или часов (редко дней) после пребывания на солнце; высыпания возникают на открытых участках кожи. Клинические проявления имеют индивидуальный характер и не зависят от типа кожи пациента, длятся несколько дней, симметричны, локализуются на лице и шее, конечностях, ушных раковинах, реже бывают распространенными. Клиническая картина разнообразна, чаще выявляются папулы с тенденцией к группировке, могут наблюдаться пятна, волдыри и везикулы, а также элементы, напоминающие многоформную кольцевидную эритему. Обычно у пациента отмечают одинаковые высыпания при рецидивах заболевания. Патоморфологическое исследование и самостоятельный быстрый регресс проявлений при прекращении воздействия солнечного излучения обычно позволяют установить диагноз.</p> <p>Провокационные тесты с воздействием на кожу ультрафиолетового (УФ) излучения (в диапазоне УФА или УФВ, а также комбинированным УФ-излучением) в течение нескольких дней позволяют подтвердить диагноз у 60% больных.</p> |
| <p>Поздняя кожная порфирия</p> | <p>Характеризуется чрезвычайно высокой фоточувствительностью элементов. У пациентов с поздней кожной порфирией отмечается врожденный дефект фермента уропорфириноген-декарбоксилазы. Проявления заболевания могут провоцироваться приемом алкоголя, заболеваниями печени, ВИЧ-инфекцией. Известна ассоциация с гепатитами. Высыпания часто сопровождаются возникновением пузырей, после заживления могут оставаться атрофические рубцы, пигментации. Характерен гипертрихоз. Диагноз подтверждается обнаружением</p> |

| | |
|----------------|--|
| | <p>порфиринов в моче или повышением уровня уропорфириноген-декарбоксилазы в эритроцитах.</p> |
| Розацеа | <p>Отличительными признаками розацеа является наличие стойких телеангиэктазий, папул и пустул. На поздних стадиях развиваются ринофима и гранулематозные изменения. Хотя розацеа традиционно не относится к фоточувствительным дерматозам, больные часто отмечают ухудшение при пребывании на солнце. Фотозащитные кремы являются основой ухода за кожей больных с розацеа, особенно при выраженных телеангиэктазиях. Экстрафациальное расположение элементов при розацеа встречается редко, и при наличии высыпаний на груди, шее и других открытых участках кожи следует думать о КВ.</p> |
| Гранулема лица | <p>Относится к лейкоцитокластическим васкулитам, что подтверждается патоморфологическими исследованиями: определяются отложения фибрина в стенках мелких сосудов, воспалительный инфильтрат с наличием нейтрофилов и эозинофилов. Высыпания характеризуются коричневатыми или розоватыми мягкими папулами или бляшками без шелушения. При длительной инсоляции высыпания становятся более заметными и приобретают более интенсивную окраску.</p> |
| Саркоидоз кожи | <p>Характеризуется разнообразием специфических и неспецифических проявлений. Высыпания на коже могут быть в виде пятен, папул, бляшек. Иногда отмечаются изъязвления в области высыпаний или рубцов. Описана форма с возникновением глубоких узлов (подкожные саркоидозы Дарье—Русси). К наиболее частым неспецифическим проявлениям саркоидоза кожи относят узловатую эритему. Диагноз основывается на данных биопсии. Считают, что классические патоморфологические изменения при саркоидозе характеризуются отсутствием казеозного распада и лимфоцитарной инфильтрации вокруг гранулем, однако на практике эти изменения встречаются не всегда. В таких случаях дифференциальная диагностика с туберкулезом кожи и атипичными микобактериозами затруднена. В трети случаев саркоидоза кожи поражение</p> |

| | |
|--|---|
| | <p>внутренних органов отсутствует. Наиболее часто поражаются легкие, что подтверждается наличием увеличенных лимфатических узлов. В периферической крови при системном саркоидозе часто обнаруживается повышенное содержание кальция и ангиотензинпревращающего фермента.</p> |
|--|---|

Глава 9. ПОЛИМОРФНЫЙ ФОТОДЕРМАТОЗ

ПОЛИМОРФНЫЙ ФОТОДЕРМАТОЗ

— Полиморфный фотодерматоз (син. – полиморфная световая сыпь, полиморфный фотодерматит, весенне-летний фотодерматит) – это наиболее часто встречающийся фотодерматоз, характеризующийся появлением на открытых участках кожи зудящих пятнистых, папулёзных, везикулёзных или бляшечных высыпаний, возникающих после пребывания на солнце преимущественно в весенне-летний период.

Этиология и патогенез заболевания

Этиология полиморфного фотодерматоза не установлена. В патогенезе заболевания большое значение имеют нарушения клеточных иммунных реакций. Считается, что при воздействии солнечного света в коже больных развиваются реакции гиперчувствительности замедленного типа к одному или нескольким кожным антигенам, однако сами антигены до сих пор не выявлены. Некоторые авторы рассматривают в качестве основной причины полиморфного фотодерматоза резистентность кожи больных к иммуносупрессивному действию ультрафиолетового излучения. Предполагается участие генетических факторов в развитии заболевания.

Эпидемиология

Полиморфный фотодерматоз является широко распространенным заболеванием, которое встречается 5 до 20% населения в зависимости от популяции и географического положения. Распространенность полиморфного фотодерматоза в разных странах варьирует от 3,6% до 21%, в странах Европы заболевание встречается у 18% населения. Заболевание может развиваться в любом возрасте, преобладает преимущественно у молодых женщин, жителей северных широт. Возникает обычно поздней весной или в начале лета. Индуцируется в основном УФА-излучением, реже УФВ-излучением или их сочетанием, редко - видимым светом. В педиатрической практике дебют заболевания обычно возникает у детей старшего школьного возраста, семейный характер высыпаний у детей отмечается в 50% случаев.

Классификация заболевания

Общепринятой классификации не существует.

Клиническая картина

Фотодерматоз может развиваться в любом возрасте, но чаще всего в период от 10 до 30 лет. Женщины заболевают чаще, чем мужчины. Процесс начинается обычно весной, причем между инсоляцией и клиническими проявлениями болезни при отсутствии повторных облучений может пройти 7–10 дней. Развившись, заболевание течет волнообразно: обостряется в среднем через сутки после пребывания на открытом воздухе в солнечный день и несколько стихает при наступлении пасмурных дней. Характерными клиническими признаками болезни являются пруригинозные и/или везикулезные зудящие высыпания, расположенные преимущественно на открытых участках кожного покрова: лице, шее, тыле кистей. Течение болезни носит сезонный характер: высыпания регулярно появляются весной и прекращаются с наступлением осени. При обострении процесса поражения могут распространяться и на закрытые одеждой участки кожи. В тех случаях, когда заболевание не проходит полностью, оно значительно ослабляется зимой. Высыпания отличаются значительным полиморфизмом: встречаются мелкие лихеноидные папулы или крупные, по типу пруриго; по типу полиморфной эритемы или кольцевидной гранулемы; по экзематозному типу; уртикарные высыпания. Наиболее характерными являются высыпания папул розово-красного цвета диаметром 0,2–1 см, расположенных на эритематозном фоне. При слиянии отдельных папул образуются бляшки, иногда клинически сходные с очагами красной волчанки. Вследствие сильного зуда кожа больных изобилует экскориациями и линейными геморрагическими корочками. У 1/3 больных папуловезикулезные высыпания на открытых участках кожного покрова нередко сопровождаются явлениями мокнутия, что соответствует клинической картине солнечной экземы. Кроме кожных проявлений, у 1/4 части больных отмечались явления актинического хейлита разной степени выраженности. Процесс сопровождается жжением и болью. Для полиморфного фотодерматоза характерен феномен адаптации – уменьшение симптомов заболевания после неоднократного пребывания больного на солнце в течение короткого периода времени. Этот феномен обусловлен развитием толерантности кожи к солнечному свету, в связи с чем у многих больных высыпания, появившись весной или ранним летом, в дальнейшем не рецидивируют. У некоторых пациентов через несколько лет возможно уменьшение тяжести течения рецидивов или выздоровление.

Чаще всего высыпания представлены папулами и везикулами, появляющимися на фоне эритемы разной интенсивности. Реже заболевание проявляется везикуло-буллёзными, уртикарными, геморрагическими высыпаниями или напоминает клиническую картину многоформной эритемы.

Прогноз для жизни благоприятный, для выздоровления — осторожный. Рекомендуется ношение рациональной одежды и головных уборов, защищающих от прямых солнечных лучей, использование фотозащитных кремов с высокой степенью защиты

(SPF до 30). Больные с различными соматическими заболеваниями, вынужденные принимать лекарства, повышающие чувствительность кожи к свету, должны быть предупреждены врачом о необходимости защиты от солнечных лучей.

Диагностика

Диагноз основывается на данных анамнеза (указаниях больного на появление высыпаний на открытых участках кожного покрова после пребыванием на солнце или облучении ультрафиолетовым светом), наличии характерных клинических симптомов заболевания.

Патоморфологическое исследование и самостоятельный быстрый регресс проявлений при прекращении воздействия солнечного излучения обычно позволяют установить диагноз. Провокационные тесты с воздействием на кожу ультрафиолетового (УФ) излучения (в диапазоне УФА или УФВ, а также комбинированным УФ-излучением) в течение нескольких дней позволяют подтвердить диагноз у 60% больных.

Дифференциальная диагностика красной волчанки

- поздняя кожная порфирия
- эритропоэтическая протопорфирия (при развитии везикуло-буллезных высыпаний)
- красная волчанка
- другие фотодерматозамы

У детей ПФ дифференцируют от наследственных генодерматозов (пигментная ксеродерма, трихотилодистрофия, синдром Блюма, синдром Ротмунда-Томсона), метаболических нарушений (врожденная эритропоэтическая порфирия, гепатоэритропоэтическая порфирия), при которых признаки повышенной фоточувствительности могут проявляться в период новорожденности и младенческого возраста.

Следует так же учитывать семейный анамнез, возможную экзацербацию хронических заболеваний кожи (атопический дерматит, псориаз, красный плоский лишай, склероатрофический лишай, простой герпес, многоформная экссудативная эритема, вирусная экзантема) под влиянием солнечных лучей.

Глава 10. ТУБЕРКУЛЕЗ КОЖИ

ТУБЕРКУЛЕЗ КОЖИ

— это инфекционное заболевание, которое вызывается патогенными микобактериями, относящимися к классу *Actinobacteria*, порядку *Actinomycetales*, семейству *Mycobacteriaceae*, образующие группу *Mycobacterium tuberculosis complex* и характеризующееся образованием специфических гранулём на коже.

Эпидемиология

Туберкулез является одной из наиболее широко распространенных в мире инфекций. По данным Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ) треть населения земного шара инфицировано микобактериями туберкулеза. Ежегодно заболевают туберкулезом 10 млн. человек, умирают от туберкулеза 1,2 млн. человек и еще 251 тыс. человек от ко-инфекции ТБ/вируса иммунодефицита человека (ВИЧ).

