

Министерство здравоохранения Российской Федерации
Федеральное государственное бюджетное учреждение
«Уральский научно-исследовательский институт
дерматовенерологии и иммунопатологии»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

БОЛЕЗНИ КОЖИ

Атлас

Екатеринбург
Издательство «VIP-Урал»
2014

УДК: 616.5-07

Болезни кожи : монография [атлас] / под ред. Н. В. Кунгурова. – Екатеринбург: УрНИИДВиИ, 2014. – 176 с.

ISBN 9785-7525-29-35-1

В монографии (атласе) представлены данные, обобщающие многолетний клинический опыт сотрудников ФГБУ «Уральский научно-исследовательский институт дерматовенерологии и иммунопатологии» Министерства здравоохранения Российской Федерации, имеющий под собой научную основу и раскрытый в иллюстрированных материалах по семиотике кожных болезней и оптимизации ведения документации; клинко-патоморфологические аспекты диагностики распространенных дерматозов, описание и фотографии больных с типичными и редкими клиническими формами заболеваний кожи; подходы к дифференциальной диагностике распространенных дерматозов с демонстрацией фотоимиджей; редко встречающиеся в клинической практике заболеваний кожи у детей и взрослых, описание этих дерматозов и фотографии пациентов, наблюдавшихся в клинике ФГБУ «УрНИИДВиИ» Минздрава России.

Издание предназначено для врачей дерматовенерологов, врачей косметологов и обучающихся по программам послевузовского и дополнительного профессионального образования.

Ответственные редакторы:

Кохан Муза Михайловна, д. м. н., профессор
Уфимцева Марина Анатольевна, д. м. н.

Рецензенты:

Новиков Александр Иванович, д. м. н., профессор, ректор ГБОУ ВПО «Омская государственная медицинская академия» Министерства здравоохранения Российской Федерации

Елькин Владимир Дмитриевич, д.м.н., профессор, заведующий кафедрой дерматовенерологии ГБОУ ВПО «Пермская государственная медицинская академия им. ак. Е. А. Вагнера» Министерства здравоохранения Российской Федерации

ISBN 9785-7525-29-35-1

© УрНИИДВиИ, 2014
© Издательство «VIP-Урал», 2014

Авторский коллектив:

д. м. н., профессор Н.В. Кунгуров,
д. м. н., профессор М.М. Кохан, д. м. н., профессор Н.П. Малишевская,
д. м. н., профессор Н.П. Торопова
д. м. н. Н.В. Зильберберг, д. м. н. В.А. Игликов, д. м. н. Ю.В. Кениксфест,
д. м. н. И.Г. Шакуров, д. м. н. М.А., Уфимцева, д. м. н. Н.Н. Филимонкова.
К. м. н. Е.В. Бакуров, к. м. н. В.Я. Бахтилин, к. м. н. Ю.М. Бочкарев, к. м. н. И.Ф. Вишневская,
к. м. н. О.А. Воронова, к. м. н. А.П. Горбунов, к. м. н. С.В. Гольцов, к. м. н. Е.В. Гришаева,
к. м. н. Я.В. Кашеева, к. м. н. И.Д. Кузнецов, к. м. н. И.А. Куклин, к. м. н. Н.С. Лашкина,
к. м. н. О.В. Летаева, к. м. н. А.И. Толстая, к. м. н. Г.Д. Сафонова
Е. П. Гурковская, Е.А., Гусарова, К. И. Николаева, О.Г. Римар, А.И. Полищук, Е.И. Стукова,
Е.П. Топычканова, А.Н. Шакирова, А.Ю. Шефер.

ОГЛАВЛЕНИЕ

ГЛАВА 1. ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ О КЛИНИЧЕСКОЙ ДИАГНОСТИКЕ ЗАБОЛЕВАНИЙ КОЖИ	7
1.1. Элементы кожной сыпи	7
1.2. История болезни дерматологического больного	22
1.3. Типовые нарушения при оказании специализированной дерматовенерологической помощи и при оформлении первичной медицинской документации	26
ГЛАВА 2. РАСПРОСТРАНЕННЫЕ ДЕРМАТОЗЫ	29
2.1. Атопический дерматит	29
2.2. Экземы	35
2.3. Красный плоский лишай.....	41
2.4. Псориаз	48
2.5. Буллезные дерматозы (пемфигоид, пузырчатка, герпетиформный дерматит)	56
2.6. Дискоидная красная волчанка	65
2.7. Склеродермия локализованная.....	68
2.8. Акне	73
2.9. Розацеа.....	80
2.10. Пиодермии.....	84
2.11. Вирусные заболевания кожи	92
2.12. Чесотка	98
ГЛАВА 3. ПЕРВИЧНЫЕ ЛИМФОМЫ КОЖИ	102
3.1. Т-клеточная лимфома кожи (грибовидный микоз)	102
3.2. CD-30 лимфопролиферативные заболевания кожи: лимфоматоидный папулез, анапластическая крупноклеточная лимфома кожи	108
3.3. CD4+ плеоморфная Т-клеточная лимфома кожи из клеток малого и среднего размера (SMPTCL).....	111
3.4. В-клеточная лимфома кожи.....	112
ГЛАВА 4. РЕДКИЕ ДЕРМАТОЗЫ У ДЕТЕЙ И ВЗРОСЛЫХ	114
ГЛАВА 5. ОПУХОЛИ КОЖИ	153
АЛФАВИТНЫЙ УКАЗАТЕЛЬ	172
СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ	175

Уважаемые коллеги!

Принцип непрерывности образовательного процесса, единства научной и лечебной деятельности в федеральных научных учреждениях и образовательных учреждениях высшего профессионального образования обуславливает необходимость обобщения результатов современного развития медицинской науки, расширяющих представления специалистов об этиопатогенезе различных заболеваний.

*Наряду с этим анализ первичной медицинской документации в учреждениях дерматовенерологического профиля и рекламаций надзорных органов выявил ряд типовых нарушений, касающихся правильности описания кожного процесса (*Status localis*), что, возможно, обусловлено недостаточной освещенностью этих аспектов в образовательном процессе. С целью восполнения данного пробела ФГБУ «Уральский научно-исследовательский институт дерматовенерологии и иммунопатологии» Министерства здравоохранения Российской Федерации совместно с кафедрой кожных и венерических болезней ГБОУ ВПО «Уральский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации разработали атлас по дерматологии.*

В монографии (атласе) освещены клинико-патоморфологические аспекты диагностики дерматозов, содержится более 200 цифровых фотографий различных клинических форм заболеваний кожи, в том числе и атипичных проявлений дерматозов. Специалисты имеют возможность ознакомиться с редкими и уникальными заболеваниями и опухолями кожи у детей и взрослых, представленными авторами издания по собственным клиническим наблюдениям. В атласе приведены наиболее информативные критерии дифференциальной диагностики различных нозологий, так как издание рассчитано на повседневное использование, когда специалисту необходима помощь в выборе алгоритма верификации диагноза.

Кроме того, правовая основа управления рисками предъявления претензий и исковых заявлений, включающая соответствие действий врача утвержденным нормативно-правовым документам и документальное подтверждение проводимых медицинских вмешательств, информированного согласия пациента, также определяет ряд требований к первичной медицинской документации. В связи с этим данное издание призвано напомнить врачам основы дерматологии с описанием первичных и вторичных морфологических элементов, характеризующих те или иные симптомокомплексы, содержит подглавы, посвященные особенностям написания разделов истории болезни, свойственным в дерматологической практике и правильному оформлению информированного согласия (или отказа) пациента.

Вы держите в руках первую часть издания «Дерматология», в последующем будут изданы разделы «Венерология и ИППП», «Дерматокосметология».

Авторский коллектив надеется, что данная монография (атлас) будет востребована не только в повседневной работе дерматовенерологов практического здравоохранения и станет настольной книгой для врачей, использующих в своей работе современные диагностические технологии, но и в процессах последипломного и дополнительного профессионального образования.

Профессор Н. В. Кунгуров

ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ О КЛИНИЧЕСКОЙ ДИАГНОСТИКЕ ЗАБОЛЕВАНИЙ КОЖИ

Элементы кожной сыпи

Элементы кожной сыпи отражают патологические изменения в коже и видимых слизистых, определяются визуально и при пальпации.

Элементы подразделяются на первичные, развивающиеся на неизменной коже, и вторичные, образующиеся в результате эволюционных изменений или повреждений первичных элементов.

Первичные элементы кожи развиваются без связи с травмой, расчесами на фоне **неизменной** кожи и не обусловлены процессом естественного старения.

К первичным элементам относят пятно, узелок, бугорок, узел, волдырь, пузырек, пузырь, пустулу.

Пятно (*macula*) – первичный элемент сыпи, характеризующийся только изменением цвета кожи, без изменения ее рельефа и консистенции.

Виды пятен: сосудистые, пигментные, искусственные. Пятна регрессируют бесследно.

Сосудистые пятна бывают:

- гиперемические (до 2 см называются розеола, более 2 см – эритема);
- ишемические;
- геморрагические (точечные – петехии; от 1 до 2 см – пурпура; 2 и более см – экхимозы, обширные кровоизлияния – суггилацио);
- телеангиоэктатические (линейные, древовидные, паукообразные).

Различают пигментные пятна:

- гиперпигментированные;
- гипопигментированные;
- депигментированные.

Заболевания, для которых характерны пятна: токсидермии, витилиго, розацеа.



Рис. 1.1. Сосудистое пятно, эритема. Розацеа

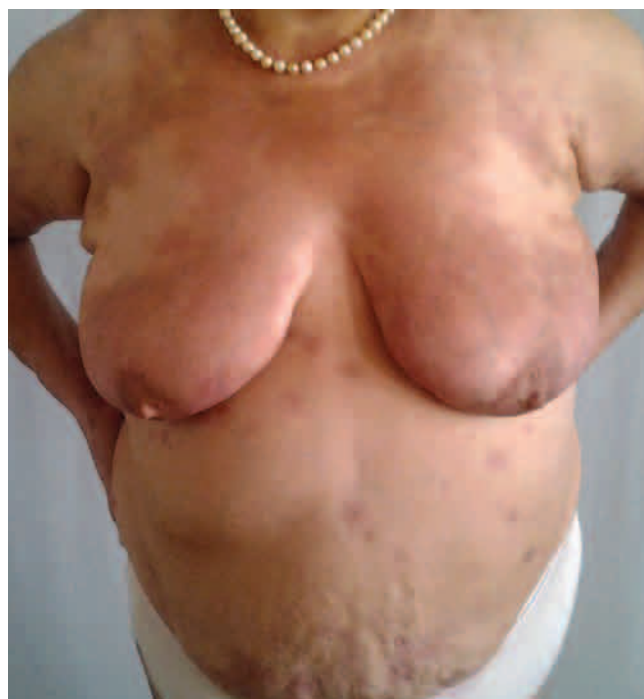


Рис. 1.2. Эритема. Токсидермия



Рис. 1.3. Гиперпигментированное пятно. Лентиго



Рис. 1.4. Гипопигментированные пятна. Отрубевидный лишай

Узелок (*papula*) – бесполой, возвышающийся над уровнем кожи элемент, подвергающийся обратному развитию без образования рубца.

Разновидности узелков по форме: уплощенные, полушаровидные, конусовидные (фолликулярные папулы).

По размеру выделяют узелки милиарные (до 2 мм), лентикулярные (5–7 мм), нумулярные (2–3 см), бляшки (более 5 см).

Заболевания, для которых характерны узелки: псориаз, красный плоский лишай, чесотка.



Рис. 1.5. Папулы и бляшки. Псориаз



Рис. 1.6. Папулы. Саркома Капоши

Бугорок (*tuberculum*) – первичный элемент кожной сыпи, клинически выглядит в виде узелка, с исходом в атрофию без ulcerации или в рубец с предварительной ulcerацией.

Заболевания, для которых характерны бугорки: третичный сифилис, туберкулез, лепра, лейшманиоз, саркоидоз.

Узел (nodus) – бесполостной элемент, расположенный в глубоких слоях отделах дермы и гиподермы, может разрешаться бесследно или подвергаться размягчению и распадаться с образованием язвы с последующим рубцеванием.

Узлы могут быть размером от лесного ореха до куриного яйца. Узлы могут возвышаться над поверхностью, а могут определяться только при пальпации.

Заболевания, для которых характерны узлы: васкулиты, опухоли, лепра, туберкулез кожи.

Волдырь (urtica) – один из первичных элементов кожных сыпей, четко отграниченный, существующий непродолжительное время, проходит бесследно.

Волдыри характерны для крапивницы, аллергических васкулитов.



Рис 1.7. Узел. Узловая эритема



Рис. 1.8. Волдырь. Острая крапивница

Пузырек (*vesicula*) – первичный полостной элемент величиной до 5 мм, содержащий серозное, реже геморрагическое содержимое, вскрывается с образованием эрозии или ссыхается в корочку.

Пузырьки характерны для экземы, герпеса, герпетического дерматита Дюринга.

Пузырь (*bulla*) – первичный полостной элемент от 5 мм и более, содержащий серозную, геморрагическую жидкость, вскрывается с образованием эрозии или ссыхается в корку, как правило, рубцы не образуются, в редких случаях, при субэпидермальном расположении, может регрессировать с образованием рубца.

Заболевания, для которых характерны пузыри: акантолитическая пузырчатка, буллезный пемфигоид Лёвэра, буллезный эпидермолиз.



Рис. 1.9. Пузырь. Наследственный буллезный эпидермолиз



Рис. 1.10. Пузырь. Акантолитическая пузырчатка

Гнойничок (*pustula*) – первичный элемент кожной сыпи, представляющий собой полость, содержащую гнойный экссудат.

Разновидности пустул:

- развивающаяся вокруг волосяного фолликула – фолликулит;
- поверхностная пустула, не связанная с волосяным фолликулом, – фликтена;
- нефолликулярная пустула, развивающаяся в глубоких слоях дермы и гиподермы, – эктима;
- поражение сальных желез – акне.



Рис. 1.11. Гнойничок. Остеофолликулит



Рис. 1.12. Множественные пустулы. Акне юношеские



Рис. 1.13. Пустулы. Ладонно-подошвенный пустулезный псориаз Барбера

Вторичные элементы кожной сыпи возникают в результате эволюции первичных элементов. К вторичным элементам относят вторичное пятно, чешуйку, корку, лихенизацию, трещину, эскориацию, эрозию, язву, рубец, вегетацию.

Вторичное пятно (*macula*) – локальное изменение цвета кожи на месте бывших ранее высыпаний. Возможна гиперпигментация, гипопигментация, дисхромии. Вторичные пятна исчезают бесследно.