ВОЗ в 2014 году приняла масштабный план ликвидации туберкулеза как массового инфекционного заболевания к 2035 году и сформулировала четыре основных принципа, выполнение которых необходимо для реализации плана. Для осуществления поставленных задач необходимо ежегодное снижение заболеваемости на 10%, смертности – на 6%. Однако, как отмечено в документах ВОЗ, серьезным препятствием на пути ликвидации туберкулеза являются две проблемы - туберкулез с множественной и широкой устойчивостью МБТ к противотуберкулезным препаратам (МЛУ/ШЛУ ТБ) и туберкулез, сочетанный с ВИЧ-инфекцией.

В Российской Федерации с 2009 года отмечается благоприятная динамика основных показателей по туберкулезу: заболеваемость снизилась на 46,2% и в 2018 году составила 44,4 на 100 тысяч населения (2009 – 82,6), смертность уменьшилась на 65,3%, составив в 2018 году 5,8 на 100 тысяч населения (в 2009 году - 16,7). Снижение показателей в различных федеральных округах России происходит неравномерно, однако, вектор развития эпидемического процесса однонаправленный.

На основе Плана по ликвидации туберкулеза, принятого ВОЗ, в нашей стране разработана стратегия борьбы с туберкулезом до 2025 года, в которой декларировано «повышение качества и экономической эффективности противотуберкулезных мероприятий на основе современных научно-обоснованных подходов к профилактике, выявлению, диагностике и лечению

туберкулеза, в том числе МЛУ туберкулеза и туберкулеза, сочетанного с ВИЧ-инфекцией».

Патогенез

Туберкулез - антропозоонозная инфекция, основным механизмом передачи которой является аэрогенный.

Различают несколько путей передачи:

- воздушно-капельный (доминирующий) путь: при кашле, чихании, громком разговоре, пении, т.е. при любом форсированном выдыхании, МБТ выделяются вместе с каплями мокроты в окружающую среду. Большие капли быстро оседают, реализуя в последующем воздушно-пылевой путь передачи инфекции. Мелкие капли сохраняются в воздухе во взвешенном состоянии до 2-3 часов;

- воздушно-пылевой путь: МБТ накапливаются в пыли помещений, в которых находился или находится пациент с туберкулезом в течение длительного времени. Для прерывания этого пути заражения в очагах туберкулезной инфекции обязательно ежедневное выполнение уборки, которая должна быть только влажной;

- алиментарный путь: МБТ, находящиеся в молоке, молочных продуктах, мясе животных, больных туберкулезом, могут стать причиной инфицирования и заболевания, особенно в детском возрасте. Входными воротами инфекции в таком случае становятся лимфатические узлы пищеварительного тракта;

- контактный путь: МБТ могут накапливаться на предметах, которые использует пациент с туберкулезом. Для предотвращения передачи инфекции контактным путем в очаге туберкулезной инфекции следует проводить дезинфекцию. Кроме того, необходимо минимизировать количество предметов обихода, а те из них, в которых могут накапливаться МБТ (ковры, пушистые пледы, покрывала, игрушки, книги и проч.), должны быть исключены;

- внутриутробный путь: заражение происходит при поражении туберкулезом плаценты. Такой путь заражения туберкулезом встречается крайне редко.

Туберкулез - хроническая бактериальная инфекция, характеризующаяся развитием клеточно-опосредованной гиперчувствительности и формированием гранулем в пораженных тканях. Болезнь, как правило, локализуется в органах дыхания, однако в процесс могут вовлекаться и другие органы. Туберкулезу свойственно многообразие клинических и патоморфологических проявлений.

В патогенезе туберкулеза различают два феномена – инфицирование и заболевание. Инфицирование – это проникновение МБТ в организм человека или животного при отсутствии соответствующей клинической симптоматики и локальных проявлений.

Заболевание туберкулезом характеризуется появлением морфологических, клинико-рентгенологических и микробиологических

признаков патологии. Пациент с туберкулезом никогда не выявляется в момент первичного инфицирования. От момента заражения до развития болезни может пройти от нескольких недель до нескольких лет.

В развитии туберкулеза как заболевания различают два периода: первичный и вторичный. Первичные формы туберкулеза с точки зрения патогенеза характеризуются развитием гиперсенсibilизации, поражением лимфатической системы, генерализацией и частым появлением внелегочных форм заболевания. Вторичные формы заболевания формируются в результате эндогенной реактивации туберкулеза на фоне ослабления иммунитета, характеризуются формированием локальных форм, однако могут развиваться и в результате повторного проникновения МБТ в организм из внешней среды - экзогенной суперинфекции.

Патоморфологической основой туберкулеза является туберкулезная гранулема, формирование которой складывается из четырех стадий:

1. накопление в очаге повреждения ткани юных моноцитарных фагоцитов;
2. созревание этих клеток в макрофаги и образование макрофагальной гранулемы;
3. созревание и трансформация моноцитарных фагоцитов и макрофагов в эпителиоидные клетки и образование эпителиоидноклеточной гранулемы;
4. образование гигантских клеток Пирогова-Лангханса (многоядерные гигантские клетки, характеризующиеся периферическим расположением овальных ядер) и формирование гигантоклеточной гранулемы.

В центре эпителиоидноклеточной и/или гигантоклеточной гранулемы формируется казеозный некроз, включающий остатки погибших макрофагов, МБТ, элементов ткани органа, в котором развивается патологический процесс.

МБТ, проникая в дыхательные пути вместе с капельками мокроты, слизи, слюны, частицами пыли, могут выводиться из бронхов, не вступая в реакцию с фагоцитами, при помощи неспецифических факторов защиты верхних дыхательных путей: кашля, чихания, мукоцилиарного клиренса, лизоцима, сурфактанта и др.

Если происходит взаимодействие МБТ с макрофагами, то в этом случае микобактерии распознаются как антигенный материал и фагоцитируются. Макрофаги фиксируют МБТ на клеточной мембране, затем опсонизируют их в клетку с образованием фагосомы. Фагосома, сливаясь с лизосомой, образует фаголизосому, в которой происходит разрушение микобактерий с помощью ферментов.

Попадая в макрофаг, микобактерии могут сохранять жизнеспособность и даже размножаться. В результате гибели МБТ, а также в ходе активной жизнедеятельности МБТ внутри макрофага фагоцит разрушается, и микобактерии оказываются вне клеток. Под воздействием ферментов микобактерий, а также ферментов, высвобождающихся при разрушении

макрофагов, происходит тканевая альтерация различной степени выраженности. Затем запускаются компоненты воспаления: экссудация, не имеющая признаков специфичности, и пролиферация, особенностью которой является формирование туберкулезной гранулемы. Формирование гранулемы происходит в результате клеточно-опосредованной иммунной реакции - гиперчувствительности замедленного типа. В основе гиперчувствительности замедленного типа лежит специфическая сенсibilизация иммунокомпетентных клеток - Т-лимфоцитов (Th1). Сенсibilизированные Т-лимфоциты выделяют цитокин (ИЛ-2), который повышает способность макрофагов поглощать микобактерии и переваривать их, а также ускоряет их трансформацию. Активированные макрофаги продуцируют ИЛ-1, которые, в свою очередь, повышают активность CD4+ клеток и усиливают процессы фиброобразования, влияющие на формирование фиброзных остаточных при инволюции туберкулеза. Важное влияние на формирование и течение туберкулезного воспаления имеют ФНО-альфа и ИЛ-6.

Классификация

Классификация туберкулеза кожи. В течение многих лет мы пользуемся классификацией, согласно которой все формы кожного туберкулеза делятся на локализованные и диссеминированные.

К локализованным формам относятся:

- туберкулезная волчанка,
- колликувативный туберкулез кожи,
- бородавчатый туберкулез кожи,
- язвенный туберкулез кожи и слизистых оболочек.

Среди диссеминированных форм туберкулеза кожи называют:

- папулонекротический туберкулез,
- индуративный туберкулез кожи,
- лихеноидный туберкулез, или лишай золотушных,
- миллиарная диссеминированная волчанка лица.

Клиника

• **Туберкулезная волчанка (люповый туберкулез кожи, или обыкновенная волчанка).**

Если в послевоенные годы она поражала в основном детей, то в настоящее время встречается преимущественно у взрослых, чаще у женщин, страдающих туберкулезом легких или лимфатических узлов. Излюбленная локализация — лицо (рис.14). Первичный элемент — бугорок (люпома) буровато-желтого или красно-коричневого цвета. Благодаря появлению рядом аналогичных элементов сыпи уже через 1,5–4 месяца формируются бляшки с фестончатыми очертаниями, возвышающимся периферическим валиком и

рубчиком в центре. На формирующемся поверхностном белесоватом рубце могут появляться новые бугорки. Бугорки отличаются мягкой консистенцией, для них характерны 2 симптома: симптом «яблочного желе» при диаскопии элементов сыпи (но он может быть положительным и при люпоидной форме розацеа) и «симптом зонда» — ямка на поверхности бугорка после легкого надавливания тупым зондом (причина — гибель коллагеновых волокон в очаге туберкулезного воспаления). При более сильном надавливании зонда на бугорок возможно его проваливание, что сопровождается болезненностью и появлением капельки крови (при розацеа это не наблюдается).

Туберкулезная волчанка может протекать по одному из следующих клинических вариантов:

- плоская;
- язвенная или мутилирующая;
- опухолевидная;
- бородавчатая, или папилломатозная;
- псориазиформная туберкулезная волчанка с обилием сероватобелых чешуек на поверхности.

Известны случаи изолированного поражения слизистой рта и носовой перегородки с перфорацией последней.

Течение вульгарной волчанки многолетнее, ухудшение — зимой. Возможны осложнения, рожистое воспаление и люпус-карцинома (плоскоклеточный рак с быстрым метастазированием).

Патоморфология. В основе бугорков — инфекционная гранулема с преобладанием эпителиоидных клеток с казеозным некрозом в центре, вокруг которого обилие лимфоцитов и гигантских клеток Лангханса. Обнаруживаются туберкулезные палочки.

Дифференциальная диагностика проводится с серпигинирующим, или ползущим, бугорковым сифилидом, сгруппированным бугорковым сифилидом, туберкулоидной лепрой, хромомикозом, кожным лейшманиозом, туберкулоидной формой.

В пользу бугоркового сифилида будет говорить бледно-красный цвет с синюшным оттенком бугорков, их плотно-эластичная консистенция, отрицательные симптомы «зонда» и «яблочного желе», сравнительно быстрая эволюция (несколько месяцев), отсутствие рецидивов бугорков на рубцах и положительные трепонемные серологические тесты.

Для очагов туберкулоидной лепры характерны отрицательные волчаночные симптомы, ранняя потеря температурной и болевой поверхностной чувствительности, потоотделения в очаге.

При туберкулоидной форме кожного лейшманиоза бугорки болезненные при пальпации, оставляют втянутые рубчики.

Очаги хромомикоза чаще локализуются на туловище и конечностях, волчаночные симптомы — отрицательные, в биопсированных кусочках кожи из очага обнаруживаются черные овальные или сферические тельца возбудителя.

- **Колликвативный туберкулез кожи, или скрофулодерма.**

Различают первичную скрофулодерму, развивающуюся вследствие гематогенного распространения микобактерий из первичного очага при резком снижении иммунитета, и более часто регистрируемую вторичную скрофулодерму, возникающую вследствие лимфогенного распространения возбудителя из пораженных туберкулезом лимфатических узлов. Первичная скрофулодерма характеризуется появлением в подкожной клетчатке (преимущественно в области конечностей) небольших подвижных и безболезненных узлов, которые в дальнейшем увеличиваются в размерах и вскрываются с образованием вяло гранулирующих язв. Язвы заживают медленно с образованием мостиковидных рубцов с неровной поверхностью.

Излюбленной локализацией вторичной скрофулодермы является шея, область грудины, ключиц.

Первичный элемент — узел в подкожной клетчатке, кожа над которым постоянно краснеет. После распада узлов образуются глубокие язвы с мягкими подрытыми краями, а дно покрыто желтоватыми казеозными массами, после отторжения которых образуются втянутые мостикообразные рубцы.

Гистологически в глубоких слоях дермы определяется клеточный инфильтрат в виде узла, который состоит из массы эпителиоидных клеток, образующих бугорок, окруженный лимфоидными элементами, в центре — творожистый некроз. Микобактерии обнаруживаются по периферии казеозного участка.

Дифференциальная диагностика скрофулодермы проводится:

- с сифилитической гуммой (отличия: другая локализация, наличие некротического стержня в язве, звездчатый рубец по заживлению, положительные трепонемные серореакции);

- актиномикозом (отличия: инфильтрат деревянистой плотности, жидкое гнойное и гнойно-кровянистое отделяемое с наличием друз желтого цвета);

- инфильтративно-абсцедирующей пиодермией (отличия: локализация в области подмышечных и паховобедренных складок, на ягодицах; плотные инфильтраты, множественные сообщающиеся свищи с яркой гиперемией вокруг).

- **Бородавчатый туберкулез кожи** — это суперинфекция, при которой микобактерии попадают в кожу уже инфицированных людей, или аутоинокуляция, хотя не исключается и гематогенный путь попадания.

Основной контингент — хирурги, патологоанатомы, ветеринарные врачи, мясники. Основной возбудитель — *M. tuberculosis bovis* (бычий тип).

Первичный элемент — папула. Локализация — открытые участки тела, преимущественно тыл кистей. Очаги поражения различной формы и размеров,

с четкими границами, коричневато-красного цвета, с папилломатозной, шероховатой поверхностью. Можно выделить 3 зоны очага: в центре — бородавчатые разрастания высотой до 1 см, затем зона корок, трещин с синюшно-красноватым валиком по периферии, самая крайняя зона — синеватый венчик в виде каймы на границе со здоровой кожей. Очаг обычно одиночный.

Гистология. Наблюдается гиперкератоз, папилломатоз, сочетание воспалительной и гранулематозной реакций в дерме, микобактерии обнаруживаются с трудом. Типичные бугорки в биоптате выявляются не всегда, особенно в застарелых элементах сыпи.

Дифференциальная диагностика бородавчатого туберкулеза проводится:

– с язвенно-вегетирующей пиодермией (отличия: островоспалительная реакция вокруг язв, чаще поражены нижние конечности, неприятно пахнущее серозно-гнойное отделяемое, склонность к развитию новых язвенных дефектов);

– хромомикозом (отличие: очаги на туловище и конечностях, обнаружение возбудителя при микологическом исследовании или биопсии);

– бородавчатым красным лишаем (отличия: преимущественная локализация очагов на голеньях, отсутствие трех зон в очаге поражения, отсутствие рубцевания, интенсивный зуд, разная гистологическая картина).

• **Язвенный туберкулез кожи и слизистых оболочек.**

Встречается редко. Является результатом массивной аутоинокуляции при экссудативном туберкулезе легких или желудочно-кишечного тракта, реже мочеполовых органов. Болезнь манифестирует появлением милиарных узелков розового или желтоватого цвета на слизистых оболочках полости рта или половых органов, вокруг естественных отверстий, которые сравнительно быстро распадаются с образованием небольших болезненных язв с фестончатыми очертаниями, подрытыми краями и неровным зернистым дном (некротические бугорки серовато-желтого цвета — зерна Треля). Язвочки могут сливаться в долго существующие обширные язвенные поверхности. Регионарные лимфоузлы увеличены и болезненны.

Гистология. В глубоких слоях дермы наблюдаются туберкулоидные гранулемы, в более поверхностных — воспалительная реакция вокруг изъязвления; легко обнаруживаются микобактерии туберкулеза.

Туберкулиновые реакции чаще отрицательные, но могут быть и гиперэргическими.

• **Папуло-некротический туберкулез кожи** — это фактически аллергический васкулит вследствие сенсибилизации микобактериями туберкулеза.

Проявляется симметрично расположенными на коже лица, разгибательных поверхностей конечностей, локтей, колен, ягодиц папулами округлых очертаний размером 2–6 мм, синюшно-красного цвета, в центре

которых развивается псевдопустула с некрозом. Небольшая язвочка покрыта плотноприлегающей корочкой, вокруг — возвышающийся ободок. На месте язвочки остаются штампованные рубчики. Болезнь длится месяцы и годы, ухудшение — зимой. Туберкулиновые пробы положительные.

Поверхностная пустулезная форма папулонекротического туберкулеза называется Acnitis, напоминает вульгарные угри и встречается у детей школьного возраста. У подростков и юношей описана глубокая пустулезная разновидность папулонекротического туберкулеза, называемая Folliclis. Папулонекротический туберкулез обычно сочетается с туберкулезом лимфатических узлов, туберкулезом легких, костей.

Гистология. В дерме — неспецифические воспалительные изменения, затем выявляется центральный некроз, вокруг него — неспецифический, гранулематозный инфильтрат. В эпидермисе — акантоз, паракератоз. Микобактерии обнаруживаются с трудом.

Дифференциальная диагностика проводится:

- с папуло-некротическим васкулитом (отличия: острое течение, отрицательные туберкулиновые реакции, процесс разрешается за 2–3 недели);
- лимфатоидным папулезом (отличия: появляются синюшно-розовые папулы, бляшки, цикл развития — 4–6 недель, болезнь длится годами. Гистологически — картина истинной лимфомы).

• **Индуриативная эритема Базена (индуриативный туберкулез кожи)** — это васкулит глубоких сосудов дермы туберкулезной этиологии.

Чаще болеют женщины среднего возраста. Преимущественная локализация — голени. Первичный элемент — узел в сетчатом слое дермы и подкожной жировой клетчатки. Узлы немногочисленные, симметрично расположенные, размером 2–5 см в диаметре, плотноэластической консистенции. Кожа над ними постепенно краснеет (красно-синюшный цвет), холодная на ощупь. У каждого 4–5-го больного узлы изъязвляются (язвенная форма Гетчинсона). Края язв крутые или подрывные, уплотнены. После заживления остается гладкий, втянутый рубец.

Гистология. Воспалительный инфильтрат характеризуется гранулематозной и лимфоцитарно-плазмноклеточной реакцией, наблюдается набухание и пролиферация эндотелия кровеносных сосудов, тромбоз и облитерация их просвета. В дальнейшем формируется специфическая гранулематозная реакция.

Дифференциальная диагностика проводится:

- с узловатой эритемой, хронической формой (отличия: более яркий цвет узлов, болезненность, узлы не изъязвляются, локализация — нередко боковые поверхности голени);
- саркоидозом крупноузловатым (отличия: один или несколько полушаровидных узлов до 3 см в диаметре, плотноватой консистенции, синюшно-розового или красно-коричневого цвета, с гладкой поверхностью,

при диаскопии видны желто-бурые пылинки. Узлы регрессируют с центра, оставляя временную гиперпигментацию).

- **Лихеноидный туберкулез, или лишай золотушных.**

В настоящее время эта форма туберкулеза встречается крайне редко и чаще среди ослабленных детей и подростков с активным туберкулезом внутренних органов.

На коже груди, боковых поверхностей туловища появляются симметрично расположенные лихеноидные, фолликулярные или плоские папулы и бугорки желтовато-красноватого или коричневатого цвета, которые могут группироваться, образуя кольцевидные очаги. Высыпания оставляют поверхностные рубчики. Течение заболевания хроническое, приступообразное.

Туберкулиновые пробы положительные.

Гистология. Выявляются эпителиоидно-клеточные гранулемы, расположенные перифолликулярно, при наличии небольшого количества лимфоцитов, гигантских клеток.

Дифференциальная диагностика проводится:

- с красным плоским лишаем (полигональные блестящие зудящие папулы с центральным вдавлением, с преимущественным расположением на внутренней поверхности верхних конечностей, на голеньях и туловище, с положительным феноменом Кебнера, частым поражением слизистых оболочек и ногтей; отсутствие данных о наличии туберкулеза внутренних органов);

- блестящим лишаем (отличия: множественные изолированные плоские папулы диаметром 1–2 мм с блестящей шелушащейся поверхностью, бледно-розового цвета или нормальной окраски; туберкулиновые реакции отрицательные).

- **Милиарная диссеминированная волчанка лица.**

По мнению одних ученых, это редкая форма туберкулеза кожи, является папулезным вариантом локализованного папулонекротического туберкулеза, по мнению других — это люпоидная форма розацеа.

Поражается лицо. Выявляются милиарные безболезненные папулы желтовато-красноватого цвета, полушаровидные, с пустулой в центре, мягкой консистенции. Определяется феномен «яблочного желе». Одновременно у больного можно видеть высыпные элементы в разной стадии развития. Сыпь может оставить небольшие рубчики.



Рис.14. Туберкулезная волчанка. Иллюстрированный материал заимствован из электронного атласа кожных и венерических болезней «Родионов А.Н. Дерматовенерология. Полное руководство для врачей. — СПб: Наука и Техника, 2012. — 1200 с. + DVD»

Диагностика

При установлении диагноза следует учитывать данные анамнеза, клинические, микробиологические и гистологические данные, обнаружение очагов туберкулеза во внутренних органах, результаты туберкулиновых проб и пробного лечения.

Гистология. Обнаруживается инфильтрат бугоркового строения с развитием очагового некроза, окруженного большим количеством эпителиоидных клеток, встречаются гигантские клетки, большое количество палочек туберкулеза.

Дифференциальная диагностика проводится:

– с розацеа (отличия: на отечной и гиперемированной коже лица имеется большое количество угревых, папуло-пустулезных элементов, телеангиэктазий, отсутствуют указания на наличие туберкулеза внутренних органов);

– мелкоузловым саркоидозом (отличия: множественные, резко отграниченные, симметрично расположенные, плотные бугорки и папулы величиной до горошины, с гладкой поверхностью, цвет которых меняется от бледно-розового до фиолетового и бурого. Феномен пылинок положительный. Реакции на туберкулин, как правило, отрицательные).

ГЛАВА 11. СКЛЕРОДЕРМИЯ

— хроническое заболевание соединительной ткани, которое характеризуется появлением на различных участках тела очагов локального воспаления (эритемы, отёка) с последующим формированием в них склероза и/или атрофии кожи и подлежащих тканей.