Рис. 1.14. Вторичное пятно. Акантолитическая пузырьчатка, регресс высыпаний

Чешуйка (*squama*) – видимые глазом отторгающиеся с поверхности кожи роговые чешуйки. Чешуйка бывает: крупная (крупнопластинчатое шелушение); мелкая, отрубевидная (мелкопластинчатое шелушение).



Рис. 1.15. Чешуйки. Псориаз вульгарный



Рис. 1.16. Чешуйки. Псориатическая эритродермия



Рис. 1.17. Чешуйки. Врожденный ихтиоз

Корка (*crusta*) – вторичный элемент кожной сыпи, образующийся при засыхании содержимого пузырей, гнойничков, нередко с покрывкой элементов, а также серозного, гнойного или геморрагического отделяемого эрозий и язв. Эквивалентом корки на слизистых оболочках является фибринозный или гнойно-фибринозный налет.

Разновидности корки:

- гнойная;
- серозная;
- геморрагическая;
- смешанная.



Рис. 1.18. Смешанные серозно-гнойные корки. Семейная доброкачественная пузырчатка Гужеро – Хейли – Хейли

Лихенификация (*lichenisatio*) – вторичный элемент, характеризующийся резким уплотнением кожи, усилением ее рисунка, и, в некоторых случаях, нарушением пигментации.

Трещина (*rhagades, fissura*) – линейный надрыв ткани (кожи и слизистой оболочки), возникающий вследствие избыточного натяжения при чрезмерной сухости или потери эластичности.

Поверхностные трещины развиваются в пределах эпидермиса, заживают бесследно; глубокие трещины захватывают глубокие слои дермы и при регрессе оставляют рубцы.



Рис. 1.19. Трещины. Псориаз

Экскориация (*excoriatio*) – нарушение целостности кожи при механическом ее повреждении, в результате расчесов при кожном зуде.



Рис. 1.20. Экскориации у больной атопическим дерматитом

Эрозия (*erosio*) – поверхностный дефект кожи, красной каймы губ или слизистых оболочек. Эрозия образуется чаще при вскрытии пузырьков, пузырей и поверхностных пустул. Эрозия разрешается бесследно (эпителизируется).



Рис. 1.21. Эрозия. Акантолитическая пузырчатка

Язва (*ulcus*) – глубокий дефект кожи, красной каймы губ или слизистых оболочек. Язва развивается после глубоких пустул или при распаде бугорков и узлов. Язва рубцуется.



Рис. 1.22. Язва. Уплотненная эритема Базена (форма Гетчинсона)



Рис. 1.23. Язва. Лейшманиоз



Рис. 1.24. Язва. Патомимия

Рубец (*cicatrix*) – участок соединительной ткани, замещающий дефект кожи, слизистых оболочек, возникающий в результате их повреждения.

Виды рубцов:

- нормотрофический (расположен на уровне кожи),
- гипертрофический (расположен над кожей),
- атрофический, стрии (расположен под кожей),
- патологический рубец – келоидный.

Келоидные рубцы характеризуются активным периферическим ростом, площадь рубца больше площади первичного поражения.

Рубцовая атрофия – формирование рубца без предшествующего нарушения целостности кожи.

Клинические разновидности рубцов:

- мозаичный, возникающий на месте бугорковых сифилидов;
- штампованные – округлые вдавленные рубцы кожи одинакового размера, возникающий на месте бугорков при папулонекротическом туберкулезе кожи,
- «рваные», «косматые» рубцы, исход бугорков при скрофулодерме.



Рис. 1.25. Множественные атрофические рубцы. Туберкулоид розацеоподобный Левандовского



Рис. 1.26. Рубец гипертрофический. Суппаративный гидраденит (*acne inversa*)



Рис. 1.27. Келоидный рубец



Рис. 1.28. «Рваные», «косматые» рубцы. Скрофулодерма



Рис. 1.29. Рубцовая атрофия. Осложнения топических глюкокортикостероидов

Веgetация (*vegetatio*) – ограниченное мелкое или крупное сосочковое возвышение на поверхности кожи. Поверхность покрыта роговым покровом, часто утолщенным, сухая, жесткая, шероховатая.



Рис. 1.30. Очаги вегетаций в паховой складке. Вегетирующая пузырьчатка

Крайне важным для постановки диагноза является тщательный сбор жалоб, анамнеза заболевания и жизни больного. Предложенная ниже схема обследования позволяет не упустить значимых признаков для полноценной диагностики заболевания и назначения адекватной терапии.

Жалобы

Разделы жалоб: жалобы, отражающие заболевания кожи и слизистых (субъективные ощущения, высыпания, другие проявления болезни); соматические и другие жалобы.

Субъективные ощущения

Субъективные ощущения связанные или несвязанные с высыпаниями и другими проявлениями дерматоза: зуд, болезненность, боль, жжение, другие неприятные ощущения (чувство ползания мурашек, онемение и т. п.).

Характеристика ощущений:

- интенсивность: сильная (нестерпимое), умеренная, слабая, меняющиеся по интенсивности;
- локализация: по всему телу, по всему телу, кроме (указать локализацию), локальные (указывается область);
- изменение по времени: постоянные, эпизодические (указывается частота), периодические (указывается частота);
- факторы, влияющие на характер этих ощущений (провоцирующие возникновение, усиление, ослабление данных ощущений).

Жалобы, отражающие проявления заболевания кожи и слизистых

Характеристика высыпаний:

- размер: мелкие, крупные, с маковое зерно, с горошину и т. п.;
- цвет: багровые, красные, синие;
- количество: единичные, умеренное количество, обильные;
- консистенция: мягкие, плотные, твердые.
- локализация: по всему телу, по всему телу, кроме (указать локализацию), локальные (указывается область).

Другие проявления болезни

Указывается характеристика других проявлений болезни на коже и/или слизистых оболочках: повышение потливости, сухость, жирность, изменение ногтей, выпадение или изменение волос, неприятный запах и т. д.

Соматические и другие жалобы

Указываются соматические и другие жалобы, в том числе установленные при активном расспросе по системам.

Anamnesis morbi

Описание начала болезни: возраст появления первых высыпаний (год, месяц), период начала заболевания: год, сезон, месяц, число, часы; локализация первых высыпаний; первые признаки дебюта заболевания; вероятные причины начала болезни; распространение (развитие) заболевания в дальнейшем: последовательность появления высыпаний на других участках кожи и слизистых; скорость развития заболевания (часы, дни, недели, месяцы, годы); исход первого эпизода заболевания (полный регресс высыпаний, частичный регресс высыпаний, улучшение); факторы, влияющие на наступление ремиссии или улучшения, в том числе, методы терапии.

Описание течения болезни до данного обострения: частота обострений (один раз в несколько лет, ежегодно, два-три раза в год, непрерывно рецидивирует, ремиссий не было); время года, в которое чаще всего отмечаются обострения; причины обострения; изменение частоты обострений за последние пять лет (участились, наблюдаются реже, частота не изменилась); изменение длительности обострений за последние пять лет: длительность увеличилась, уменьшилась, не изменилась; изменение выраженности обострений: увеличение площади поражения; усиление субъективных ощущений; изменение эффективности от проводимого лечения за последние пять лет; появление новых симптомов, регресс ранее имевших симптомов заболевания.

Постановка диагноза: описание первого обращения за медицинской помощью по поводу данного заболевания: уровень и профиль медицинского учреждения (фельдшерско-акушерский пункт,

участковая, (районная, городская) больница, дерматовенерологическое отделение, кожно-венерологический диспансер, специализированный научно-исследовательский институт, клиника; консультативный прием сотрудников кафедры кожных и венерических болезней); специальность врача, к которому больной впервые обратился по поводу данного заболевания (терапевт, дерматолог, врач других специальностей); первичный диагноз; окончательный диагноз, дата установления, где и кем установлен окончательный диагноз, в том числе по результатам патоморфологического исследования кожи.

Лечение за весь период болезни до данного обострения

Лечение амбулаторно: по листку нетрудоспособности (частота обращений в течение года, средняя длительность лечения); без листка нетрудоспособности (частота обращений в течение года, средняя длительность лечения).

Лечение в стационаре: частота госпитализаций в стационар; средняя длительность госпитализаций; профиль стационаров (терапевтический, дерматологический, др.); результаты лечения (клиническое выздоровление, значительное улучшение, улучшение, без перемен).

Медикаментозная терапия: основные виды терапии: этиотропная, патогенетическая, симптоматическая; основные группы препаратов: препараты цитостатического действия; глюкокортикоидные препараты; дезинтоксикационные средства; антибактериальные препараты; другие сильно действующие и уникальные препараты; антигистаминные препараты; другие вспомогательные группы лекарственных веществ (витамины и т. д.).

Физиотерапевтическое лечение: наименование физиопроцедур, локализация проведения данного лечения, количество процедур, ощущения, связанные с физиопроцедурами.

Наружное лечение: наименование вида и средств наружной терапии, длительность наружного лечения.

Санаторно-курортное лечение: вид курорта, санатория, местность; частота и длительность проведения данного вида лечения; сезон, в который проводилось санаторно-курортное лечение; эффективность (непосредственная, отдаленная).

Описание данного обострения

Период начала обострения; причина обострения; динамика развития заболевания (в том числе в сравнении с предыдущим обострением); проводимое лечение (учреждение, в котором проводилось лечение, описание терапии); эффективность проведенного лечения.

Госпитализация

Указывается, каким врачом направлен больной на госпитализацию; причина госпитализации; диагноз направившего учреждения; цель госпитализации.

Anamnesis vitae

Содержит следующие разделы:

- обстоятельства рождения;
- рост, развитие, болезни детского периода;
- болезни взрослого периода жизни (в том числе, операции, гемотрансфузии, социальные инфекции – сифилис, гепатит, ВИЧ-инфекция);
- наследственность (наличие у близких родственников аллергических, аутоиммунных, онкологических заболеваний);
- образование;
- профессиональный анамнез;
- материально-бытовые условия;
- вредные привычки.

Status praesens

Описывается по стандартной схеме

Status specialis

Общая характеристика кожного процесса

Распространенность высыпаний: распространенные, распространенные за исключением/кроме (указать локализацию), ограниченные (указывается область).

Симметричность: симметричные, асимметричные (указывается область преимущественного расположения высыпаний).

Особенности расположения: равномерное расположение по всему кожному покрову, преимущественно поражение участков (указывается область); расположены линейно, дугообразно; образуют скопления; количество нарастает (уменьшается) от проксимальных отделов к дистальным.

Общая характеристика высыпаний: мономорфные (полиморфные).

Характеристика первичных элементов

Качественная характеристика первичных элементов:

- морфология элементов;
- выступают над уровнем кожи, определяются пальпаторно;
- содержат полость (указывается содержимое полости: серозное, геморрагическое, гнойное, и размер (диаметр) полостного элемента);
- глубина залегания элемента (располагается глубоко в подкожной жировой клетчатке или поверхностно);
- длительность существования элемента (часы, дни, месяцы);
- оставляют после себя рубец, рубцовую атрофию.

Количественная характеристика первичных элементов:

- размер высыпаний: милиарный, лентиккулярный, нуммулярный, величиной с ладонь, эритродермия;
- очертания: округлые, овальные, полициклические, полигональные, в виде колец, дуг, неправильные;
- форма элемента: сферическая (полушаровидная), плоская, коническая, бугристая (веррукозная).
- цвет: основной, оттенок, степень яркости (яркий, насыщенный), умеренный по яркости, бледный;
- консистенция (плотность): твердый (плотный, деревянистый), умеренной плотности, мягкий (тестоватый);
- болезненность: резко болезненный, умеренно болезненный, слабо болезненный, безболезненный.

Характеристика вторичных элементов

Качественная характеристика вторичных элементов:

- морфология элементов;
- выступает над уровнем кожи;
- определяется пальпаторно;
- имеется дефект поверхности кожи (целостность поверхности кожи) с указанием, каким путем образовался дефект кожи (в результате механического воздействия (ссадина) в результате трансформации первичных элементов (эрозия, язва).

– глубина дефекта: поверхностный (в пределах эпидермиса, сосочкового слоя дермы, характерен для эрозии, поверхностной трещины и эксфолиации), глубокий дефект (в пределах сетчатого слоя дермы, подкожно-жировой клетчатки), характерно для язвы, глубокой трещины и глубокой эксфолиации;

Указывается, за счет каких компонентов выступает элемент над уровнем кожи: ссохшийся экссудат, корочка, избыток образования измененного рогового вещества (чешуйка), разрастания, утолщение слоев кожи (вегетация, гипертрофический рубец, лихенификация).

Количественная характеристика вторичных элементов

Указываются размер элементов; конфигурация (очертания); глубина, степень утолщения, выраженность наслоений; цвет; количество; расположение; отделяемое; характеристика поверхности; отношение к подлежащим тканям.

Характеристика состояния ногтевых пластинок и прилегающих участков кожи

Характеристика состояния ногтевых пластинок:

- цвет;
- прозрачность (матовые, тусклые);
- форма: выпуклая, вогнутая, плоская;
- поверхность: гладкая, шелушащаяся, ровная, наперсткообразная, с гребешками и бороздками, продольными и поперечными, желобки и впадины, трещины, расщепления, расслоения;
- консистенция: твердая, плотная, мягкая;
- толщина: утолщена, истончена, нормальной толщины;

- плотность прилегания к ногтевому ложу: отслоена по всему краю или на ограниченном участке;
- локализация изменений в пределах ногтевой пластинки: по свободному краю, по проксимальному краю, изменение боковых участков, тотальное изменение;
- степень разрушения: по свободному краю, половина ногтевой пластинки, 2/3 и более ногтевой пластинки, полное разрушение (ногтевые пластинки отсутствуют);
- характеристика луночки.

Характеристика прилегающих участков кожи:

- состояние заднего и боковых валиков;
- участки под свободным краем ногтя (подногтевой гиперкератоз);
- состояние эпонихии: шелушение, утолщение, разрыхление, нарастание кожицы на поверхность ногтя, отсутствие эпонихии.