Этиология

Локализованную склеродермию относят к мультифакторным болезням с полигенным наследованием, ее этиология остается невыясненной. Считается, что возникновение клинических вариантов обусловлено сочетанием генетической предрасположенности и воздействия различных экзо- и эндогенных факторов, включая инфекционный, физический, химический и соматический. Предполагается связь с вирусной инфекцией Эпштейна–Барр, Лайм-боррелиозом. Определенное значение в развитии заболевания могут играть травма, лучевая терапия, вакцинация, хроническая венозная недостаточность.

Патогенез

В патогенезе локализованной склеродермии основное значение имеют иммунные нарушения, изменения метаболизма соединительной ткани и микроциркуляторные расстройства. В настоящее время наиболее признанной считается аутоиммунная гипотеза развития заболевания, в пользу которой свидетельствует выявление в крови у 23–80% больных антиядерных антител (АНА), высокий титр которых служит признаком более тяжелого течения заболевания, а также антигистоновые антитела. Могут выявляться антитела к циркулирующему рецептору Fc γ , Th/To и U1 рибонуклеопротеинам, фибриллин-1, к односпиральной ДНК, мито хондри альному 2-оксо-ацид дегидрогеназному комплексу. В ряде случаев в крови больных определяются эозинофилия, гипергаммаглобулинемия (IgG, IgM и IgA), ревматоидный фактор (в 20–40% случаев), циркулирующие иммунные комплексы. Важная роль в развитии заболевания отводится активации Т-клеточного звена иммунной системы. Характерным признаком локализованной склеродермии считается повышенное образование и отложение в коже и подлежащих тканях коллагена и других компонентов экстрацеллюлярного матрикса. Фибробласты, выделенные из кожи больных склеродермией, синтезируют повышенное количество коллагена типа 1, 3 и 6, гликозаминогликанов, фибронектина и остеоонектина. Полагают, что активация фибробластов обусловлена цитокинами, в частности трансформирующим фактором роста β (TGF β), а также фактором роста

фибробластов (FGF), инсулинподобным фактором роста (IGF) и фактором роста соединительной ткани (CTGF), ИЛ-1, ИЛ-4, ИЛ-6. Показано, что, помимо нарушения синтеза коллагена, в коже больных изменены и процессы его деградации, сопряженные со снижением продукции и активности интерстициальной коллагеназы — матричной металлопротеиназы-1. На всех стадиях заболевания выявляются сосудистые расстройства.

Клиника локализованной склеродермии

Очаги склеродермии в своем развитии проходят три стадии: эритемы и отека, уплотнения (склероза) и атрофии кожи. Заболевание начинается с появления на коже розовато-сиреневых, ливидных или гиперпигментированных пятен округлой и/или полосовидной формы, иногда с явлениями отека. В стадию склероза в очагах поражения формируются уплотнение и утолщение кожи, которые приобретают цвет слоновой кости, гладкую поверхность и характерный восковидный блеск.

I-стадия (эритема/ отек) : появление на коже розовато-сиреневых или гиперпигментированных пятен округлой или полосовидной формы, иногда-сопровождается отеком

II-стадия (склероза) : в пятнах образуются очаги слоновой кости с гладкой поверхностью с характерным восковидным блеском. По периферии очагов образуется воспалительный венчик розовато-сиреневого цвета

III-стадия (атрофия кожи) : атрофия кожи со стойкой гипо- или гиперпигментацией

Клинические формы локализованной склеродермии. **Бляшечная склеродермия** характеризуется появлением на туловище и/или конечностях, реже на лице (рис. 15) пятен, или бляшек округлой формы, которые обычно в своем развитии проходят все три стадии заболевания. **Линейная склеродермия** на лице и волосистой части головы обычно выглядит в виде плотного тяжа склерозированной кожи, в которой отсутствует рост волос, и напоминает удар саблей (саблевидная форма) (рис.16). Со временем поверхность очага сглаживается, образуя западение, обусловленное атрофией кожи, мышц и костной ткани. При **полосовидной** форме склеродермии на коже формируется линейный склероз, локализующийся, как правило, на одной половине тела или по ходу нервно-сосудистого пучка. При **склероатрофическом лихене Цумбуша** (синонимы: болезнь белых пятен, каплевидная склеродермия) участки поражения представлены перламутрово-белыми папулами или бляшками с блестящей поверхностью. Иногда эти образования сливаются в очаги с фестончатыми очертаниями и четкими границами. Кожа в таких очагах атрофирована, легко собирается в складку по типу «смятой папиросной бумаги». Очаги обычно локализуются на шее, туловище, в аногенитальной области. **Прогрессирующая гемиатрофия лица Пари–Ромберга** отличается от других форм прогрессирующей атрофией половины лица, проявляющейся преимущественно дистрофическими изменениями кожи, подкожной клетчатки, мышц и лицевого скелета. Указанные симптомы могут сочетаться с другими проявлениями локализованной склеродермии, а также с различными неврологическими нарушениями, включая эпилепсию. **Идиопатическая атрофодермия Пазини–Пьерини** проявляется несколько западающими очагами коричневого или серокоричневого цвета с фиолетово-сиреневым оттенком без признаков уплотнения кожи. **Подкожная склеродермия** клинически проявляется глубокими очагами уплотнения, при которых в патологический процесс вовлекаются подкожно-жировая клетчатка, а в некоторых случаях и мышечные ткани. Кожа над ними гиперпигментирована или не изменена. **Узловатая (келоидоподобная) склеродермия** характеризуется образованием на коже единичных или множественных узелков или узлов, внешне напоминающих келоидные рубцы. Очаги поражения развиваются, как правило, у больных, не имеющих склонности к развитию келоидов; их появление не связано с предшествующей травмой. Высыпания имеют телесный цвет или гиперпигментированы; обычная локализация — шея, туловище, верхние конечности. При гистологическом исследовании выявляются изменения, свойственные как келоидным рубцам, так и склеродермии.

Пансклеротическая инвалидизирующая склеродермия — наиболее тяжелая форма заболевания, при которой поражаются все слои кожи и подлежащих тканей, вплоть до костей. Эта форма чаще наблюдается у детей и подростков, характеризуется глубоким фиброзом кожи, подкожно-жировой клетчатки, мышц, сухожилий, фасций и костей, развитием контрактур суставов, деформаций конечностей и длительно существующих язв. Она, как правило, быстро прогрессирует, резистентна к терапии и нередко имеет фатальный исход.

Для клинической оценки тяжести и повреждения кожи у пациентов с ювенильной локализованной склеродермией предложена система оценки LoSCAT, которая включает оценку тяжести и оценку повреждения кожи посредством индексов LoSSI (Skin Severity Index) и LoSDI (Skin Damage Index).



Рис.15. Бляшечная склеродермия. Иллюстрированный материал заимствован из электронного атласа кожных и венерических болезней «Родионов А.Н. Дерматовенерология. Полное руководство для врачей. — СПб: Наука и Техника, 2012. — 1200 с. + DVD»



Рис.16. Линейная склеродермия. Иллюстрированный материал заимствован из электронного атласа кожных и венерических болезней «Родионов А.Н. Дерматовенерология. Полное руководство для врачей. — СПб: Наука и Техника, 2012. — 1200 с. + DVD»



Рис.17. Системная склеродермия. Иллюстрированный материал заимствован из электронного атласа кожных и венерических болезней «Родионов А.Н. Дерматовенерология. Полное руководство для врачей. — СПб: Наука и Техника, 2012. — 1200 с. + DVD»

Диагностика. Диагноз ставится на основании жалоб, данных анамнеза и характерной клинической картины заболевания. Необходимо выяснить возможную связь заболевания с триггерными факторами: избыточной инсоляцией, переохлаждением, стрессом, приемом лекарств, оперативным вмешательством, укусом клеща, наличием контакта с растворителями, использованием силиконовых протезов. Следует исключить системную склеродермию, для которой характерно наличие CREST- синдрома (кальциноз, синдром Рейно, дисфункция пищевода, склеродактилия, телеангиэктазии), а лицо при системной склеродермии маскообразное, амимичное, ушные раковины и нос истончены, губы тонкие, затруднено открывание рта, вокруг которого формируются морщины («кисетный» рот) (рис. 17). В качестве дополнительного обследования рекомендуют проводить анализ крови на антиядерные, антицентромерные антитела и антитела к топоизомеразе I (для исключения ССД), обследование на боррелиоз. Ультразвуковое исследование почек и органов брюшной полости, электрокардиографию, рентгенографию органов грудной клетки или областей деформации скелета расширяют диагностические возможности определения этой патологии. Больным с прогрессирующей гемиатрофией лица Пари–Ромберга необходимо исключить неврологические нарушения, для чего проводят рентгенографию черепа, электроэнцефалографию, компьютерную и магнитно-резонансную томографию. Биопсия: Эпидермис может быть нормальным, атрофическим или даже немного толще, чем обычно. Отёчность дермы с гомогенизацией и фибриноидной дегенерацией соединительнотканых компонентов отмечается в начальной стадии заболевания. В дерме преобладают капилляры с вакуолизированной протоплазмой эндотелиальных клеток, окруженных зонами лимфоидного инфильтрата. В дальнейшем наблюдается утолщение стенок капилляров за счет гипертрофированных эндотелиальных клеток, окруженных

многослойным футляром из перицитов и лимфоидо-гистоцитарных элементов. Коллагеновые волокна гомогенизированы, расположены пучками, местами фрагментированы. Переваскулярная инфильтрация скудная, преимущественно лимфоцитарно-гистиоцитарная, с небольшим количеством плазматических клеток и мононуклеаров. Ретикулярная дерма характеризуется широкими склеротическими пучками коллагена, которые окружает и заменяет подкожную клетчатку. Там атрофия придаточных структур, особенно волосяных покровов. Экринные железы атрофичны, вокруг них мало адипоцитов, и они находятся относительно на высоком уровне в результате депонирования коллагена. Ниже наблюдается типичный нормальный край дермально-подкожной границы.

ГЛАВА 12. ДЕРМАТОМИОЗИТ

Дерматомиозит (ДМ)— это редкое заболевание, которое относится к группе воспалительных миопатий и характеризуется поражением мышц и кожи, а также других органов и тканей, прежде всего сердца, легких и верхнего отдела желудочно-кишечного тракта.