Характеристика состояния волос:

- объем (густота) роста волос: повышен (гипертрихоз, волосатость), понижен (гипотрихоз), нормальный (норматрихоз);
- отсутствие волос на участках, где волосы должны расти в норме (атрихия, алопеция): очаговая, субтотальная, тотальная, генерализованная.
- распределение: нормальное, аномальное (гетеротопное), диффузное, ограниченное (локальное), с указанием места патологии;
- характер оволосения: нормальное, не свойственное данному полу (гетерогенное): по женскому типу, по мужскому типу;
- цвет: нормальный (указывается цвет): светлый, рыжий, темный или более детальное указание цвета, усиление пигментации (гиперхромия), слабое окрашивание (гипохромия), поседение, полио-зис, неодинаковое окрашивание волос на различных участках (гетерохромия);
- жесткость: мягкие (нежные, тонкие), жесткие (грубые, толстые), нормальной жесткости;
- прочность (ломкость, хрупкость): повышена, нормальные;
- форма: прямые, волнистые, вьющиеся;
- изменение стержня: перекрученные, плоские, расщепленные, штыкообразные, узловатые;
- другие изменения;
- изменение роста: вросшие, пучкообразные, рост в неправильном направлении (трихиаз, дистрихоз);
- другие изменения: тусклые, сухие, жирные, покрыты налетом, со специфическим запахом;
- прочность прикрепления волоса к подлежащим тканям: нормальная, легко удаляются (расшатанные).

Функциональные и диагностические тесты (пробы)

Характеристика визуально непораженных участков кожи:

- тургор: повышен, в норме, снижен;
- влажность: повышенная, нормальная, сниженная;
- жирность: повышена, нормальная, сниженная;
- окраска.

Локализация перечисленных изменений.

Характеристика лимфатических узлов: локализация измененных узлов, величина, плотность, эластичность, спаянность с окружающими тканями и друг с другом, болезненность.

В истории болезни описывается расширенное обоснование к постановке клинического диагноза с учетом выявленных патогномоничных и других симптомов, симитомокомилосков у данного больного.

Формулировка клинического диагноза

- название заболевания;
- клиническая форма (типичная, атипичная);
- степень тяжести;
- фаза (острая, подострая, хроническая);
- осложнения.

В дальнейшем врач планирует и описывает в истории болезни необходимый объем клинического и лабораторного обследования, а также формулирует план лечения.

Типовые нарушения при оказании специализированной дерматовенерологической помощи и при оформлении первичной медицинской документации

1. Дефекты оформления первичной медицинской документации, препятствующие проведению экспертизы качества медицинской помощи (невозможность оценить динамику состояния здоровья пациента, объем, характер и условия предоставления медицинской помощи), в т. ч. наличие признаков фальсификации медицинской документации (дописки, исправления, «вклейки», полное переформление истории болезни).

2. Отсутствие в первичной документации информированного добровольного согласия пациента на медицинское вмешательство или отказа пациента от медицинского вмешательства и (или) письменного согласия на лечение, в установленных законодательством Российской Федерации случаях.

3. невыполнение, несвоевременное или ненадлежащее выполнение необходимых пациенту диагностических и (или) лечебных мероприятий, оперативных вмешательств в соответствии с порядком оказания медицинской помощи и на основании утвержденных и опубликованных стандартов медицинской помощи: приведших к ухудшению состояния здоровья пациента, либо создавших риск прогрессирования имеющегося заболевания, либо создавших риск возникновения нового заболевания (за исключением случаев отказа пациента от лечения, оформленного в установленном порядке); приведших к инвалидизации (за исключением случаев отказа пациента от лечения, оформленного в установленном порядке); приведших к летальному исходу (за исключением случаев отказа пациента от лечения, оформленного в установленном порядке).

4. Преждевременное с клинической точки зрения прекращение проведения лечебных мероприятий при отсутствии клинического эффекта (кроме оформленных в установленном порядке случаев отказа от лечения).

5. Госпитализация пациента без медицинских показаний (необоснованная госпитализация), медицинская помощь которому могла быть предоставлена в установленном объеме в амбулаторно-поликлинических условиях, в условиях дневного стационара.

6. Госпитализация пациента, медицинская помощь которому должна быть оказана в стационаре другого профиля (непрофильная госпитализация), кроме случаев госпитализации по неотложным показаниям.

7. Необоснованное удлинение сроков лечения по вине лечащего врача, а также увеличение количества медицинских услуг, посещений, койко-дней, не связанное с проведением диагностических, лечебных мероприятий, предусмотренных стандартами медицинской помощи.

8. Несоответствие данных первичной медицинской документации данным реестра счетов, в том числе: включение в счет на оплату медицинской помощи и реестр счетов посещений, койко-дней и др., не подтвержденных первичной медицинской документацией; несоответствие сроков лечения согласно первичной медицинской документации застрахованного лица срокам, указанным в реестре счета.

Представляем специалистам образцы бланков информированного согласия на обследование и лечение пациента, на проведение дополнительного обследования и лечения, а также информированное согласие пациента об исходе заболевания.

Бланк 1. Информированное согласие пациента на обследование и лечение

Заполняется и вклеивается в историю болезни (амбулаторную карту) до начала обследования и лечения

Я, _____ получил подробное разъяснение по поводу диагноза, особенностей течения моего заболевания, вероятной длительности лечения и прогнозу (вероятность успешного исхода и исхода при отказе от лечения).

Мне даны полные разъяснения по плану обследования и лечения (разъяснены возможные варианты медицинского вмешательства, связанные с ними риски и их последствия).

Я извещен о необходимости соблюдать режим в ходе лечения, регулярно принимать назначенные препараты, немедленно сообщать врачу о любом ухудшении самочувствия, согласовывать с врачом прием любых не прописанных препаратов (например, для лечения простуды, гриппа, головной боли и т.п.).

Я извещен, что несоблюдение рекомендаций врача, режима приема препарата, бесконтрольное самолечение могут осложнить лечение и отрицательно сказаться на состоянии здоровья.

Я получил информацию об альтернативных методах лечения и имел возможность задать любые интересующие вопросы касательно заболевания и лечения, получил на них удовлетворительные ответы.

С предложенным планом обследования и лечения согласен.

От предложенного плана обследования и лечения отказался.

(не нужно зачеркнуть)

« _____ » _____ 20__ г.

_____ (подпись пациента или его законного представителя)

_____ (печать и подпись лечащего врача)

Примечание: при этом предлагаемый план обследования и лечения в любом случае («согласен», «отказался») должен быть расписан врачом в первичном медицинском документе.

Бланк 2. Информированное согласие пациента на проведение дополнительного обследования и лечения

Я, _____ получил подробное разъяснение по поводу своего основного и сопутствующим ему заболеваний, особенностях их течения и составе комплекса обследования и лечения в пределах Стандарта оказания специализированной медицинской помощи по данной нозологии. В целях повышения эффективности моего обследования и расширения комплекса терапии мне предложено проведение дополнительных медицинских мероприятий с оплатой данных услуг из моих собственных средств.

С предложенными и дополнительными методами обследования:

СОГЛАСЕН НЕ СОГЛАСЕН _____

(не нужно зачеркнуть)

(подпись пациента или его законного представителя)

С предложенными и дополнительными методами лечения

СОГЛАСЕН НЕ СОГЛАСЕН _____

(не нужно зачеркнуть)

(подпись пациента или его законного представителя)

« _____ » _____ 20__ г. _____

(подпись лечащего врача)

Бланк 3. Информированное согласие пациента об исходе заболевания

В обязательном порядке клеивается в историю болезни после выписного эпикриза

Мне, _____ предоставлена подробная информация в полном объеме о результатах проведенного обследования и лечения.

Все информация, предоставленная мне, врачом разъяснена и понятна.

Я получил подробную информацию, какие действия и под чьим контролем и надзором должен делать после выписки, данная информация мне понятна.

Качеством оказанной мне медицинской помощи (нужное подчеркнуть)

удовлетворен частично удовлетворен не удовлетворен

Качеством лекарственного обеспечения стационарной медицинской помощи

удовлетворен частично удовлетворен не удовлетворен

Условиями моего пребывания в стационаре

удовлетворен частично удовлетворен не удовлетворен

Добротой, вежливостью и компетентности медицинских работников

удовлетворен частично удовлетворен не удовлетворен

Каковы Ваши основные причины неудовлетворенности (или основные причины возникновения конфликтной ситуации в стационаре):

△ порядок организации получения стационарной медицинской помощи (срок ожидания госпитализации, порядок оформления на госпитализацию в приемной покое и т. д.)

△ квалификация и профессионализм врачей

△ квалификация и профессионализм среднего медперсонала

△ условия содержания и ухода в стационаре

△ качество питания в стационаре

△ невнимание врача

△ торопливость врача при обследовании

△ грубость врача

△ грубость среднего и младшего медицинского персонала

△ недостаточный объем и качество диагностических и лечебных процедур

△ недостаточность лекарственного обеспечения

△ другое _____

При заполнении данного информированного согласия пациента об исходе заболевания на меня не оказывалось давление, достоверность сведений подтверждаю.

« _____ » _____ 20__ г. _____
(подпись пациента или его законного представителя)

РАСПРОСТРАНЕННЫЕ ДЕРМАТОЗЫ

Атопический дерматит

Атопический дерматит (*atopic dermatitis*) – хроническое, рецидивирующее воспалительное иммуно-медиированное заболевание кожи, часто возникающее в семьях с другими атопическими заболеваниями, имеющее возрастные периоды и характеризующееся выраженным зудом, сопровождающееся сухостью кожи (ксерозом), повышенной трансэпидермальной потерей влаги, что вызвано нарушением барьерных функций кожи.

Классификация:

I. Клинико-морфологические формы:

- экссудативная;
- эритематозно-сквамозная;
- эритематозно-сквамозная с лихенификацией;
- лихеноидная;
- пруригинозная.

II. Возрастные периоды болезни:

- младенческий (до 2 лет)
- детский (от 2 до 13 лет)
- подростковый и взрослый (от 13 лет и старше)

III. Распространенность процесса:

- ограниченно-локализованный (площадь поражения не превышает 10 % кожного покрова);
- распространенный (площадь поражения 10–50 % кожного покрова);
- диффузный (площадь поражения более 50 %);

IV. Степень тяжести процесса:

- легкое течение;
- средней тяжести;
- тяжелое течение.

Классификация по МКБ-Х

L20 Атопический дерматит.

L20.0 Печесуха Бенъе.

L20.8 Другие атопические дерматиты.

L20.9 Атопический дерматит неуточненный.

Клинические проявления атопического дерматита (АД) в зависимости от возрастных периодов

Младенческий период: гиперемия, отечность, мокнутие, папулы и везикулы, обилие корочек и чешуек. Зуд различной степени интенсивности. Дермографизм красный или смешанный. Локализация: лицо, волосистая часть головы, верхние и нижние конечности.

Детский период: эритематозно-сквамозные высыпания с инфильтрацией, лихенификацией, воспалительные милиарные или лентикулярные папулы, множественные экскориации, трещины и корки. Общая сухость кожи. Зуд, усиливающийся в вечернее время. Дермографизм белый или смешанный. Локализация: на сгибательной и разгибательной поверхности кожи верхних и нижних конечностей, задняя поверхность шеи.

Подростковый и взрослый периоды: эритематозно-сквамозные очаги с синюшным оттенком, инфильтрацией и лихенификацией. Папулезные высыпания имеют сливной характер. Выраженный зуд. Общая сухость кожи. Дермографизм белый. Локализация: лицо, шея, сгибательная поверхность конечностей, спина, тыльная поверхность кистей и стоп.

Стигмы АД: ксероз кожи, ихтиоз, пойкилодермия, периорбитальная пигментация, складки Денни–Моргана, латеральное истончение бровей (признак Гертога), стойкий белый дермографизм, фолликулярный кератоз, гиперлинеарность ладоней, *pityriasis alba* (белый лишай), *keratosis pilaris* (волосяной лишай), складчатость передней поверхности шеи, бледность лица, низкая граница роста волос, замедленная реакция на ацетилхолин, линейные борозды на кончиках пальцев, кератоконус или катаракта.

Клинико-морфологические формы

Экссудативная форма характеризуется гиперемией, отечностью, на фоне которой располагаются милиарные и фолликулярные папулы, микровезикулы с развитием мокнутия, с последующим образованием корочек. Процесс начинается с поражения кожи лица, с постепенным распространением на кожу наружной поверхности голени, предплечий, на туловище и ягодицы. Характерна для младенческого периода жизни, но может наблюдаться и в другие периоды, при обострениях, сопровождающихся экссудацией.



Рис. 2.1. Экссудативная форма АД

Дифференциальная диагностика: пеленочный дерматит, контактный дерматит, экзема.

Эритематозно-сквамозная форма характеризуется наличием эритемы, инфильтрации, отека и шелушения, склонных к слиянию в обширные очаги с нечеткими границами, обилие розовых мелких папул, эрозий, эксфолиаций. Эта форма встречается в конце младенческого и детского возрастного периодов, может встречаться у взрослых больных.



Рис. 2.2. Эритематозно-сквамозная форма

Дифференциальная диагностика: пеленочный дерматит, себорейный дерматит, аллергический контактный дерматит, микробная экзема, синдром гипериммуноглобулинемии E, синдром Вискотта – Олдрича, десквамативная эритродермия Лейнера – Муссу.

Эритематозно-сквамозная форма с лихенификацией имеет все проявления предыдущей формы, а также сопровождается формированием лихенизации на коже разгибательной поверхности конечностей, в области суставов. Проявляется во втором и третьем возрастных периодах.



Рис. 2.3. Эритематозно-сквамозная форма с лихенификацией

Дифференциальная диагностика: микробная экзема, розовый лишай Жибера, дерматофитии.

Лихеноидная форма представлена крупными сливающимися очагами лихенизации кожи с отечностью, инфильтрацией и выраженной сухостью. Локализуется преимущественно на коже шеи, области декольте, верхней части спины, локтевых, подколенных сгибов, лучезапястных и голеностопных суставах, кистях. Лихеноидная форма характерна для больных второго и третьего возрастных периодов.

Патоморфологическая картина: Эпидермис с диффузным и фолликулярным гиперкератозом, умеренно выраженным акантозом с неравномерно удлиненными и утолщенными акантотическими выростами, очаговым спонгиозом с формированием небольших везикул, содержащих клетки воспалительного инфильтрата.

В верхних отделах дермы рыхлый диффузно-очаговый лимфогистиоцитарный инфильтрат с примесью эозинофилов. Дермо-эпидермальная граница четкая. Очаговый экзоцитоз. Выраженный интерстициальный отек.



Рис. 2.4.



Рис. 2.5 а, б. Лихеноидная форма АД

Дифференциальная диагностика: ихтиоз обыкновенный, псориаз, розовый лишай Жибера, лимфома кожи в ранней стадии.

Пруригинозная форма наиболее редкая клиническая форма АД. Характеризуется высыпаниями на фоне лихенифицированной кожи в виде множественных изолированных пруригинозных папул размером от чечевицы до горошины преимущественно на разгибательной поверхности конечностей.



Рис. 2.6 а, б. Пруригинозная форма АД

Дифференциальная диагностика: чесотка, чесотка, микробная экзема.