Этиология и патогенез

Наиболее вероятный возбудитель болезни — пикорнавирусы, которым отводят роль триггерного фактора. Возможные варианты: персистенция и прямое повреждение вирусом мышечной ткани; повреждение иммунокомпетентных клеток и фибробластов, дефекты которых могут породить аутоиммунные реакции. При этом вирусную контаминацию рассматривают не как единственный триггер заболевания, а в качестве пускового механизма аутоаллергической реакции, способствующего развитию различных неспецифических синдромов, в том числе кожномышечного, преобладающего при ДМ. В пользу генетических предпосылок свидетельствуют случаи заболевания ДМ кровных родственников, а также семейного носительства гаплоидного генотипа HLA B8 (и/или DR3), присущего и другим аутоиммунным болезням. Иммунная теория развития ДМ согласуется с лабораторными данными и основывается на сенсibilизации лимфоцитов к антигенам мышечной ткани; на цитотоксических свойствах лимфоцитов к культурам ауто-, гомо- и гетерологичной мышечной ткани; на наличии иммунных комплексов, циркулирующих и фиксированных на лимфоидных клетках в инфильтратах мышц; на обнаружении широкого спектра антител к цитоплазматическим белкам и РНК, часть которых считаются миозит-специфическими антителами. Считается, что синтез миозит-специфических антител связан с механизмом развития болезни, а не со следствием иммунного ответа против антигенов поврежденных тканей. Это подтверждается высокой специфичностью антител, селективностью иммунного ответа, случаями обнаружения антител в ранней стадии болезни, до появления клинических признаков. Одним из вероятных механизмов аутоиммунизации может быть перекрестная реактивность (молекулярная мимикрия). инфекционных агентов и агрессивных факторов, запускающих синтез аутоантител. Существует мнение, что повышенная фоточувствительность у пациентов может быть связана с полиморфизмом TNF- α -308 А аллеля гена, который служит фактором риска развития классического и ювенильного ДМ.

Клиническая картина

Идиопатический дерматомиозит. Клинические изменения на коже у многих больных развиваются раньше, чем поражения мышц. Характерна отечная эритема с лиловатым оттенком, располагающаяся в основном на открытых участках тела, особенно на лице, чаще вокруг глаз, с наибольшей выраженностью в области век (рис.18), на тыле кистей, шее, верхней части груди и спины, в области коленных и локтевых суставов. Лицо становится амимичным. Развиваются трофические нарушения, проявляющиеся сухостью кожи, выпадением волос, ломкостью ногтей, болезненностью ногтевого ложа при надавливании. У многих больных наблюдается воспаление слизистых оболочек — конъюнктивит, стоматит. Изменения мышц встречаются редко. Чаще в процесс вовлекаются мышцы плечевого и тазового пояса. Отмечаются болезненность, отек, мышечная слабость, атрофия, прогрессирующая гипотензия, адинамия. Больные с трудом отрывают голову от подушки, поднимаются по лестнице, одеваются, причесываются, не могут держать стакан в вытянутой руке.

Паранеопластический дерматомиозит выделен из группы идиопатического ДМ и в 3,5 раза чаще возникает у пациентов старше 50 лет, средний возраст — 56,6 года, тогда как при идиопатическом варианте — 47,1 года. Относительно чаще паранеопластическая форма болезни наблюдается у мужчин. В общей группе больных соотношение женщин и мужчин составляет 3:1, тогда как при паранеопластическом ДМ оно достигает 1,6:1. Прослеживается четкая взаимосвязь классического ДМ у взрослых с развитием онкопатологии. Одним из диагностических критериев малигнизации при ДМ служит повышение в сыворотке крови уровня опухолевого маркера СА-125. При паранеопластическом ДМ в 5 раз чаще поражается гортанно-глоточная мускулатура. Возникновение опухоли может предшествовать ДМ, но обычно ее выявляют лишь при целенаправленном обследовании больного на предмет онкологической патологии. После своевременного специфического лечения возможно клиническое излечение, но не исключена и возможность обострения паранеопластического ДМ вследствие метастазирования.

Ювенильный ДМ составляет 18,5%, но его диагностика не всегда своевременна. Относительно чаще заболевают девочки (72,7%), преимущественно в препубертатном периоде (средний возраст мальчиков — 9,9 года). Процесс чаще начинается остро, с высокой лихорадки и одновременным поражением кожи и мышц. Поражение кожи обычно не ограничивается периорбитальной областью. Экссудативный и сосудистый компоненты более выражены, воспалительный процесс часто спускается на кожу щек в виде бабочки гелиотропного цвета. Возникают крупные очаги на туловище и конечностях. Надсуставной симптом Готтрона, яркий и

распространенный, наблюдают у 63,6% больных. Ладонные васкулиты и паронихии у детей возникают в 5 раз чаще, чем у взрослых, энантема — в 8 раз. У всех детей поражаются проксимальные группы скелетных мышц конечностей, шеи, надплечий. Возникают слабость, уплотнение мышц (симптомы «рубашки», «лестницы»), рано развивается мышечная атрофия. Кальциноз мышц в периартикулярных зонах наблюдают в 5 раз чаще, чем у взрослых. У взрослых заболевание возникает в возрасте от 40 до 60 лет, среди заболевших преобладают женщины (65%). Течение процесса может быть острым, подострым или хроническим. Провоцирующими факторами бывают инфекции, инсоляция, переохлаждение, медикаментозная или алиментарная сенсibilизация. Так, дерматомиозитоподобные состояния с вовлечением в процесс мышечной ткани могут возникать под влиянием статинов, пенициллина, пенициллинов, сульфаниламидов, тербинафина, изониазида, тамоксифена. Дерматомиозитоподобные поражения только кожи без изменений мышц и внутренних органов возникают при приеме циклофосфамида, диклофенака, ацетилсалициловой кислоты. В продромальный период, не всегда выраженный, наблюдается слабость, лихорадка, тошнота, боль в мышцах и костях. При **бурно** развивающемся процессе констатируется высокая лихорадка с ознобом, поражением скелетной мускулатуры, вплоть до полной обездвиженности, с вовлечением мышц глотки, гортани, внутренних органов (чаще легких и сердца). Однако раньше поражения мышц формируется большой патогномичный симптом ДМ — изменения на коже. Типично поражение лица в периорбитальной зоне (феномен «очков»). Кожа лба, век, щек отекает, вначале «пылающая» (ярко-красного цвета, как при солнечном ожоге), затем приобретает лиловый цвет гелиотропа. Иногда все лицо становится красным, отечным, по типу рожистого воспаления. Поражения кожи при болезнях соединительной ткани. Нередко эритема распространяется на открытые участки кожи, доступные инсоляции, — на область декольте, верхнюю часть спины. На коже туловища могут возникать уртикарные, пузырьковые, геморрагические элементы, которые сливаются в крупные очаги пойкилодермии с телеангиэктазиями, дисхромией и последующей атрофией. Сосудистые изменения бывают более заметны на слизистых оболочках, проявляются конъюнктивитом, атрофическим ринитом, стоматитом или фарингитом. Для ДМ характерно появление над межфаланговыми, пястнофаланговыми, локтевыми, коленными суставами слегка возвышающихся округлых лиловатых безболезненных очагов (симптом Готтрона). Возможны капилляриты на подушечках пальцев и ладонях («рука механика»), паронихии, ливедо на бедрах и голени. При **подостром** течении ДМ общие проявления менее выражены на фоне нестойкого субфебрилитета. Для **хронического** течения ДМ характерны

периодически возникающие проявления кожной и мышечной патологии с висцеропатией без значительного нарушения общего состояния. Одним из важных клинических проявлений приобретенного ДМ можно считать липодистрофию с разрушением подкожной жировой клетчатки в очагах поражения, с исчезновением зрелых адипоцитов. Другой большой патогномичный симптом ДМ — поражение проксимальных отделов мышц верхних и нижних конечностей, тогда как мышцы дистальных отделов сохраняют свои функции. Больной может взять в руку ложку, но не в состоянии поднести ее ко рту. Отмечаются быстрая утомляемость, болезненность и нарастающая мышечная слабость, развивается миофиброз, движения сковываются. Больной не может приподнять голову от подушки, одеться (симптом «рубашки»), подняться на ступеньку (симптом «лестницы»). Походка становится неуверенной, «утиной», больные часто падают.

Разработанная градация мышечной слабости позволяет оценить степень выраженности мышечной недостаточности

I степень — нет нарушений в момент осмотра;

- II степень — отмечаются небольшая слабость и снижение толерантности к физической нагрузке;
- III степень — небольшая атрофия одной или более мышечных групп без функциональных нарушений;
- IV степень — теряется способность бегать, но сохраняется возможность идти по лестнице, не держась за перила;
- V степень — выраженная мышечная слабость, лордоз, неспособность идти по лестнице или подняться со стула без помощи рук;
- VI степень — невозможность встать без помощи окружающих

Степени I–III соответствуют минимальной выраженности мышечной недостаточности, IV степень — средней выраженности. При тяжелых инвалидизирующих функциональных нарушениях пораженных мышц при длительном течении ДМ присваиваются V и VI степени; в этих случаях возможен кальциноз. Наряду со скелетной мускулатурой, могут быть поражены мышцы мягкого нёба, глотки, гортани, что вызывает поперхивание, дисфагию, дисфонию. При поражении межреберных мышц и диафрагмы снижается жизненная емкость легких. Нередко развивается висцеральная патология сердца или легких, обусловленная поражением диафрагмальных и межреберных мышц.

Физикальное обследование:

- **Полиморфные высыпания** (эритема, отек, папулы, везикулы, уртикарии, телеангиоэктазии, буллезные высыпания, петехии, гипер- и гипопигментация)
- **«Симптом очков»** - периорбитальный отек и эритема век с лиловым оттенком.
- **«Симптом пелерины»** - эритема спускается вниз на шею, плечи, область декольте.
- В некоторых случаях образование эрозий и язв, после которых остаются причудливые рубцы.
- **«Симптом Готтрона»** - плоские лиловые папулы и шелушащиеся эритематозные высыпания в области межфаланговых и пястнофаланговых сочленений, атрофия кожи.
- **“Рука механика”**- Шелушение, болезненные трещины на коже кистей
- Эритема на наружной поверхности бедер и голени.
- **Пойкилодерматомиозит**- чередование очагов пигментации и депигментации со множеством телеангиэктазий, источение кожи, ее сухостью и гиперкератозом.
- Болезненные паронихии и капилляриты на подушечках пальцев и ладонях.
- При длительном течении заболевания кожа становится атрофичной с участками депигментации.



Рис.18. Дерматомиозит, симптом «очков», иллюстрированный материал заимствован из «Habif, Thomas P. Clinical dermatology: a color guide to diagnosis and therapy / Thomas P. Habif Sixth edition. Elsevier In. 2016»

Диагностика

В диагностике любого заболевания ведущее значение принадлежит клиническим проявлениям. Однако редкость, тяжесть, полиморфизм процесса, частое сочетание его с онкологическими заболеваниями обуславливают зачастую несвоевременное распознавание болезни. Поэтому необходим алгоритм обследования каждого пациента с подозрением на дерматомиозит.

Наиболее специфичным тестом для диагностики ДМ является определение содержания миоглобина в сыворотке крови с помощью реакции пассивной гемагглютинации. Концентрация миоглобина, равная или превышающая 128 мг/мл, подтверждает диагноз «дерматомиозит». Отмечается достоверное снижение количества Т-лимфоцитов и уменьшение их субпопуляций. Установлена существенная гипериммуноглобулинемия IgI и IgM. Важным диагностическим приемом считается обнаружение антисинтетазных антител. Повышение уровня пептидсвязанного оксипролина в крови и увеличение экскреции с мочой общего оксипролина свидетельствуют о наличии склерозирования уже на ранних стадиях дерматомиозита. Электромиография скелетных мышц служит чувствительным, но неспецифическим тестом.

Биопсия: С помощью гистологического анализа в очагах поражения кож обнаруживают истончение эпидермиса. Дерма отёчна, с дистрофией волосяных фолликулов и сальных желёз. Коллагеновые волокна набухшие, гомогенизированные, эластические разрушены. Отмечается умеренная периваскулярная лимфоцитарная инфильтрация с наличием гистоцитов, фибробластов, плазматических и тучных клеток. Подкожная клетчатка отёчна, с мукоидной дегенерацией, фиброзом, возможен кальциноз. Интима сосудов утолщена, могут быть тромбы. При глубокой биопсии мышц выявляют хроническую воспалительную инфильтрацию периваскулярной и интерстициальной зон вокруг фибрилл. Инфильтрат преимущественно из лимфоцитов с включением гистиоцитов, тучных клеток, нейтрофилов. Наблюдаются признаки дегенерации и некроза миофибрилл, фагоцитоз некротизированных клеток. При длительном течении болезни некротизированные мышечные волокна замещает фиброзная ткань.

Лабораторная диагностика

- Наиболее специфичны для диагностики определение содержания миоглобина в сыворотке крови - реакция пассивной гемагглютинации . Концентрация миоглобина, равная или превышающая 128 мг/мл, подтверждает диагноз «дерматомиозит». Этот метод

практически вдвое превышает по информативности определение креатинурии и активности мышечных ферментов, что позволяет применять его для диагностики патологии даже на ранних стадиях.

- Изменения иммунного статуса происходят как на клеточном, так и на гуморальном уровне. Дефект Т-клеточного звена обуславливает снижение иммунорегуляторного индекса, проявляется достоверным снижением количества Т-лимфоцитов, уменьшением их субпопуляций.
- Установлена существенная гипериммуноглобулинемия IgI и IgM, что вместе с гиперглобулинемией отражает аутоиммунные процессы в организме.
- Метаболизм соединительной ткани изменяется как за счёт нарушения обмена коллагена, так и за счёт основного межклеточного вещества - фибронектина, содержание которого при дерматомиозите повышено вдвое.
- Важным диагностическим приёмом считается обнаружение антисинтетазных антител. У пациентов с наличием антител в крови в 95% случаев встречается интерстициальная пневмония (а не в 45%, как сообщалось ранее) .
- Повышение уровня пептидносвязанного оксипролина в крови и увеличение экскреции с мочой общего оксипролина свидетельствуют о наличии склерозирования уже на ранних стадиях дерматомиозита.
- Электромиография скелетных мышц служит чувствительным, но неспецифическим тестом.

Рекомендуется консультации:

- ▶ **врача-невролога** при необходимости исключения неврологической патологии.
- ▶ **Врача- ревматолога** для наблюдения больного

СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ

Ситуационная задача №1



Больная 48 лет

Жалобы на наличие высыпаний на коже лица, жжения и покалывания.

Anamnesis vitae:

Считает себя больной в течение полугода, когда впервые на коже лица появились ярко-розовые элементы. Лечилась самостоятельно топическими стероидами с незначительным улучшением.

Status localis:

Патологический процесс локализуется на коже лица, преимущественно в области щек. На фоне яркой, стойкой эритемы множественные ярко-красные полушаровидные папулы, телеангиэктазии.

Результаты исследований: В соскобе с кожи лица найден *Demodex folliculorum*.

Вопросы:

- 1) Предварительный диагноз и клиническая форма заболевания?
- 2) С какими заболеваниями следует провести дифференциальный диагноз?
- 3) План лечения по федеральным клиническим рекомендациям?
- 4) Рекомендации по коррекции образа жизни?

Ситуационная задача №2



Больной 20 лет

Жалобы на наличие высыпаний на коже лица, болезненность.

Anamnesis vitae:

Считает себя больным в течение года, когда впервые на коже лица появились ярко-розовые элементы. Самостоятельно не лечился, к дерматологу по ПМЖ не обращался.

Status localis:

Патологический процесс локализуется на коже лица, преимущественно в области щек. Представлен папулами и пустулами

Вопросы:

- 1) Предварительный диагноз и клиническая форма заболевания?
- 2) С какими заболеваниями следует провести дифференциальный диагноз?
- 3) План терапии в соответствии с клиническими рекомендациями ?

Ситуационная задача №3



Больной 36 лет

Жалобы на наличие высыпаний, шелушения кожи лица, кожи волосистой части головы.

Anamnesis vitae:

Считает себя больной в течение двух лет, когда впервые на коже щек появились высыпания и шелушение, которое распространилось на другие участки кожи. Пациент отмечает, что в последнее время волосы после мытья быстро жирнятся и слипаются. Обращалась к дерматологу по ПМЖ.

Status localis:

Патологический процесс локализуется на коже лица, волосистой части головы. При осмотре наблюдаются шелушение, пятна с четкими границами, наличие желто-розовых пятен округлой формы. На коже волосистой части головы отмечается наличие перхоти

Вопросы:

- 1) Предварительный диагноз и клиническая форма заболевания?
- 2) С какими заболеваниями следует провести дифференциальный диагноз
- 3) План терапии в соответствии с клиническими рекомендациями?

Ситуационная задача №4



Больная 34 года

Жалобы на наличие высыпаний, шелушения кожи лица, жжение и болезненность.

Anamnesis vitae:

Считает себя больной в течение года, когда впервые на коже вокруг рта появились высыпания и шелушение. Отмечает, что ухудшение наблюдается в зимнее время года. Обращалась к дерматологу по ПМЖ.

Status localis:

Патологический процесс локализуется на коже лица – вокруг рта. На фоне стойкой эритемы наблюдаются милиарные папулы ярко-розового цвета.

Вопросы:

- 1) Предварительный диагноз и клиническая форма заболевания?
- 2) С какими заболеваниями следует провести дифференциальный диагноз?
- 3) План терапии в соответствии с клиническими рекомендациями?

Ситуационная задача №5



Больная 35 лет

Жалобы на множественные очаги воспалений, ухудшение самочувствия, слабость.

Anamnesis vitae:

Считает себя больной год. Первые очаги появились на носу, щеках, лечилась в стационаре. Месяц назад возникло обострение. Обращалась к дерматологу по ПМЖ и была направлена в стационар.

Status localis

На коже щек, лба, в/ч головы, шее, верхней части груди, спины, плечей множественные очаги, монетовидные, розово-красного цвета с инфильтрацией, гиперкератозом, атрофией. Положительные симптомы Бенъе- Мещерского и дамского каблука.

Результаты исследований: ОАК: СОЭ-25%, обнаружены ЛЕ-клетки.

Вопросы:

- 1) Предварительный диагноз и клиническая форма заболевания?
- 2) С какими заболеваниями следует провести дифференциальный диагноз
- 3) План терапии в соответствии с клиническими рекомендациями?

Ситуационная задача №6



Больная 25 лет

Жалобы на мокнущие, зудящие высыпания в области лба.

Anamnesis vitae:

Считает себя больной в течение 2 лет, когда впервые на фоне сильного стресса появились высыпания на коже лба, беспокоил зуд. Патологический процесс периодически спонтанно стихал и вновь развивался. На фоне приема топических глюкокортикостероидов очаги регрессировали, но эффект был временный.

Status localis:

Патологический процесс представлен эритемой лица, отеком, везикулами, корками, локализуется в области кожи лба.

Вопросы:

Вопросы:

- 1) Предварительный диагноз и клиническая форма заболевания?
- 2) С какими заболеваниями следует провести дифференциальный диагноз?
- 3) План терапии в соответствии с клиническими рекомендациями?

Ситуационная задача №7



Больная 35 лет

Жалобы на высыпания в области лица, чувство стянутости кожи, умеренный зуд.

Anamnesis vitae:

Считает себя больной в течение 8 лет, когда после беременности и родов появились высыпания на коже волосистой части головы, лица, туловища, верхних конечностей, беспокоил умеренный зуд. На фоне приема топических глюкокортикостероидов очаги регрессировали, но эффект был временный.

Statuslocalis:

Патологический процесс представлен нуммулярными, лентикулярными папулами, покрытыми серебристо-белыми чешуйками. Локализуется на коже в/ч головы, лица, верхних конечностей, туловища.

Вопросы:

- 1) Предварительный диагноз и клиническая форма заболевания?
- 2) С какими заболеваниями следует провести дифференциальный диагноз?
- 3) План терапии в соответствии с клиническими рекомендациями?

ОТВЕТЫ К СИТУАЦИОННЫМ ЗАДАЧАМ:

Ситуационная задача №1:

- 1) Розацеа, эритематозно-телеангиэктатический подтип
- 2) В круг дифференциальной диагностики розацеа входят акне, болезни соединительной ткани (дерматомиозит, дискоидная красная волчанка), периоральный (розацеаподобный) или стероидный дерматит, себорейный дерматит, контактный дерматит (фотодерматит), истинная полицитемия
- 3) Лечение в соответствии с клиническими рекомендациями:

Системная терапия

- Антибактериальные препараты
- Системные ретиноиды (при тяжелой, резистентной к лечению розацеа)
- Ангиостабилизирующие средства

Наружная терапия

- Метронидазол
- Азелаиновая кислота
- Антибактериальные препараты
- Топические ингибиторы кальциневрина

Немедикаментозная терапия

- источники некогерентного интенсивного светового излучения (IPL) и диодные, КТР, александритовые, длинноимпульсные неодимовые лазеры на аллюмо-итриевом гранате (Nd:YAG-лазеры).
- лазерная дермабразия
- метод микротоковой терапии
- криотерапия

- 4) Рекомендации:

- Ограничить воздействие солнечного излучения, высоких и низких температур, ветра, психоэмоциональных стрессов.
- Исключить или ограничить употребление горячих и газированных напитков, алкоголя, острых блюд и избыточного объема пищи;
- Ограничить препараты системного применения, вызывающие эритему лица, наружные препараты, в том числе косметические препараты и моющие средства, обладающие раздражающим действием (водостойкая косметика и тонирующие препараты удаление которых требует применения растворителей, а также моющие средства, содержащие мыло).

- Использование солнцезащитных средств.

Ситуационная задача №2:

- 1) Акне, папуло-пустулезная форма средней степени тяжести.
- 2) Вульгарные угри следует дифференцировать от розацеа, периорального дерматита, ретенционных кист сальных желез, пустулезного сифилида, туберозного склероза, болезни Фавра–Ракушо.
- 3) Лечение в соответствии с клиническими рекомендациями:

Системная терапия:

Антибактериальные препараты

Системные ретиноиды

- Изотретиноин (Роаккутан, Акнекутан, Сотрет)

Гормональные препараты

- Блокаторы андрогенных рецепторов
- Ингибиторы продукции овариальных андрогенов.
- Оральные контрацептивы, содержащие этинилэстрадиол в комбинации с прогестинами

Наружная терапия:

- адапален
- азелаиновая кислота
- бензоила пероксид

Антибактериальные препараты

- клиндамицина фосфат,
- клиндамицина гидрохлорид

Комбинированные препараты

- адапален (0,1%) + бензоила пероксид (2,5%) (Эффезел), гель
- адапален (0,1%) + клиндамицин (Клинзит С), (1%), гель

Ситуационная задача №3:

- 1) СД кожи лица и волосистой части головы
- 2) В круг дифференциальной диагностики СД входят грибковая инфекция, розацеа, псориаз, листовидная пузырчатка, красная волчанка, экзема
- 3) Лечение в соответствии с клиническими рекомендациями:
- 4) Наружное лечение:
 - Топические глюкокортикостероидные препараты
 - Пиритион цинка или топические ингибиторы кальциневрина.
 - Противовоспалительные средства для местного применения (в виде примочек)

- Антисептических средства
- Топические противогрибковые препараты .