Эритродермия атопическая Хилла развивается вследствие универсального поражения кожи у больных атопическим дерматитом. Генерализация кожного процесса происходит при значительной остроте воспаления и выраженности лихенификации, с резким постоянным зудом, кожными проявлениями вегетативной дистонии, лимфаденопатией, возможной вторичной инфекцией, нередко при сопутствующем обострении аллергических респираторных и других атопических заболеваний. Эритродермическое поражение кожи может развиваться в первую (до двухлетнего возраста) возрастную фазу АД. Однако возможно развитие эритродермии и в более поздние периоды дерматоза: в юношеском и взрослом возрасте.



Рис. 2.7 а, б. Эритродермия атопическая Хилла

Дифференциальная диагностика: эритродермия псориатическая, эритродермия при болезни Дервержи, токсидермия, лимфома кожи в ранней стадии, десквамативная эритродермия Лейнера – Муссу.

Осложненные формы АД

Вторичная пиодермия: колонизация воспалительных участков кожи *Staphylococcus aureus* отмечается у 90 % пациентов с АД. Здоровая по внешнему виду кожа также, как правило, инфицирована *Staphylococcus aureus*. Наличие большого количества патогенных стафилококков часто сочетается с мокнутием, появлением большого количеством корок, фолликулитом и аденопатиями.



Рис. 2.8 а, б. Атопический дерматит осложненный вторичной стафилодермией

Пациенты с АД, подверженные генерализованной инфекции вирусом простого герпеса (*eczema herpeticum*), вирусом ветряной оспы (*eczema vaccinatum*).

Герпетическая экзема Капоши может развиваться в любом возрасте, у детей нередко после контакта с лицами, недавно вакцинированными или болеющими герпесом. Заболевание имеет острое начало; на фоне высокой лихорадки отека кожи, в особенности лица, появляются множественные пузырьки, расположенные группами.



Рис. 2.9. Герпетиформная экзема Капоши

Вначале они наполнены серозным содержимым, которое затем становится гнойным. В центре пузырьков имеется пупковидное вдавление, что придает им большое сходство с высыпаниями ветряной оспы. Пузырьки вскрываются, появляются эрозии, покрывающиеся корками, часто кровянистыми. Очаги экземы имеют тенденцию распространяться по телу и могут приобретать генерализованный характер. Процесс обычно осложняется стафилококковой инфекцией и частым появлением отека кожи и регионарной лимфаденопатии. Наряду с кожными высыпаниями возможно возникновение афтозных стоматитов, конъюнктивитов, кератитов; увеличение регионарных лимфатических узлов. Тяжесть течения герпетической экземы варьируется, но в большинстве случаев пациенты нуждаются в системной противовирусной терапии и назначении антибактериальных препаратов.

Поверхностные микозы являются частым осложнением АД и могут способствовать обострению заболевания. Особое значение придается возбудителю разноцветного лишая *Mallassezia furfur* (*Pityrosporum orbiculare* и *Pityrosporum ovale*).

У пациентов с атопией имеется склонность к возникновению диссеминированных плоских бородавок.

Экзема (от греч. *ekzeo* – вскипаю) – острое или хроническое рецидивирующее аллергическое заболевание кожи, вызываемое различными экзогенными и эндогенными факторами, характеризующееся полиморфизмом высыпаний, зудом, склонностью к мокнутию.

Классификация по МКБ-Х

L30.3 Экзема инфекционная (микробная)

L30.8 Экзема уточненная

L30.9 Экзема неуточненная

Единой **клинической классификации** экземы в настоящее время не существует. Выделяют:

I. Экзема истинная:

- идиопатическая;
- дисгидротическая;
- пруригинозная;
- тилотическая (роговая).

II. Экзема микробная:

- нумулярная (монетовидная);
- паратравматическая;
- микотическая;
- интертригинозная;
- варикозная;
- сикозиформная;
- экзема сосков и околососкового кружка молочной железы.

III. Экзема себорейная.

IV. Экзема детская.

V. Экзема профессиональная.

Каждый из видов экземы протекает остро, подостро или хронически. Острая стадия характеризуется везикулами на эритематозной и отечной коже, точечными эрозиями с мокнутием («серозные колодцы»), серозными корочками, эксфолиациями, реже – папулами и пустулами (со стерильным содержимым). Подострая стадия характеризуется эритемой, лихенификацией, чешуйками и эксфолиациями. Хроническая стадия характеризуется инфильтрацией и усилением кожного рисунка пораженного участка, поствоспалительной гипо- и гиперпигментацией.

Дифференциальная диагностика острой экземы: токсикодермия, атопический дерматит, герпетическая экзема Капоши, аллергический дерматит, чесотка, дерматит Дюринга.

Дифференциальная диагностика хронической экземы: лимфома кожи в ранней стадии развития, псориаз, розовый лишай Жибера.

Клиническая картина

Истинная экзема (идиопатическая) – проявляется островоспалительной эритемой, отеком, на фоне которых формируются микровезикулы, точечные эрозии с мокнутием, серозные корочки, эксфолиации, реже – папулы и пустулы (со стерильным содержимым). Вследствие волнообразного развития воспалительного процесса все элементы (эритема, папулы, везикулы, эрозии, чешуйки, корки, эксфолиации) могут появляться одновременно, создавая один из наиболее характерных признаков экземы – истинный полиморфизм. Процесс симметричный, чаще локализуется на лице и конечностях с чередованием участков здоровой и пораженной кожи («архипелаг островов»). Нередко процесс осложняется пиогенной инфекцией.



Рис. 2.10. Истинная экзема

Дифференциальная диагностика: атопический дерматит, токсикодермия, пиодермия, аллергический контактный дерматит.

Дисгидротическая экзема. На умеренно покрасневшей и отечной коже кистей или стоп появляется большое количество мелких, не более 1 мм в диаметре, пузырьков, расположенных на боковых поверхностях пальцев, иногда на коже ладоней и подошв. Располагаясь в эпидермисе, пузырьки просвечивают сквозь него, напоминая зерна саго или сваренного риса. Реже встречаются крупные, многокамерные пузыри, после вскрытия которых образуются желтоватые корочки. Затем они вскрываются, появляется мокнутие, усиливается отек, нередко присоединяется бактериальная инфекция.



Рис. 2.11. Дисгидротическая экзема

Дифференциальная диагностика: ладонно-подошвенный псориаз, пустулезный бактериид (синдромом Эндрюса), дерматомироз (эпидермофития стоп), буллезный пемфигоид, аллергический дерматит, хронический акродерматит Аллопо.

Пруригинозная форма форма экземы проявляется высыпаниями мелких (с просыное зерно), папуловезикулезных элементов на инфильтрированном основании, не вскрывающихся и не образующих эрозий. Очаги поражения располагаются на коже лица, локтевых сгибов, подколенных впадин, паховой области, на разгибательных поверхностях конечностей. Вследствие длительного течения, расчесов, ссадин, формирования клеточного инфильтрата в дерме кожа на пораженных участках грубеет, пигментируется, становится сухой, шершавой, лихенифицируется.



Рис. 2.12. Пруригинозная экзема

Дифференциальная диагностика: атопический дерматит взрослая фаза, пруриго взрослых, Т-клеточная лимфома кожи (ранние стадии), чесотка, стойкая папулезная крапивница, герпетиформный дерматит Дюринга.

Тилотическая (роговая, мозолевидная) экзема ограничивается областью ладоней и подошв, проявляется незначительно выраженной эритемой, гиперкератозом ладоней и подошв (напоминающим омозолелость), иногда глубокими, болезненными трещинами, незначительным шелушением.

Дифференциальная диагностика: руброфития, ладонно-подошвенный псориаз, эпидермофития, климактерическая кератодермия, другие приобретенные кератозы.



Рис. 2.13. Тилотическая экзема

Микробная экзема проявляется асимметричными очагами поражения, на местах травмирования кожи и/или очагов пиодермии, – инфицированные раны, трофические язвы, свищи и др. Характерно образование воспалительных, резко отграниченных от здоровой кожи очагов различных размеров с наличием эритемы, умеренной инфильтрации, папул, везикул, эрозий. Границы очагов четкие, очерчены бордюром из отслаивающегося эпидермиса. Высыпания сопровождаются интенсивным зудом. В отдельных случаях возможно появление пустул, гнойных, геморрагических или серозных корок.



Рис. 2.14 а, б. Микробная экзема

Дифференциальная диагностика: стрептодермия, контактный аллергический дерматит, субкорнеальный пустулез, дерматит Дюринга, фолликулярный дискератоз (болезнь Дарье), лейшманиоз.

Нумулярная экзема (монето-видная, бляшечная) проявляется округлыми очагами поражения диаметром 1–2 см с четкими границами. Характерно наличие незначительного отека, эритемы, тесно сгруппированных тонкостенных пузырьков, мокнущия, наложения серозно-гнойных корок. Высыпания часто располагаются на верхних конечностях, в отдельных случаях процесс может носить распространенный характер.

Дифференциальная диагностика: бляшечный парапсориаз, розовый лишай Жибера, себорейная экзема, фолликулярный дискератоз (болезнь Дарье).



Рис. 2.15. Нумулярная экзема

Паратравматическая (околораневая) экзема развивается в области послеоперационных рубцов, при переломах костей, остеосинтезе, местах неправильного наложения гипсовых повязок. Характеризуется наличием островоспалительной эритемы, экссудативных папул и/или пустул, образованием корок.

Дифференциальный диагноз: микробная экзема, трофические язвы.

Микотическая экзема обычно развивается на фоне длительно существующего микоза стоп (дисгидротической и интертригинозной форм). Очаг поражения сочетает как черты экземы, так и основного микотического процесса. Характеризуется резко ограниченной эритемой кожи, возникновением пузырьков и пустул, формирующих мокнущие участки с резко очерченными краями. Экзематозные высыпания вначале возникают на участках локализации микоза, а затем постепенно распространяются.



Рис. 2.16. Паратравматическая экзема



Рис. 2.17. Микотическая экзема

Дифференциальная диагностика: микробная экзема, псориаз, красный волосяной лишай Девержи, лимфома кожи, трофические язвы.

Экзема интертригинозная характеризуется очагами поражения в складках кожи, перигенитальной и перианальной областях. Развивается в результате экзематизации интертригинозного поражения, обусловленного ассоциацией микробной и грибковой микрофлоры в пределах одного и того же очага, сопровождается мокнутием.

Дифференциальная диагностика: паховая эпидермофития, кандидоз, эритразма, опрелость, псориаз, хроническая доброкачественная семейная пузырчатка Гужеро – Хейли – Хейли, рубромикоз.



Рис. 2.18. Интертригинозная экзема. Кандидоз

Варикозная экзема развивается в результате венозной гипертензии нижних конечностей. Развитию заболевания благоприятствуют травмы, мацерация кожи, нерациональная наружная терапия варикозных язв. Очаги поражения локализуются на нижних конечностях, преимущественно в области нижней трети голени, часто в непосредственной близости с варикозными язвами. Наблюдаются четкие границы очагов, полиморфизм элементов и пигментация кожи (за счет отложения гемосидерина), отек, липодерматосклероз, наличие язв, умеренный зуд.

Дифференциальная диагностика: контактный дерматит, нумулярная экзема, псориаз, гипертрофический красный плоский лишай, болезнь Шамберга.



Рис. 2.19. Варикозная экзема

Сикозиформная экзема экзема развивается на фоне вульгарного сикоза, при этом процесс выходит за пределы области оволосения. Чаще всего сикозиформная микробная экзема локализуется в области верхней губы, бороды, подмышечных впадин и лобка. При осмотре наблюдаются фолликулярные пустулы на отечном фоне, пронизанные в центре волоском, также отмечаются «серозные колодцы», мокнутие и зуд, со временем появляется лихенификация кожи.

Дифференциальная диагностика: вульгарный сикоз, себорейная экзема, глубокая трихофития.



Рис. 2.20. Сикозиформная экзема

Экзема сосков и околососкового кружка молочной железы 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.

Дифференциальная диагностика: стрептостафилодермия, чесотка, болезнь Педжета.



Рис. 2.21. Экзема сосков и околососкового кружка молочной железы женщин

Себорейная экзема. Развивается на так называемых себорейных участках на коже волосистой части головы, лица, заушной области, груди, межлопаточной области. Характеризуется наличием округлых желтовато-розовых эритематозных очагов с небольшой инфильтрацией, без четких границ, сопровождается образованием себорейных корок желтоватого или грязно-серого цвета, выраженным зудом. В складках кожи – отек, гиперемия, мокнутие, трещины, чешуйки и корочки.

Дифференциальная диагностика: аллергический дерматит, псориаз, болезнь Девержи, розовый лишай, себорейная пузырьчатка, бляшечный парапсориаз, дискоидная красная волчанка, надбровная ульэритема.



Рис. 2.22. Себорейная экзема

Детская экзема. См. Атопический дерматит.

Профессиональная экзема развивается в процессе длительной сенсибилизации производственными факторами: химическими, биологическими и др. Вначале поражаются открытые участки кожи с признаками истинной экземы – эритемы, инфильтрации, отека, папулезных высыпаний, везикуляции с последующим мокнутием, появлением эрозий и корок. Процесс сопровождается выраженным зудом. Характерным для профессиональной экземы является быстрое исчезновение высыпаний после устранения контакта с производственным аллергеном.

Дифференциальная диагностика: профессиональный дерматит, токсикодермия, дерматомикозы.



Рис. 2.23. Профессиональная экзема

Осложненными формами экземы являются:

Экзема, осложненная вторичной пиодермией, характеризуется появлением на поверхности типичной экземы очагов разлитой гиперемии, мокнутия, грубых желтых гнойно-геморрагических, а также серозных корочек, возможно истечение гноя.

Дифференциальная диагностика: стрептостафилодермия, микробная экзема, вульгарный сикоз, вторичный сифилис, васкулиты кожи.



Рис. 2.24. Экзема, осложненная вторичной пиодермией

Эритродермия экзематозная отмечается при тяжелом течении истинной и микробной экземы, при наличии соматической сопутствующей патологии, нерациональном лечении. Характеризуется тотальным поражением кожного покрова в форме эритродермии. Отмечаются отечность, умеренная инфильтрация, серозные слоистые корочки, участки мокнутия, экссудации. Возможно появление очагов вторичной инфекции, поли- или региональной лимфаденопатии, проходящих после регресса эритродермии.

Дифференциальная диагностика: токсикодермия, диффузный атопический дерматит, псориатическая эритродермия, лимфома кожи (эритродермическая форма), болезнь Девержи.



Рис. 2.25. Эритродермия экзематозная

Красный плоский лишай (КПЛ) (*Lichen ruber planus*) – воспалительное заболевание кожи и слизистых оболочек с характерными, имеющими плоскую поверхность фиолетовыми блестящими папулами, сопровождающиеся зудом.