Системное лечение:

При выраженном зуде

- антигистаминные препараты

При наличии экссудации:

- кальция глюконата, раствор для инъекций
- кальция пантотената

Немедикаментозная терапия

- Селективная фототерапия 20–25 процедур 4–5 раз в неделю

Ситуационная задача №4

- 1) Периоральный дерматит
- 2) В круг дифференциальной диагностики периорального дерматита входят розацеа, грибковая инфекция, экзема, себорейный дерматит, акне
- 3) Лечение в соответствии с клиническими рекомендациями:

Наружная терапия:

- метронидазол 1% крем
- азелаиновая кислота 20% крем
- пимекролимус (Элидел) 1% крем

Системная терапия:

- Тетрациклин

При непереносимости тетрациклина, беременным, детям в возрасте младше 8 лет и при гранулематозной форме периорального дерматита у детей:

- Эритромицин

При неэффективности антибактериальной терапии

- Изотретиноин

Ситуационная задача №5

- 1) Дискоидная красная волчанка
- 2) В круг дифференциальной диагностики дискоидной красной волчанки входят полиморфный фотодерматоз, розацеа, саркоидоз кожи.
- 3) Лечение в соответствии с клиническими рекомендациями:

Наружная терапия:

- Глюкокортикостероидные препараты

Системная терапия:

- Противомаларийные средства:
- Антиоксиданты

- Ангиопротекторы и корректоры микроциркуляции:
При отсутствии эффекта от лечения
 - Топические ингибиторы кальциневрина:
 - Ретиноиды

Ситуационная задача №6

- 1) Себорейная экзема
- 2) В круг дифференциальной себорейной экземы входят себорейный дерматит, грибковая инфекция, аллергический контактный дерматит, герпетическая инфекция.
- 3) Лечение в соответствии с клиническими рекомендациями:
Системная терапия:
 - Антигистаминные препараты
 - Глюкокортикостероидные препараты
 - Транквилизатор с антигистаминным действием
 - Детоксикационная терапия
 - Ретиноиды:
 Наружная терапия:
 - Примочки с 1% раствором танина, 2% раствором борной кислоты, 0,25% раствором серебра нитрата, ванночки с 0,01—0,1% раствором калия перманганата, раствором циндола 1—2 раза в сутки в течение 4—7 дней
 - Антисептические наружные препараты
 - Глюкокортикостероидные препараты
 Немедикаментозное лечение:
 - Узкополосная средневолновая ультрафиолетовая терапия с длиной волны 311 нм
 - ПУВА-терапия

Ситуационная задача №7

- 1) Псориаз распространенный, вульгарный, прогрессирующая стадия, внесезонная форма
- 2) В круг дифференциальной диагностики псориаза парапсориаз, красный плоский лишай, розовый лишай Жибера
- 3) Лечение в соответствии с клиническими рекомендациями:
Наружная терапия:
 - Топические глюкокортикостероидные средства
 - Препараты, содержащие аналоги витамина D3
 - Препараты, содержащие цинк пиритион активированный

Фототерапия

- Широкополосная средневолновая ультрафиолетовая терапия длина волны 280—320 нм 3—5 раз в неделю, 15—35 процедур.
- Узкополосная средневолновая фототерапия с длиной волны 311 нм (УФВ-311) 3—4 раза в неделю, 15—35 процедур.
- Терапия эксимерным УФ-светом 2—3 раза в неделю, 15—35 процедур.
- ПУВА-терапия с пероральным применением фотосенсибилизаторов 2—4 раза в неделю. Пероральные фотосенсибилизирующие препараты в дозе 0,6—0,8 мг на 1 кг массы тела за один прием, за 1,5—2 часа до облучения длинноволновым УФ-светом, 15—35 процедур.
- ПУВА-терапия с наружным применением фотосенсибилизаторов 2—4 раза в неделю. Фотосенсибилизирующие препараты для наружного применения за 15—60 минут до облучения, 20—50 процедур.
- ПУВА-ванны с водным раствором амми большой плодов фурукумаринов 1 мг/л, температура воды 36—37 °ΔС, продолжительность ванны 15 минут, с последующим облучением длинноволновым УФ-светом, 2—4 раза в неделю, 15—35 процедур.

Системная терапия:

- Метотрексат
- Ацитретин
- Циклоспорин

Биологические препараты:

- Инфликсимаб
- Адалимумаб
- Устекинумаб

КОНТРОЛЬНЫЕ ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

1. В течении atopического дерматита выделяют:
 - a) сезонные стадии
 - b) стадии возрастной эволюционной динамики
 - c) стадии в зависимости от осложнения
 - d) стадийность не выявляется

2. Для младенческой стадии atopического дерматита характерно:
 - a) выраженный эксудативный компонент
 - b) выраженная лихенификация
 - c) локализация: лицо (периорбикулярная, периоральная области), локтевые сгибы, запястья, тыльная поверхность кистей
 - d) верно все перечисленное

3. К клинико-морфологическим формам atopического дерматита относится:
 - a) эксудативная
 - b) эритематозно-сквамозная
 - c) лихеноидная
 - d) верно все перечисленное

4. К обязательным диагностическим критериям atopического дерматита относится:
 - a) начало заболевания в раннем детском возрасте
 - b) эозинофилия периферической крови
 - c) гиперлинеарность ладоней
 - d) белый дермографизм

5. Линии Дени-Моргана определяются при:
 - a) розовом лишае Жибера
 - b) atopическом дерматите
 - c) опоясывающем лишае
 - d) псориазе

6. Разновидностями микробной экземы являются все, кроме:
 - a) варикозной
 - b) паратравматической
 - c) нумулярной

d) себорейной

7. Препаратами выбора при лечении менструальных акне у женщин являются:

- a) Косметические кремы, лосьоны
- b) Витамины
- c) Антибиотики
- d) Гормональные противозачаточные Препараты

8. Для системной терапии акне применяют:

- a) Ретиноиды и антибиотики
- b) Антигистаминные препараты и витамины группы В
- c) Химиотерапию (Метотрексат)
- d) Системные глюкокортикоиды
- e) Все перечисленное верно

9. В патогенезе акне играют роль следующие факторы:

- a) Длительный прием кортикостероидных препаратов
- b) Нарушения менструального цикла у женщин
- c) Эндокринные нарушения
- d) Увеличение секреции сальных желез
- e) Все перечисленное верно

10. К клиническим формам акне не относят:

- a) Комедональную
- b) Папуло-пустулезную
- c) Эритродермическую
- d) Конглобатную

11. Наиболее часто после разрешения акне возникает следующий тип рубцов

- a) атрофические
- b) гипертрофические
- c) келоидные
- d) нормотрофические

12. Выберите верное определение розацеа:

- a) Розацеа - заболевание кожи, возникающее у лиц молодого возраста, характеризующееся возникновением на лице папул и пустул

b) Розацеа - хроническое инфекционное заболевание, вызываемое клещом *Demodex folliculorum*, характеризующееся покраснением кожи лица, а затем - возникновением телеангиэктазий, папул и пустул

c) Розацеа - хроническое неинфекционное заболевание, чаще возникающее у лиц немолодого возраста, характеризующееся покраснением кожи лица, а затем - возникновением телеангиэктазий, папул и пустул

13. Не характерным признаком розацеа является:

- a) Эритема
- b) Телеангиэктазии
- c) Фолликулярный кератоз
- d) Ринофима

14. В патогенезе розацеа имеют значение следующие факторы, кроме:

- a) ангионеврологических расстройств;
- b) инсоляции;
- c) заболеваний желудочно-кишечного тракта;
- d) эндокринопатий;
- e) непереносимости глютена.

15. Розацеа не локализуется на коже следующих участков:

- a) шеи;
- b) щек;
- c) периорбитальной области;
- d) спины.

16. В течении розацеа выделяют следующие стадии:

- a) эритематозную;
- b) гиперкератотическую;
- c) эритематозно-папулезную;
- d) атрофическую;
- e) гипертрофическую.

17. Розацеа необходимо дифференцировать со следующими заболеваниями:

- a) дискоидной красной волчанкой;
- b) фотодерматитом;
- c) акне (вульгарные угри);
- d) периоральным дерматитом
- e) все верно

18. Для наружной терапии розацеа используют:

- a) гидрокортизон (крем);
- b) метронидазол (гель);
- c) азелаиновую кислоту (гель/крем);
- d) препараты дегтя;

19. Какой подтип розацеа не выделяют :

- a) гипертрофическую
- b) офтальморозацеа
- c) папулопустулезная
- d) эритематозная

20. Розацеа чаще развивается у:

- a) детей
- b) женщин
- c) мужчин
- d) подростков

21. К триггерам розацеа относят:

- a) метеорологические и производственные факторы
- b) инсоляция
- c) прием медикаментов
- d) стрессы
- e) все верно

22. Критерием диагностики розацеа является:

- a) появление телеангиоэктазий
- b) появление чешуек на лице
- c) появление папул
- d) стойкая эритема центральной части лица

23. Какие факторы способствуют развитию себорейного дерматита (СД)?

- a) Заболевания нервной системы
- b) Гиперфункция сальных желез
- c) Колонизация кожи микроорганизмами
- d) Иммунодефицитные состояния (ВИЧ)
- e) Все перечисленное верно.

24. Какие области являются «излюбленными» для себорейного дерматита (СД)?

- a) Ладони, стопы
- b) Лоб, грудь, спина

- c) Бедра, голени
- d) Слизистые оболочки.

25. Для себорейного дерматита (СД) не характерно:

- a) «Себорейная» корона
- b) Желтоватые чешуйки на эритематозном фоне
- c) Мелкоточечное кровотечение при поскабливании участка поражения
- d) Локализация в местах повышенного салоотделения (лоб, область носа, грудь, спина, заушные раковины, волосистая часть головы)

26. Для СД характерно:

- a) выпадение ресниц
- b) появление корок вдоль края века
- c) скопление роговых масс клеток вокруг ресниц
- d) утолщение края века

27. Для СД характерна локализация на:

- a) верхней части туловища
- b) волосистой части головы
- c) лице
- d) нижних конечностях
- e) складках туловища

28. СД дифференцируют с:

- a) акне
- b) аллергическим дерматитом
- c) красной волчанкой
- d) псориазом
- e) все перечисленное

29. На лице СД не локализуется в области:

- a) лба
- b) надпереносья, бровей
- c) носогубных складок
- d) подбородка
- e) скул, крыльев носа

30. Гранулематозный периоральный дерматит относят к:

- a) легкой степени тяжести;
- b) средне-тяжелой степени тяжести;
- c) средней степени тяжести;
- d) тяжелой степени.