Классификация МКБ-10

- L43 Лишай красный плоский
- L43.0 Лишай гипертрофический красный плоский
- L43.1 Лишай красный плоский буллезный
- L43.2 Лишаевидная реакция на лекарственное средство
- L43.3 Лишай красный плоский подострый (активный)
- L43.8 Другой красный плоский лишай
- L43.9 Лишай красный плоский неуточненный

Классификация по клиническим формам:

Типичные формы красного плоского лишая (КПЛ) кожи, слизистой оболочки рта, красной каймы губ.

Атипичные формы:

- Гипертрофическая
- Буллезная
- Эритематозная
- Пигментная
- Атрофическая
- Зостериформная
- Кольцевидная
- Фолликулярная
- Эрозивно-язвенная форма КПЛ слизистой оболочки рта и красной каймы губ
- Буллезная форма КПЛ слизистой оболочки рта и красной каймы губ
- Красный плоский лишай ногтей пластинок
- Синдром Гриншпана – Потекаева
- Синдром Литтля – Лассюэра

Типичная форма (классическая)

Множественные папулы размером 2–10 мм, красно-розового или фиолетово-красного цвета с восковидным блеском, плоские, полигональные, с центральным пупковидным вдавлением, слегка возвышающиеся над уровнем кожи. На поверхности элементов кружевная сеть беловатых линий (сетка Викема). Появление очагов в местах травмы (феномен Кебнера); частая локализация: сгибательные поверхности кистей и предплечий, лодыжки, поясничная область; высыпания сопровождаются умеренным или выраженным зудом.



Рис. 2.26. Красный плоский лишай, типичная форма



Рис. 2.27. Красный плоский лишай, типичная форма. Феномен Кебнера

Дифференциальная диагностика: экзема, псориаз, розовый лишай, блестящий лишай, дискоидная красная волчанка, лихеноидный парапсориаз, лихеноидный туберкулез.

Типичная форма красного плоского лишая слизистых оболочек

Округлые или полигональные мелкие папулы до 2 мм, беловато-серого цвета. Папулы группируются и сливаются между собой, образуя нежные тонкие линии или сетку (сетка Викема). В области гениталий – белый сетчатый, кружевной рисунок на головке, стволе полового члена, половых губах. Локализация на слизистой оболочке рта чаще визуализируется в области щек, тела и бокового края языка, слизистой оболочки губ.



Рис. 2.28. Красный плоский лишай слизистой оболочки рта



Рис. 2.29. Красный плоский лишай: округлые папулы белого цвета на языке



Рис. 2.30. Красный плоский лишай слизистой оболочки полового члена

Дифференциальная диагностика: лейкоплакия, кандидоз слизистых оболочек, псориаз слизистых оболочек, диссеминированная красная волчанка; на гениталиях локализованная склеродермия, эритроплазия Кейра, вторичный сифилис кожи и слизистых.

Атипичные формы красного плоского лишая

Гипертрофическая форма (веррукозная) красного плоского лишая бляшки, резко очерченные, плотные синевато-красного или темно-коричневого цвета, значительно возвышающиеся над поверхностью кожи, неправильных очертаний, иногда сливающиеся в сплошные очаги, поверхность бляшек неровная, ноздреватая. По периферии бляшек отдельные мелкие папулы типичные для красного плоского лишая. Частая локализация: нижние конечности (голени, тыльная поверхность стоп); сопровождается интенсивным зудом.

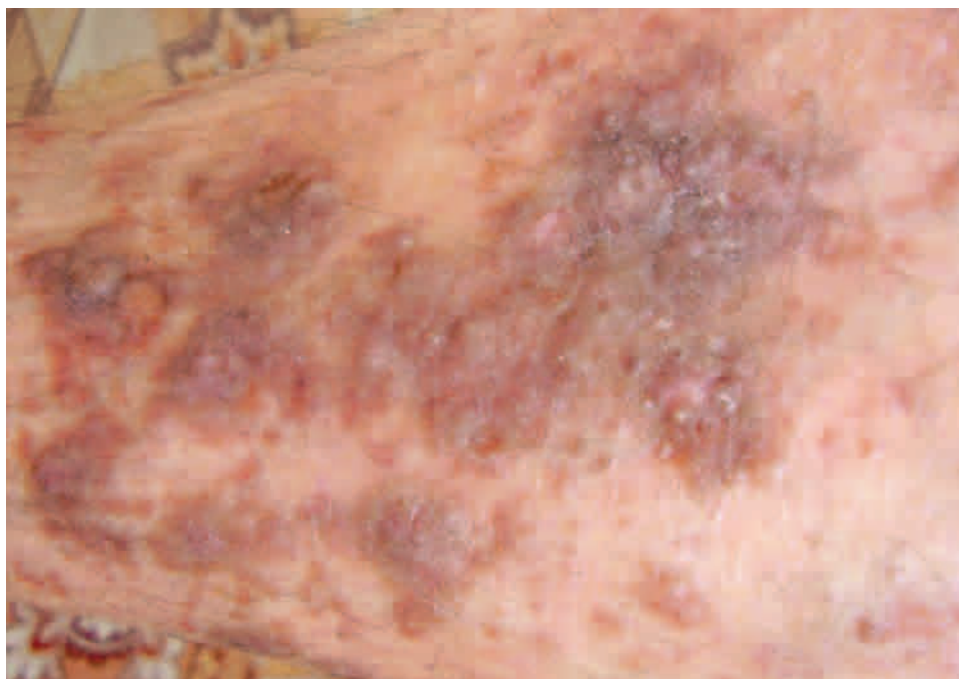


Рис. 2.31. Красный плоский лишай, веррукозная форма

Гиперкератотическая форма (роговая) резко очерченные, значительно возвышающиеся над поверхностью кожи папулы и бляшки с ливидным оттенком, неправильных очертаний, плотные. Поверхность высыпаний неровная с обильными роговыми наслоениями.



Рис. 2.32. Красный плоский лишай, гиперкератотическая форма

Дифференциальная диагностика: псориаз, узловатая чесуха, хронический лишай Видаля, саркоидоз, хромомикоз, бородавчатый туберкулез, микседематозный лишай, амилоидный лишай.

Буллезная форма красного плоского лишая на поверхности типичных папулезных элементов пузырьки или пузыри с серозным или серозно-геморрагическим содержимым, реже на неизменной коже. После вскрытия их покрышек возникают эрозивно-язвенные очаги, покрытые геморрагическими или серозно-геморрагическими корочками.



Рис. 2.33. Буллезная форма красного плоского лишая

Дифференциальная диагностика: пемфигоид Левера, вульгарная пузырчатка, паранеопластическая пузырчатка, герпетиформный дерматит Дюринга, многоформная экссудативная эритема.

Эритематозная форма красного плоского лишая диффузные очаги яркой отечной эритемы малино-фиолетового цвета, с легкой инфильтрацией, отрубевидным или мелкопластинчатым шелушением. После исчезновения острых явлений можно обнаружить мелкие папулы, характерные для красного плоского лишая; может сопровождаться повышением температуры тела, ознобом.



Рис. 2.34. Эритематозная форма красного плоского лишая

Дифференциальная диагностика: токсико-аллергический дерматит, экзематозная и псориазическая эритродермия, эритродермическая форма грибвидного микоза.

Пигментная форма красного плоского лишая: очаги коричневого цвета с лиловым оттенком, различной интенсивности неправильной формы с четкими границами, которые предшествуют формированию лихеноидных папул.

Локализация: живот, ягодицы, нижние конечности.

Атрофическая форма красного плоского лишая: пятна, округлой формы с лиловой или насыщенно розовой окраской, с темными вкраплениями и участками атрофии в центре, по периферии перламутровые линии на поверхности.

Дифференциальная диагностика: токсическая меланодермия, вторичная гиперпигментация, склероатрофический лишай Цумбуша, мелкоочаговая склеродермия, сенильное и актиническое лентиго, невусы, лентиго-меланома, недержание пигмента (синдром Блоха – Сульцберга).

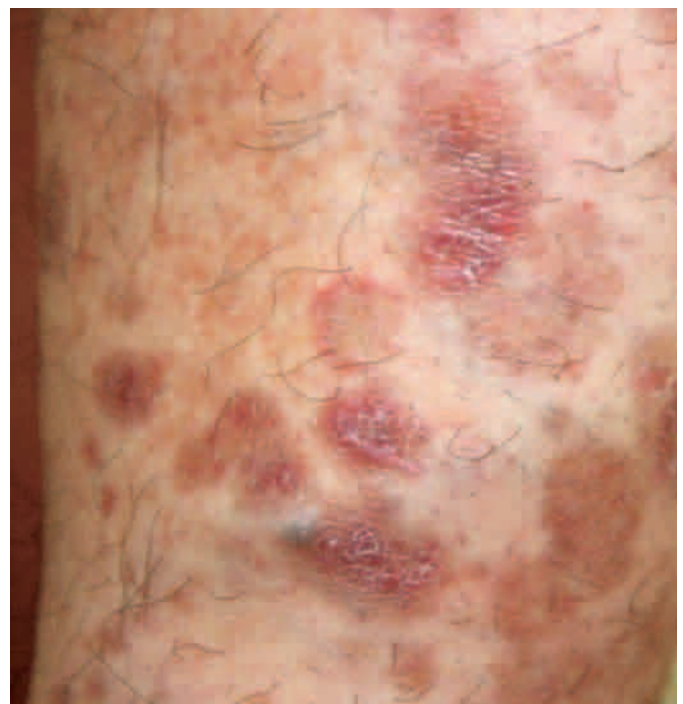


Рис. 2.35. Пигментно-атрофическая форма красного плоского лишая

Зостериформный красный плоский лишай: линейно расположенный очаг по ходу нервных стволов, состоящий из множественных блестящих папул красно-розового и коричневого цвета, блестящих с центральным пупковидным вдавлением. Множественные геморрагические корочки. На поверхности очагов плотно сидящие серовато-желтые чешуйки.

Дифференциальная диагностика: линейный невус, псориаз, саркома Капоши.

Кольцевидная форма красного плоского лишая характеризуется наличием высыпаний, сгруппированным в виде колец. Чаще встречается на половых органах.

Фолликулярная форма красного плоского лишая милиарные, фолликулярно расположенные папулы конусовидной формы с роговыми пробками на поверхности. При разрешении папул может наблюдаться рубцовая атрофия.

Эрозивно-язвенная форма красного плоского лишая слизистых оболочек: на поверхности типичных папул единичные или множественные эрозии и язвы округлой или неправильной формы, с выраженной воспалительной реакцией по периферии.

Дифференциальная диагностика: акантолитическая пузырчатка, кандидоз слизистых, многоформная экссудативная эритема.

Буллезная форма (пемфигоидная) слизистых оболочек: наряду с типичными папулами на слизистой оболочке щек, появляются единичные или множественные пузыри размером от 2–3 мм до 1,0–1,5 см в диаметре с плотной крышкой, которые вскрываются, а образующиеся при этом эрозии быстро эпителизируются.

Синдром Гриншпана – Потекаева

Эрозивно-язвенная форма красного плоского лишая в сочетании с гипертонической болезнью и сахарным диабетом.

Синдром Литтля – Лассауэра

Сочетание фолликулярного лишая и атрофической алопеции на верхней части головы, с нерубцовой алопецией области подмышечных впадин, лобка.

В сформированных участках псевдопеллады на волосистой части головы отмечается белесоватая атрофия, по периферии которой могут отмечаться участки эритемы, единичные фолликулярные и перифолликулярные папулы, обломки волос и их поредение. Фолликулярные папулы на коже туловища, конечностей нередко сочетаются с типичными лихеноидными элементами, в том числе и на слизистой оболочке рта.



Рис. 2.36. Зостериформный красный плоский лишай



Рис. 2.37. Эрозивно-язвенная форма красного плоского лишая слизистой полости рта

Красный плоский лишай ногтевых пластинок: чередование продольных желобов и гребешков на поверхности ногтя, истончение ногтевой пластинки, расслоение ее свободного края, помутнение и изменение цвета.



Рис. 2.38. Изменения ногтевой пластинки при красном плоском лишае

Дифференциальная диагностика: поражения ногтей при псориазе, экземе, болезни Девержи, фолликулярном дискератозе Дарье, инфекционных и грибковых заболеваниях.

Псориаз (Psoriasis) – воспалительный папулосквамозный дерматоз мультифакториальной природы с генетической предрасположенностью, хронического рецидивирующего течения с частым поражением суставов и возможным вовлечением других органов и систем.

МКБ-10: L40 Псориаз

L40.0 Псориаз обыкновенный.

Монетовидный псориаз, бляшечный.

L40.1 Генерализованный пустулезный псориаз. Импетиго герпетиформное. Болезнь Цумбуша.

L40.2 Акродерматит стойкий [Аллопо].

L40.3 Пустулез ладонный и подошвенный.

L40.4 Псориаз каплевидный.

L40.5+ Псориаз артропатический (M07.0-M07.3*, M09.0*).

L40.8 Другой псориаз.

Сгибательный инверсный псориаз.

L40.9 Псориаз неуточненный.

Типичные клинические формы.

I. Вульгарный псориаз:

- прогрессирующая;
- стационарная;
- регрессирующая стадии.

II. Каплевидный псориаз

III. Экссудативный псориаз

IV. Псориатическая эритродермия.

V. Псориатический артрит.

Атипичные и редкие клинические формы.

- Генерализованный пустулезный псориаз, тип Цумбуша
- Ладонно-подошвенный пустулезный псориаз, тип Барбера
- Инверсный псориаз
- Псориаз ладоней и подошв
- Себорейный псориаз
- Рупиоидный псориаз
- Экзематоидный псориаз
- Папилломатозно-бородавчатый псориаз
- Фолликулярный псориаз
- Псориаз слизистых оболочек

Клинические симптомы

Псориатическая триада. При последовательном гrottаже определяются патогномичные для псориаза симптомы.

А. Симптом «стеаринового пятна». При покашливании псориатического элемента отделяются серебристо-белые чешуйки.

Б. Симптом «терминальной пленки». После отделения чешуек обнажается лаково-блестящая поверхность.



Рис. 2.39. Симптом «стеаринового пятна»



Рис. 2.40. Симптом «терминальной пленки»

В. Симптом «точечного кровотечения» (симптом Ауспитца, «красная роса»).

Изоморфная реакция Кебнера – это явление возникновения псориатических эффоресценций на месте травмы эпидермиса (например, после расчесов, трения, ожогов, после опоясывающего пузырькового лишая или пиодермии). Скрытый период феномена Кебнера колеблется в среднем от 10 до 14 суток.

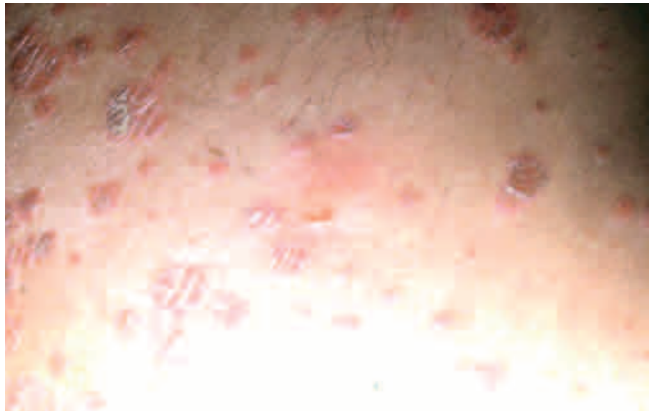


Рис. 2.41. Симптом Ауспитца



Рис. 2.42. Изоморфная реакция Кебнера

Поражение ногтевых пластин

А. Симптом «масляного пятна». Визуализируются желтовато-бурые пятна на ногтевой пластинке.



Рис. 2.43. Симптом «масляного пятна»

Б. Симптом «наперстка». Множественные точечные углубления на ногтевой пластине.



Рис. 2.44. Симптом «наперстка»

Патоморфологическая картина: Паракератоз, гиперкератоз, акантоз, отсутствие зернистого слоя, изменение формы сосочков дермы, нейтрофильный инфильтрат, микроабсцессы Мунро.

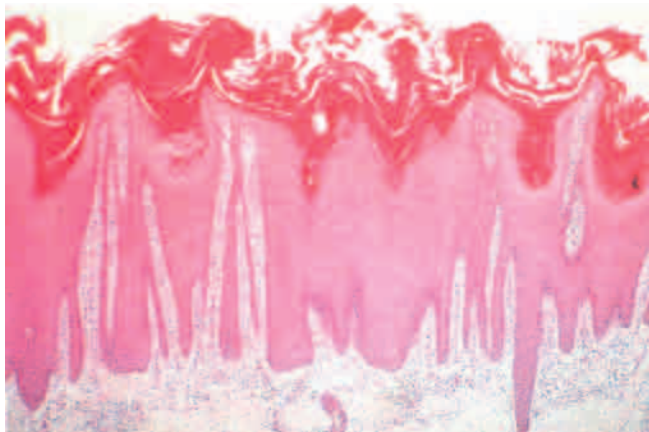


Рис. 2.45. Гистологическая картина

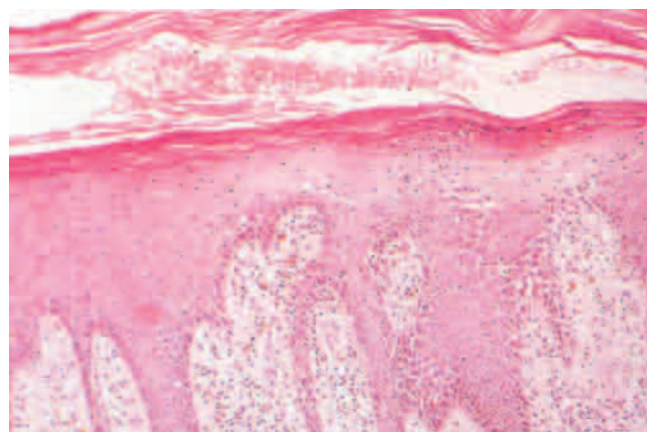


Рис. 2.46. Патоморфология псориаза.
Окраска гематоксилин эозином

Типичные клинические формы псориаза

Вульгарный псориаз характеризуется появлением эпидермально-дермальных папул красно-розового цвета, которые могут сливаться в бляшки с четкими границами. На поверхности элементов визуализируются серебристо-белые легко отделяющиеся чешуйки.

В **прогрессирующую стадию** характерно:

- появление новых ярких розово-красных папул;
- слияние имеющихся папул в бляшки;
- венчик роста по периферии элементов, свободный от шелушения;
- положительная псориатическая триада;
- изоморфная реакция Кебнера;
- субъективные ощущения – зуд, жжение, общее недомогание.

В **стационарную стадию** отмечается:

- отсутствие свежих элементов;
- не отмечается роста имеющихся высыпаний;
- шелушение достигает краев элементов, нет венчика периферического роста;
- феномен Кебнера не определяется;
- визуализируется воротничок Воронова (венчик депигментации) вокруг очагов.

При **регрессирующей стадии** определяется:

- уплощение и бледная окраска элементов;
- уменьшение и прекращение шелушения;
- фрагментация псориатических очагов.

Дифференциальная диагностика вульгарного псориаза: себорейный дерматит, красный плоский лишай, вторичный сифилис, красный волосяной лишай Девержи, хроническая экзема, розовый лишай Жибера, парапсориаз, ранние стадии лимфомы кожи.



Рис. 2.47. Распространенный вульгарный псориаз



Рис. 2.48. Распространенный вульгарный псориаз: прогрессирующая стадия

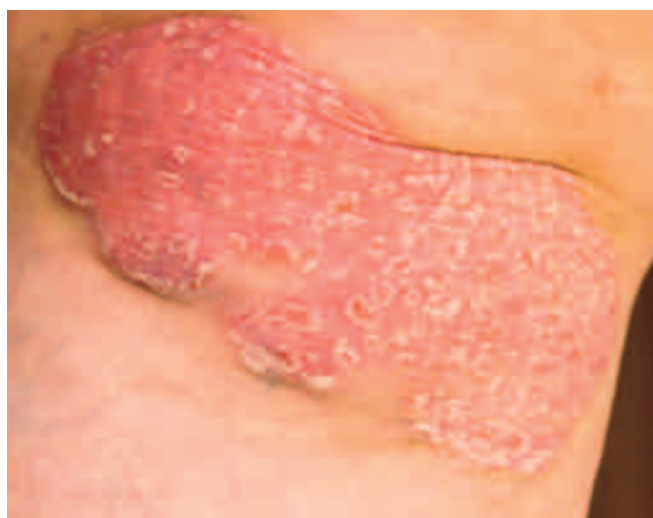


Рис. 2.49. Распространенный вульгарный псориаз: стационарная стадия



Рис. 2.50. Распространенный вульгарный псориаз: регрессирующая стадия

Каплевидный псориаз проявляется наличием ярких мелких (от 2 мм до 1 см) красно-розовых папул с чешуйками или без них. Высыпания генерализованные, нередко с течением времени трансформируются в бляшки.



Рис. 2.51. Распространенный каплевидный псориаз

Дифференциальная диагностика каплевидного псориаза: красный плоский лишай, токсико-аллергический дерматит, розовый лишай Жибера, вторичный сифилис.

При **экссудативном псориазе** отмечается наличие плотных серо-желтых чешуе-корок на псориатических элементах, нередко видны трещины, покрытые геморрагическими корочками. Не определяется 1 симптом псориатической триады. При массивном наслоении чешуе-корок бляшечные элементы выглядят в виде рупий (**рупийоидный псориаз**).

Дифференциальная диагностика экссудативного псориаза: экзема, дискоидная красная волчанка, рупийоидный сифилид.



Рис. 2.52. Экссудативный псориаз

Псориазная эритродермия является одной из наиболее тяжелых форм течения псориаза, возникает вследствие генерализации и последующего распространения или обострения уже существующего псориаза вплоть до поражения всего кожного покрова под влиянием различных раздражающих факторов, но может начаться и первично у здорового до этого человека. Часто больных беспокоят симптомы интоксикации, субфебрильная температура тела, общие слабость и недомогание.

Дифференциальная диагностика псориазной эритродермии: экзематозная эритродермия, распространенная токсикодермия, эритродермическая форма лимфомы кожи, эритродермическая форма болезни Девержи, пузырьчатка (акантолитическая, листовидная), болезнь Рейтера.



Рис. 2.53. Псориазная эритродермия

Псориазный артрит

Является хроническим воспалительным заболеванием суставов и позвоночника, которое ассоциировано с псориазом, приводит к развитию эрозивного артрита, костной резорбции, множественным энтезитами и спондилоартриту.

Псориазный артрит характеризуется асимметричным поражением периферических суставов, особенно мелких суставов кистей и стоп.

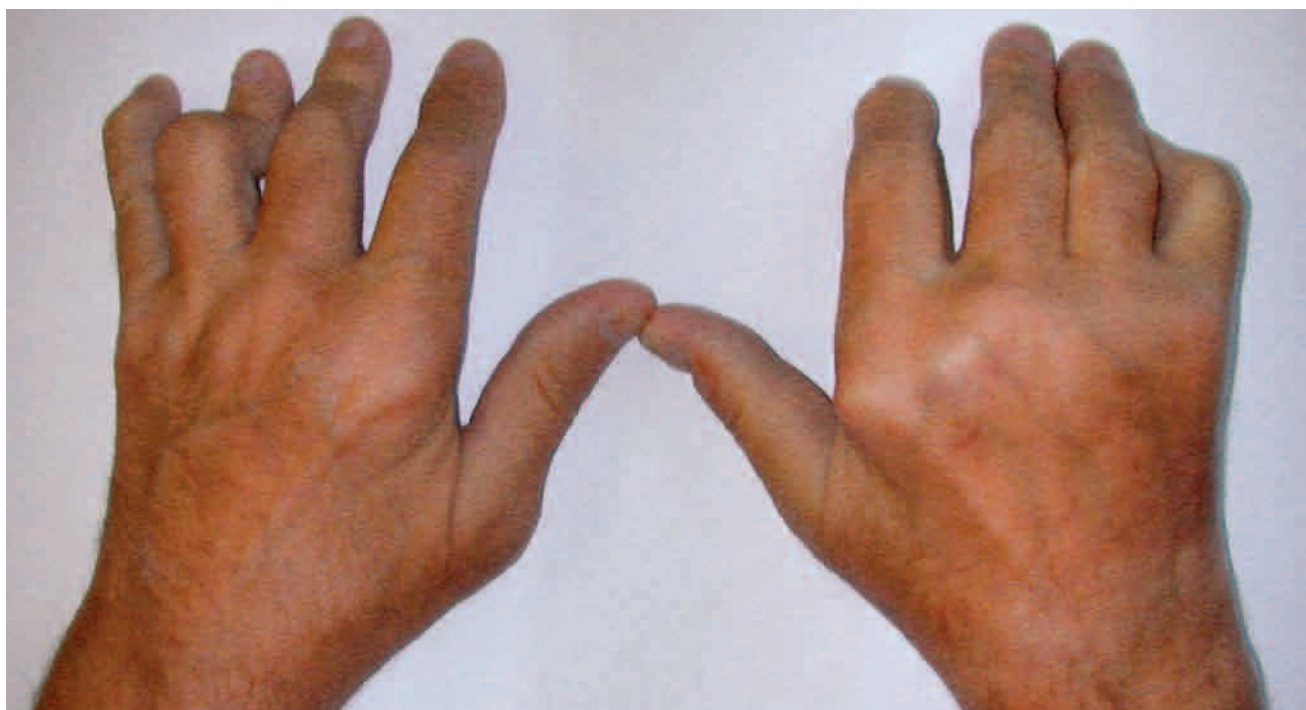


Рис. 2.54. Псориазный полиартрит

Поражение кожи волосистой части головы – одно из наиболее частых проявлений псориаза. При дебюте псориаза около 50 % пациентов имеют поражение волосистой части головы и у 80 % данное поражение возникает при дальнейшем развитии заболевания.



Рис. 2.55. Поражение кожи волосистой части головы

Дифференциальная диагностика псориатического артрита: ревматоидный артрит, реактивный артрит, анкилозирующий спондилит, болезнь Рейтера, болезнь Бехтерева, полиостеоартроз, подагрический артрит, SAPHO-синдром.

Атипичные и редкие клинические формы псориаза

Генерализованный пустулезный псориаз типа Цумбуша – тяжелая, нередко угрожающая жизни форма псориаза. Развивается яркая эритема, на фоне которой появляются сгруппированные пустулы, сливающиеся впоследствии в «гнойные озера». Заболевание сопровождается лихорадкой, недомоганием, нарастающей слабостью.

Для **ладонно-подошвенного пустулезного псориаза** типа Барбера характерно поражение кожи ладоней и подошв, при этом на фоне эритемы появляется множество желтоватых глубоких пустул со стерильным содержимым.

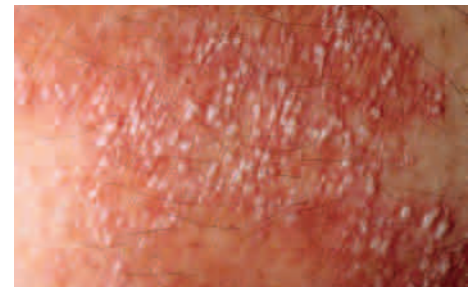


Рис. 2.56. Генерализованный пустулезный псориаз



Рис. 2.57 а, б. Ладонно-подошвенный пустулезный псориаз

При **инверсном псориазе** отмечается поражение складок кожи (подмышечные впадины, складки под молочными железами, пупок, паховые и межъягодичные складки).



Рис. 2.58. Инверсный псориаз (складок)

Псориаз ладоней и подошв проявляется появлением папулезно-бляшечных элементов на коже ладоней и подошв. Чешуйки при этом плотные, прочно прикреплены к коже.



Рис. 2.59 а, б. Поражение ладоней и подошв при псориазе

Экзематоидный псориаз чаще всего располагается на передних поверхностях голеней, голеностопных суставов и тыле стоп. Характерной особенностью этой формы является пестрота морфологических элементов: эрозивные мокнущие участки ярко-красного цвета, серо-желтого цвета чешуе-корки, которые легко удаляются с поверхности высыпаний, а под ними обнажается влажная поверхность розово-красного цвета, покрытая серовато-белым налетом с легко вызываемым феноменом точечного кровотечения.



Рис. 2.60. Экзематоидный псориаз

Признаками **себорейного псориаза** является поражение волосистой части головы, носогубных, носощечных и заушных складок, грудной и межлопаточной областей. Границы высыпаний неотчетливо выражены, а шелушение с оттенком желтизны.

Папилломатозно-бородавчатый псориаз обычно локализуется в области голеностопных и лучезапястных суставов, нижних третей голеней и тыла стоп. На поверхности псориатических элементов визуализируются гиперкератотические бородавчатые разрастания.

При **фолликулярном псориазе** отмечается наличие мелких фолликулярных папул с роговыми чешуйками на поверхности.