31. Какая локализация характерна для гранулематозной формы периорального дерматита?

- a) кожа головы
- b) кожа туловища и конечностей;
- c) кожа шеи;
- d) периоральная область.

32. Какие типичные жалобы характерны для пациентов с периоральным дерматитом?

- a) выраженный зуд;
- b) ощущение жжения, болезненность;
- c) сухость кожных покровов

33. Какие факторы способствуют развитию периорального дерматита?

a) длительное использование глюкокортикостероидов; б) клещи рода *Demodex*; в) наследственная предрасположенность; г) ультрафиолетовое облучение; д) ВИЧ-инфекция и другие иммунодефициты. Выберите правильную комбинацию ответов:

- a) а, б, г;
- b) а, в, д;
- c) а, д;
- d) в, д.

34. Кто болеет чаще периоральным дерматитом?

- a) дети;
- b) женщины;
- c) мужчины.

35. Легкая степень тяжести периорального дерматита соответствует значениям индекса PODSI:

- a) 0,5 – 2,5 балла;
- b) 2 – 3 балла;
- c) 3 – 5,5 балла;
- d) 6 – 9 балла.

36. Укажите клинический признак, характерный для прогрессирующей стадии псориаза:

- a) Сетка Уикхема
- b) Феномен «яблочного желе»
- c) Феномен точечного кровотечения
- d) Симптом Горчакова

e) Все перечисленное не верно

37. Укажите вариант типичной локализации псориазической сыпи:

- a) Лицо, шея, сгибы локтей и коленей, тыл кистей
- b) Лучезапястные сгибы, голени, слизистая рта, наружные гениталии
- c) Открытые части лица, шеи, груди, конечностей
- d) Локти, колени, волосистая часть головы
- e) Щёки и спинка носа

38. При экземе губ (экзематозный хейлит) выявляются:

- a) Мелкие сухие корочки на красной кайме нижней губы
- b) Расширенные устья слюнных желез с капельками слюны
- c) Полиморфная сыпь на губах и прилегающей коже

39. Волосистая часть головы поражается

- a) варикозной экземе
- b) при дисгидротической экземе
- c) при микробной экземе
- d) при профессиональной экземе
- e) при себорейной экземе

40. При красной волчанке наблюдаются гистопатологические изменения:

- a) 1. гиперкератоза
- b) наличие периваскулярного инфильтрата
- c) отека и дистрофии коллагеновых волокон
- d) все перечисленное

41. Излюбленная локализация высыпаний при полиморфном фотодерматозе?

- a) Нижние конечности
- b) Крупные складки
- c) Стопы
- d) Открытые участки кожи

42. В круг дифференциальной диагностики полиморфного дерматоза входит?

- a) Красная волчанка
- b) Склеродермия
- c) Псориаз
- d) Себорейный дерматит

43. Какая из клинических форм локализованной склеродермии чаще всего локализуется на коже лица и в/ч головы?
- a) Бляшечная
 - b) Линейная
 - c) Склероатрофический лишай Цумбуша
 - d) Идиопатическая атрофодермия Пазини-Пьерини
44. Какой симптом наблюдается на лице при дерматомиозите?
- a) Симптом «очков»
 - b) Симптом «удар саблей»
 - c) Симптом «дамского каблука»
 - d) Ничего из перечисленного
45. Какие признаки приобретает лицо при системной склеродермии?
- a) Лицо амимичное по типу маски, «кисетный» рот
 - b) Мимика гиперактивная
 - c) Периорбитальный отек, симптом «очков»
 - d) Все перечисленное

**ОТВЕТЫ
КОНТРОЛЬНЫМ ТЕСТАМ**

К

- | | |
|-----------|--------------|
| 1. b) | 23. e) |
| 2. a) | 24. b) |
| 2. a) | 25. c) |
| 3. d) | 26. b) |
| 4. b) | 27. a) b) c) |
| 5. b) | 28. e) |
| 6. d) | 29. c) d) |
| 7. d) | 30. d) |
| 8. a) | 31. d) |
| 9. e) | 32. e) |
| 10. c) | 33. a) |
| 11. a) | 34. b) |
| 12. c) | 35. a) |
| 13. c) | 36. e) |
| 14. e) | 37. d) |
| 15. a) b) | 38. a) |
| 16. a) c) | 39. e) |
| 17. e) | 40. d) |
| 18. b) | 41. d) |
| 19. a) | 42. a) |
| 20. b) | 43. b) |
| 21. e) | 44.a) |
| 22. a) | 45.a) |

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

Использованная литература

1. Аравийская Е.Р., Руководство по дерматокосметологии/ Аравийская Е.Р., Соколовский Е.В. - Санкт-Петербург: ООО «Издательство Фолиант», 2008. - 632 с. – ISBN 978-5-93929-181-1. – Текст: непосредственный.

2. Круглова Л. С., Акне и розацеа. Клинические проявления, диагностика и лечение / Круглова Л. С., Стенько А. Г., Грязева Н. В. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2021. - 208 с. - ISBN 978-5-9704-6063-4. – Текст: непосредственный.

3. Клинические рекомендации по ведению пациентов с акне (проект)/ Российское общество дерматовенерологов и косметологов. – Москва, 2020. – 33 с. - URL: https://cnikvi.ru/docs/clinic_recs/klinicheskie-rekomendatsii-2019-2020/ (дата обращения 16.12.2021). - Текст: электронный.

4. Клинические рекомендации по ведению пациентов с розацеа (проект)/ Российское общество дерматовенерологов и косметологов. – Москва, 2020. – 34 с. - URL: https://cnikvi.ru/docs/clinic_recs/klinicheskie-rekomendatsii-2019-2020/ (дата обращения 16.12.2021). - Текст: электронный.

5. Клинические рекомендации по ведению пациентов с экземой/ Российское общество дерматовенерологов и косметологов. – Москва, 2020. – 33 с. - URL: https://cr.minzdrav.gov.ru/schema/246_2 (дата обращения 16.12.2021). - Текст: электронный.

6. Клинические рекомендации по ведению пациентов с себорейным дерматитом (проект)/ Российское общество дерматовенерологов и косметологов. – Москва, 2020. – 30 с. - URL: https://cnikvi.ru/docs/clinic_recs/klinicheskie-rekomendatsii-2019-2020/ (дата обращения 16.12.2021). - Текст: электронный.

7. Клинические рекомендации по ведению пациентов с псориазом/ Российское общество дерматовенерологов и косметологов. – Москва, 2020. – 34 с. - URL: https://cr.minzdrav.gov.ru/schema/234_1 (дата обращения 16.12.2021). - Текст: электронный.

8. Ю. С. Бутова, Дерматовенерология. Национальное руководство. Краткое издание/ Бутова Ю.С., Скрипкина К.С., Иванова О. Л. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013. — 896 с. – ISBN 978-5-9704-2710-1. – Текст: непосредственный.

9. О.В. Панкратов, Инфекционная дерматология в практике врачей первичного звена: рук. для врачей / О.В. Панкратов, В.Г. Панкратов. — Минск: Новое знание, 2015. — 192 с. — ISBN 978-985-475-750-6. – Текст: непосредственный.

10. А.Д.Кацамба, Европейское руководство по лечению дерматологических болезней / А.Д.Кацамба, Т.М.Лотти.; пер. с англ. – 3-е

изд. – М.: МЕДпресс-информ, 2014. – 736 с. – ISBN 978-5-00030-079-4. – Текст: непосредственный.

11. Klaus Wolf, Fitzpatrick's Color Atlas and Synopsis of Clinical Dermatology, Eighth Edition/ Klaus Wolf, Richard Johnson , Arturo Saavedra et al. // -- ISBN: 978-1-25-964220-3. – Текст: непосредственный. – 2017.- 976 p.

Рекомендуемая литература

Основная

1. Потекаев Н.Н., Дифференциальная диагностика и лечение кожных болезней/ Потекаев Н.Н., Акимов В.Г.-М.: ГЭОТАР -Медиа, 2016.- 456 с. - ISBN 978-5-9704-3555-7. - Текст: непосредственный.

2. Родионов. А.Н., Дерматокосметология. Поражения кожи лица и слизистых. Диагностика, лечение и профилактика/ Родионов. А.Н. – СПб: Наука и Техника, 2011. — 912 с. - ISBN 978-5-94387-701-8. - Текст: непосредственный.

3. Хэбиф Т.П., Кожные болезни: Диагностика и лечение / Томас П. Хэбиф.; пер. с англ. – 4-е изд. – М.: МЕДпресс-информ, 2016. – 704с. – ISBN 978-5-00030-287-3. - Текст: непосредственный.

Дополнительная:

1. Глиш М.М., Системная красная волчанка в практике дерматолога / Глиш М.М., Наатыж Ж.Ю., Сычева Н.Л., Кузнецова Т.Г. - DOI: 10.26295/OS.2020.35.78.005. - Текст: непосредственный // Клиническая медицина. - 2018. - №3. - С. 277.

2. Глиш М.М., Полиморбидность в дерматологии: поздняя диагностика и последствия / Глиш М.М., Наатыж Ж.Ю., Кузнецова Т.Г. - DOI: 10.26295/OS.2019.15.96.016. - Текст: непосредственный // Лечащий врач. - 2019. - №7. - С. 76.

3. Глиш М.М., Место ретиноидов в алгоритмах наружной терапии акне/ Глиш М.М., Кузнецова Т.Г., Наатыж Ж.Ю., Псавок Ф.А. - DOI: 10.26295/OS.2019.15.96.016. - Текст: непосредственный // Педиатрия (приложение к журналу Consilium Medicum). - 2017. - №4. - С.74.

ОГЛАВЛЕНИЕ

Оглавление

| | |
|---|-----|
| ПРЕДИСЛОВИЕ | 3 |
| ВЕДЕНИЕ | 4 |
| Глава 1. АКНЕ | 5 |
| Глава 2. РОЗАЦЕА | 20 |
| Глава 3. СЕБОРЕЙНЫЙ ДЕРМАТИТ | 31 |
| Глава 4. ПЕРИОРАЛЬНЫЙ ДЕРМАТИТ | 37 |
| Глава 5. АТОПИЧЕСКИЙ ДЕРМАТИТ | 44 |
| Глава 6. ПСОРИАЗ | 53 |
| Глава 7. ЭКЗЕМА | 61 |
| Глава 8. КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА | 69 |
| Глава 9. ПОЛИМОРФНЫЙ ФОТОДЕРМАТОЗ | 79 |
| Глава 10. ТУБЕРКУЛЕЗ КОЖИ | 82 |
| ГЛАВА 11. СКЛЕРОДЕРМИЯ | 92 |
| ГЛАВА 12. ДЕРМАТОМИОЗИТ | 99 |
| СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ | 106 |
| ОТВЕТЫ К СИТУАЦИОННЫМ ЗАДАЧАМ: | 114 |
| КОНТРОЛЬНЫЕ ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ | 119 |
| ОТВЕТЫ К КОНТРОЛЬНЫМ ТЕСТАМ | 127 |
| СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ | 128 |
| ОГЛАВЛЕНИЕ | 130 |