Псориаз слизистых оболочек встречается крайне редко, наблюдается поражение слизистой оболочки полости рта, конъюнктив, половых органов. Отмечается наличие воспалительных сливных элементов, окруженных отечным гиперемированным бордюром. На поверхности элементов визуализируется беловато-серый налет.

Дифференциальная диагностика атипичных и редких форм псориаза: хроническая распространенная экзема, дисгидротическая экзема, вторичный сифилис, кандидоз, рубромикоз, эпидермофития, стафило- и стрептодермия, кератодермия ладоней и подошв врожденная и приобретенная, акродерматит Аллопо.

Пузырчатка (*pemphigus*) – редкий тяжелый дерматоз аутоиммунной природы, характеризующийся прогрессирующим течением, образованием внутриэпидермальных пузырей на коже и/или слизистых оболочках в результате акантолиза, формированием длительно незаживающих эрозий, склонных к периферическому росту, приводящий без адекватного лечения больных к гибели в течение 1–2 лет.

Классификация МКБ-10

- L10 Пузырчатка (пемфигус)
- L10.0 Пузырчатка обыкновенная
- L10.1 Пузырчатка вегетирующая
- L10.2 Пузырчатка листовидная
- L10.3 Пузырчатка бразильская
- L10.4 Пузырчатка эритематозная
- L10.5 Пузырчатка, вызванная лекарственными средствами
- L10.8 Другие виды пузырчатки
- L10.9 Пузырчатка неуточненная

Классификация по клиническим формам (F.Wojnarowska, V.Venning, 2010)

- Вульгарная пузырчатка (*Pemphigus vulgaris*)
- Вариант: вегетирующая пузырчатка (*Pemphigus vegetans*)
- Листовидная пузырчатка (*Pemphigus foliaceus*)
- Вариант: герпетиформная пузырчатка (*Pemphigus herpetiformis*)
- Вариант: эритематозная пузырчатка (*Pemphigus erythematosus*)
- Индукцированная пузырчатка (*induced pemphigus*)
- Внутриклеточный IgA-дерматоз (*intracellular IgA dermatosis*)
- Паранеопластическая пузырчатка (*paraneoplastic pemphigus*)

Клиническая картина пузырчатки представлена пузырями с серозным содержимым, умеренно напряженными или дряблыми, вялыми. Пузыри легко вскрывающиеся, появляются на неизменной коже чаще в области туловища. После вскрытия пузырей остаются обширные эрозии, легко кровоточащие, склонные к периферическому росту, покрытые серозно-геморрагическими коркам. Высыпания чрезвычайно болезненные.

Для акантолитической пузырчатки характерны следующие клинические симптомы:

Симптом Никольского прямой заключается в отслойке поверхностных слоев эпителия в виде тонкой пленки и образование эрозии, наблюдаемый при скользящем давлении или трении пальцем в зоне видимо неповрежденной кожи как вблизи, так и в отдалении от очага поражения (рис. 2.61 а, б).

Симптом Никольского краевой (косвенный): при потягивании пинцетом за обрывки покрывки пузыря наблюдается легкое отторжение эпидермиса за пределы видимой эрозии более чем на 0,5 см (рис. 2.62).

Симптом Асбо – Хансена: при давлении на покрывку пузыря пальцем или предметным стеклом наблюдается увеличение площади пузыря (расползание пузыря).

Симптом «груши» (Шеклова) наблюдается при скоплении экссудата в нижней части пузыря, в связи с чем последние приобретают форму груши.



Рис. 2.61 а, б. Положительный симптом Никольского на видимо не измененном участке кожи вблизи очага поражения



Рис. 2.62. Положительный краевой симптом Никольского



Рис. 2.63. Симптом Шеклова (симптом груши)

При **вульгарной пузырчатке** пузыри могут быть на любом участке кожного покрова, но чаще при дебюте заболевания появляются на слизистой оболочке полости рта, на волосистой части головы, туловище. С момента появления высыпаний на слизистых оболочках до появления высыпаний на коже проходит в среднем от 3 до 6 месяцев. На слизистых оболочках пузыри чаще располагаются в области щек, языка, десен, быстро вскрываются, обнажая ярко-красные болезненные эрозии, иногда покрытые белесоватым налетом. Наблюдается положительный симптом Никольского, Асбо – Хансена, симптом груши.

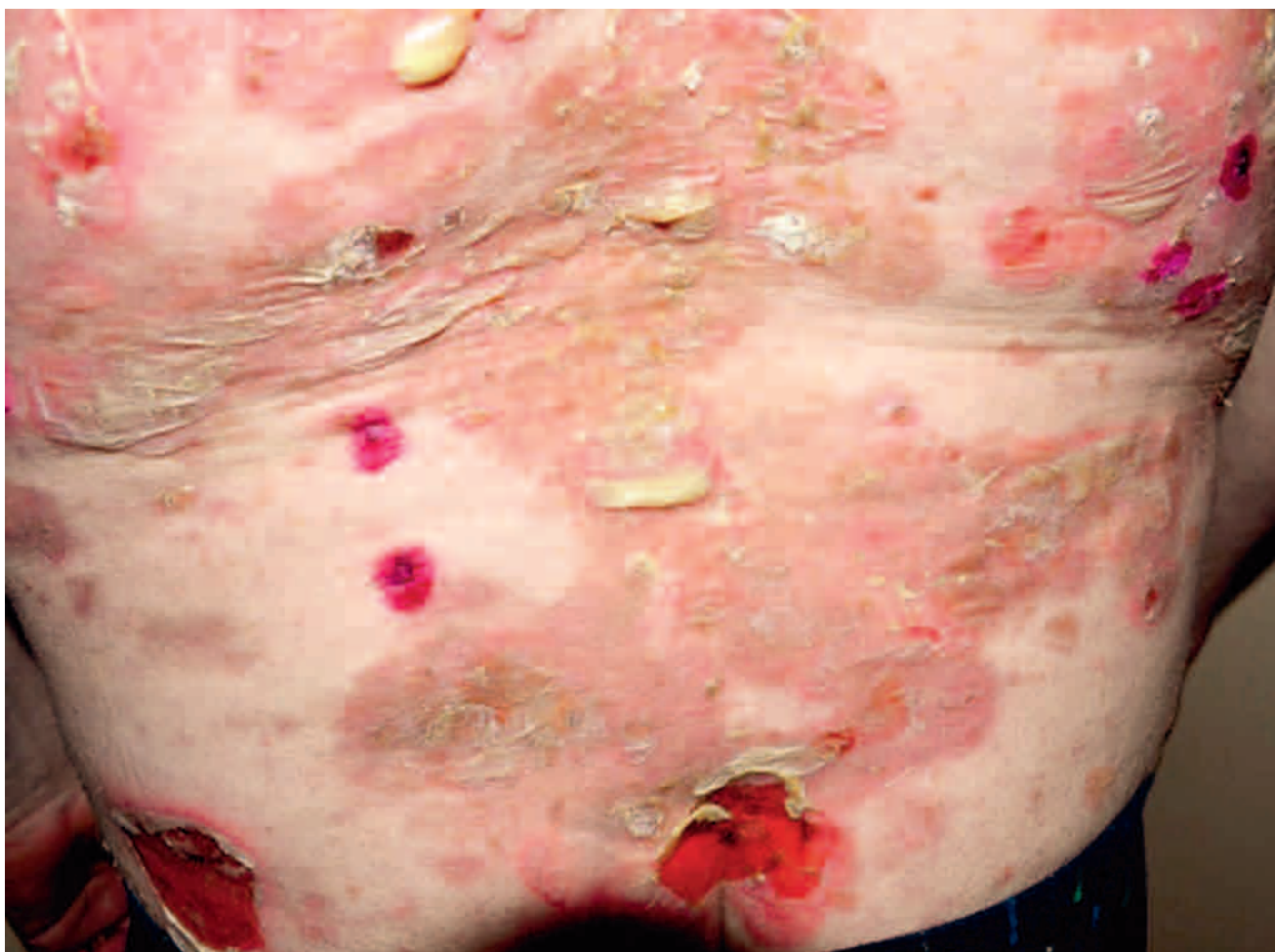


Рис. 2.64. Пузыри с дряблой, вялой покрывкой, заполненные мутным содержимым. Ярко-красные эрозии, окаймленные обрывками эпителия, серозно-геморрагические корочки



Рис. 2.65. Пузырь с тонкой покрывкой, заполненный серозной жидкостью, расположенный на неизменной коже. Эрозия на месте вскрывшегося пузыря, с обрывками эпителия



Рис. 2.66. Ярко-красные эрозии на слизистой оболочке щек и зева



Рис. 2.67. Вульгарная пузырчатка. Высыпания на волосистой части головы, туловище, конечностях, представлены эрозиями и геморрагическими корочками

Патоморфологическая картина: внутриэпидермально, непосредственно над слоем базальных клеток, локализуются пузырьки, содержащие акантолитические клетки, расположенные по одиночке, а также в виде небольших скоплений и пластов. В поверхностных отделах дермы очаговые периваскулярные круглоклеточные инфильтраты (рис. 2.68).

Дифференциальная диагностика: дерматит Дюринга, буллезный пемфигоид, многоформная экссудативная эритема, синдром Лайела.

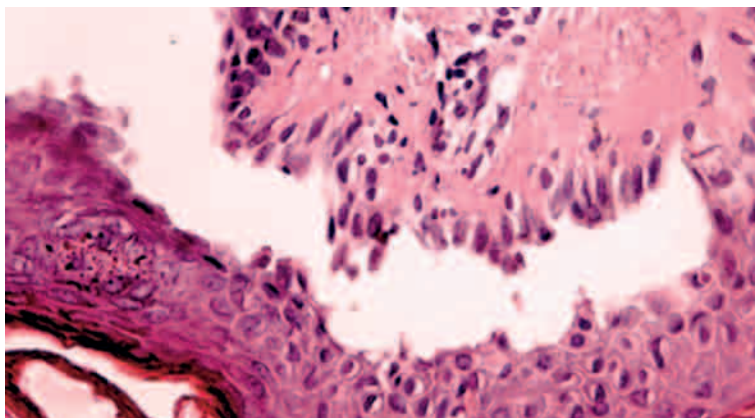


Рис. 2.68. Внутриэпидермальный пузырь. Акантолиз. Акантолитические клетки. Окраска гематоксилин-эозином, увеличение 400

Вегетирующая пузырчатка долгие годы может протекать доброкачественно, в виде ограниченных очагов поражения при удовлетворительном состоянии больного. Пузыри чаще появляются на слизистых оболочках полости рта, вокруг естественных отверстий (рта, носа, гениталий) и в области кожных складок (подмышечных, паховых, заушных, под молочными железами). Отличительной особенностью является формирование на дне эрозий мягких, сочных, зловонных вегетаций, покрытых серозным и/или гнойным налетом с наличием пустул по периферии. Симптом Никольского положительный только вблизи очагов.

Выделяют две формы вегетирующей пузырчатки: 1 – тип Неймана (Neumann), 2 – тип Аллопо (Hallopeau). Для вегетирующей пузырчатки Неймана характерно появление вялых пузырей с дряблой покрывкой на неизменной коже, преимущественно в ротовой полости и в крупных складках. Вегетирующая пузырчатка Аллопо протекает более доброкачественно, характерно появление сгруппированных мелких желтоватых пузырей.

Патоморфологическая картина: внутриэпидермально, непосредственно над слоем базальных клеток, обнаруживаются отдельные небольшие щелевидные акантолитические полости и лакуны, признаки папилломатоза и акантоза с микроабсцессами, преимущественно из эозинофилов. В поверхностных отделах дермы очаговые периваскулярные круглоклеточные инфильтраты.



Рис. 2.69. Вегетирующая пузырчатка. Очаги вегетаций в паховой складке

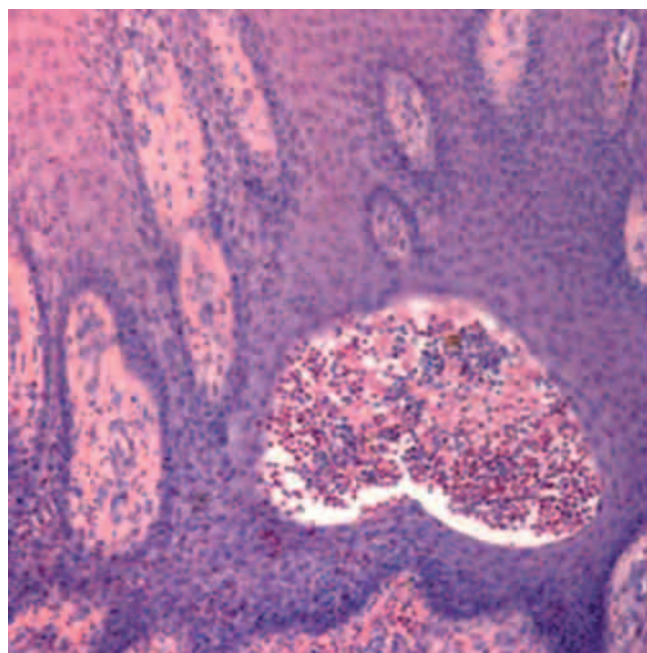


Рис. 2.70. Микроабсцесс из эозинофилов. Окраска гематоксилин-эозином, увеличение 200

Дифференциальная диагностика: широкие кондиломы при вторичном рецидивном сифилисе, хроническая семейная доброкачественная пузырчатка Гужеро – Хейли – Хейли.

Листовидная пузырчатка характеризуется появлением поверхностных пузырей, при вскрытии обнажая эрозии, с последующим образованием сухих пластинчатых корок, иногда довольно массивных за счет постоянного ссыхания отделяющегося экссудата. Поражение слизистых оболочек не характерно. Симптом Никольского положительный как в очагах поражения, так и на видимо здоровой коже.

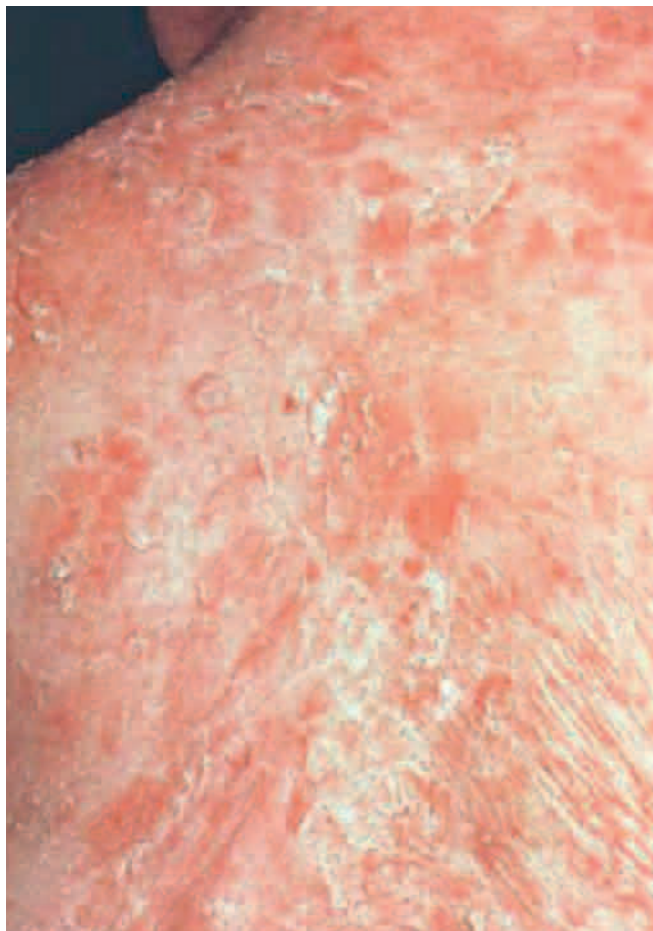


Рис. 2.71. Листовидная пузырчатка, слоистые корочки

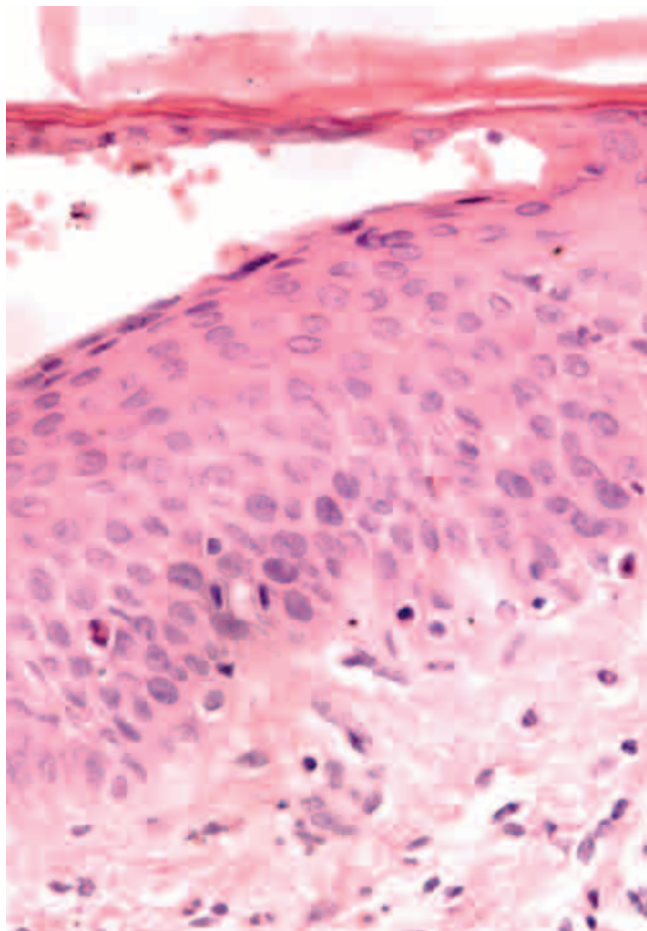


Рис. 2.72. Пузырь на уровне зернистого слоя эпидермиса. Окраска гематоксилин-эозином, увеличение 400

Патоморфологическая картина: в верхних отделах эпидермиса расположена унилокулярная крупная полость (пузырь), содержащая серозную жидкость и эритроциты. В верхних отделах дермы умеренно выраженный очаговый лимфогистиоцитарный, преимущественно периваскулярный инфильтрат с примесью гранулоцитов.

Дифференциальная диагностика: токсикодермия, субкорнеальный пустулез Снеддона – Уилкинсона, вторичные эритродермии при псориазе, экземе, эритродермическая форма лимфомы кожи, синдром Лайела.

При эритематозной (себорейной) пузырчатке характерно поражение лица (носа, щек, лба), предгрудинной и межлопаточной областей. Эритематозные очаги с четкими границами, на поверхности корочки различной толщины желтоватого или буровато-коричневого цвета. Пузыри небольших размеров, быстро ссыхаются в корки, при отторжении которых обнажается влажная эрозированная поверхность. Симптом Никольского положительный преимущественно в очагах поражения. Течение относительно благоприятное. Возможно распространение поражения, в том числе и на слизистые оболочки (чаще полости рта), при генерализации патологического процесса болезнь приобретает черты вульгарной пузырчатки.

Патоморфологическая картина: внутриэпидермально, в поверхностных отделах эпидермиса локализуются щелевидные полости и эрозии, покрытые слоистыми роговыми массами, содержащие единичные акантолитические клетки. В поверхностных отделах дермы отек, рыхлые, преимущественно периваскулярные смешанно-клеточные инфильтраты.



Рис. 2.73. Себорейная пузырьчатка. Множественные эритематозные высыпания в области позвоночника, покрытые чешуйками и корками

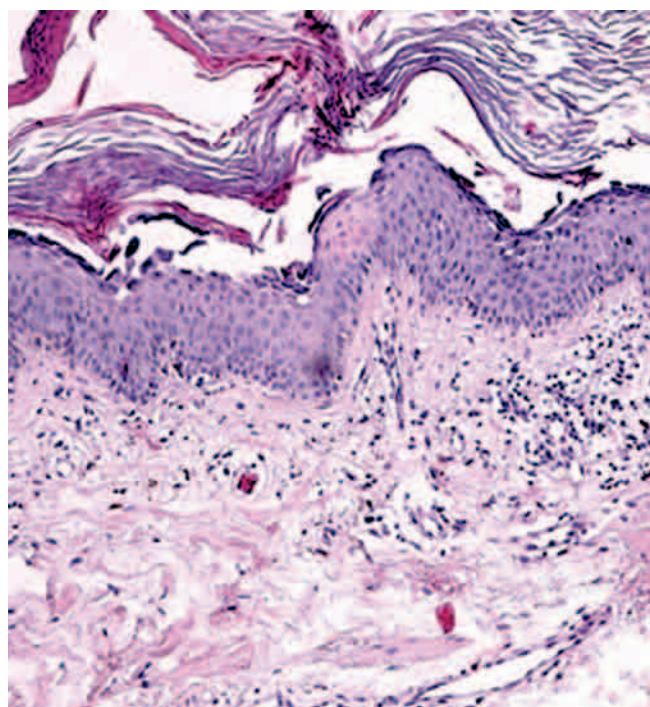


Рис. 2.74. Полость в верхних отделах эпидермиса. Окраска гематоксилин-эозином, увеличение 100

Дифференциальная диагностика: себорейная экзема, псориаз, дискоидная, диссеминированная красная волчанка, стрептококковое импетиго.

Хроническая доброкачественная семейная пузырьчатка Гужеро – Хейли – Хейли

Хроническая доброкачественная семейная пузырьчатка (*pemphigus benignus chronicus familiaris Gougerot – Hailey – Hailey*) – редкий доброкачественный интраэпидермальный пузырьный дерматоз, протекающий хронически, с аутосомно-доминантным типом наследования.

Клинические проявления данного дерматоза представлены вялыми, дряблыми пузырями небольших размеров, заполненных серозной жидкостью, или группами пузырей на неизменной или гиперемизированной коже. Пузыри быстро вскрываются, после чего остаются округлые эрозии, покрытые серозно-гнойными корками. Крайне характерным для хронической доброкачественной семейной пузырьчатки является образование в местах локализации высыпаний (в особенности в крупных складках) – множественных, расположенных параллельно, извилистых трещин, как правило, с гнойным налетом.

Высыпания расположены симметрично, преимущественно поражаются крупные складки (подмышечные, паховые, складки под молочными железами), половые органы. Поражение носит распространенный или локализованный характер. Слизистые оболочки поражаются редко.



Рис. 2.75 а, б. Хроническая доброкачественная семейная пузырьчатка Гужеро – Хейли – Хейли. Крупные очаги поражения на передней поверхности шеи, груди, подмышечных складках и складках под грудными железами

Патоморфологическая картина:

эпидермис с выраженным акантозом и папилломатозом, очаговым гипергранулезом. Гиперкератоз с роговыми пробками в углублениях эпидермиса с серозным пропитыванием роговых масс и колониями кокковой флоры. Внутриэпидермально локализуются надбазальные лакуны и фрагменты пузыря, содержащие большое количество акантолитических клеток, эритроциты, единичные лимфоциты и эозинофилы. В поверхностных отделах дермы отек, очаговые полиморфноклеточные инфильтраты.

Дифференциальная диагностика: вульгарная, вегетирующая пузырчатка, кандидоз крупных складок, микробная экзема.

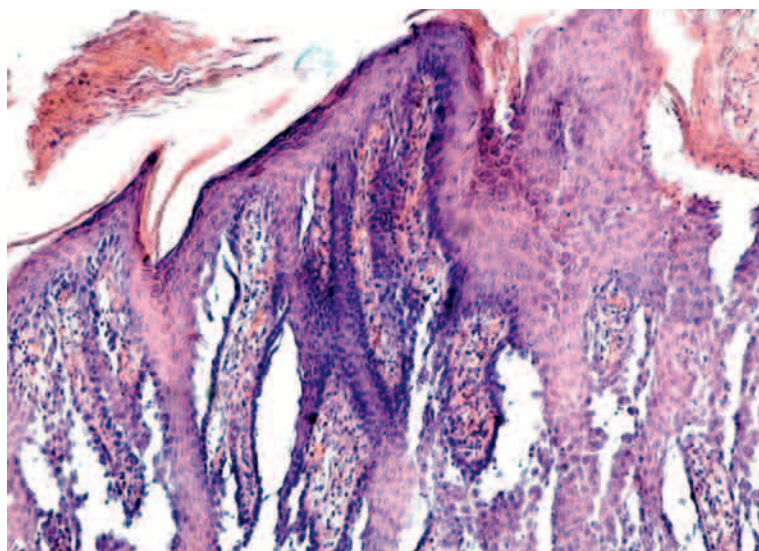


Рис. 2.76. Эпидермис с выраженным акантозом и папилломатозом, внутриэпидермальные полости, очаговый гипергранулез. Окраска гематоксилин-эозином, увеличение 200

Буллезный пемфигоид Лёвера

Буллезный пемфигоид (*pemphigoid bullosa Lever*) – редкий, приобретенный, доброкачественный, аутоиммунный субэпидермальный пузырьный дерматоз, характеризующийся отложением аутоантител вдоль базальной мембраны.

Классификация МКБ-10

L12 Пемфигоид

L12.0 Буллезный пемфигоид

L12.1 Рубцующий пемфигоид

Клинические варианты: локализованный, везикулезный, вегетирующий.

Клиническая картина буллезного пемфигоида характеризуется появлением напряженных единичных или множественных пузырей различной величины на видимо не измененной коже или на эритематозном, отечном фоне, с серозной или серозно-геморрагической жидкостью. Эрозии не склонные к периферическому росту, покрытые серозными или серозно-геморрагическими корками.

Расположение высыпаний обычно симметричные, чаще поражается кожа туловища, подмышечные и паховые складки, сгибательные поверхности конечностей. Поражение носит распространенный или локализованный характер. Слизистые оболочки поражаются редко.

При **локализованном варианте** напряженные крупные пузыри с плотной крышкой расположены преимущественно на нижних конечностях. При **везикулезном варианте** буллезного пемфигоида пузыри мелкие, напряженные, склонны к группировке, чаще появляются на туловище и конечностях. При **вегетирующем варианте**, кроме пузырей, появляются вегетации на дне эрозий, чаще веррукозные очаги возникают в подмышечных и паховых складках.



Рис. 2.77. Буллезный пемфигоид Лёвера. Крупные напряженные пузыри с серозным и геморрагическим содержимым, корки

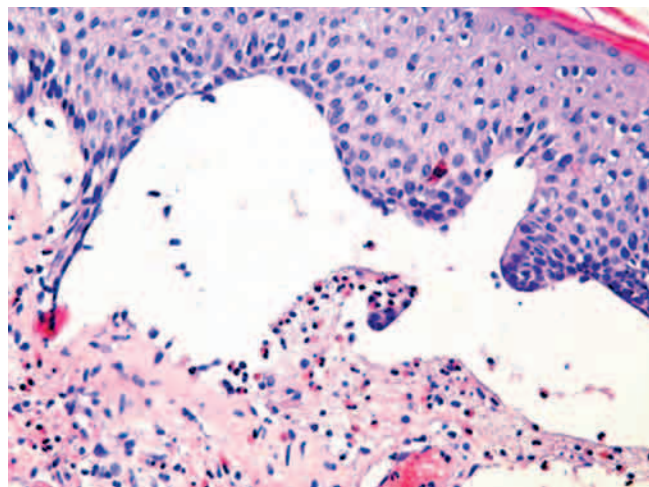


Рис. 2.78. Субэпидермальный пузырь, содержащий эозинофильные гранулоциты. Окраска гематоксилин-эозином, увеличение 200

Патоморфологическая картина: крупные пузыри, полости локализуются субэпидермально, содержит серозную жидкость, фибрин и эозинофильные гранулоциты. В подлежащих отделах дермы интерстициальный отек, скудные мелкофокусные периваскулярные лимфогистиоцитарные инфильтраты с примесью эозинофилов.

Дифференциальная диагностика: вульгарная пузырчатка, герпетиформный дерматит, буллезная токсикодермия, многоформная экссудативная эритема.

Герпетиформный дерматит Дюринга

Герпетиформный дерматит (*dermatitis herpetiformis*) – доброкачественный хронический дерматоз аутоиммунного генеза, характеризующийся **полиморфизмом** и **группировкой** высыпаний и **связанный с энтеропатией** (непереносимостью глютена).

Классификация МКБ-10

L13.0 Дерматит герпетиформный

Клинические формы (А. В. Самцов, 2012): буллезная форма, герпетиформная форма, трихофитоидная форма, строфулезная форма

Клиническая картина герпетиформного дерматита отличается истинным полиморфизмом: на отечном эритематозном фоне возникают напряженные мелкие пузырьки и пузыри, с плотной покрывкой, заполненные серозной или мутной жидкостью. Также встречаются уртикарные, эритематозные элементы, папулы. При вскрытии пузырьков и пузырей образуются множественные эрозии не склонные к периферическому росту, покрытые серозными и/или геморрагическими корочками. Высыпания сопровождаются интенсивным зудом и чувством жжения.

Высыпания расположены симметрично, чаще поражается кожа туловища и конечностей. Характерна герпетиформная группировка высыпаний. Поражение носит распространенный или локализованный характер. Слизистые оболочки поражаются редко. У больных наблюдается повышенная чувствительность к препаратам йода.

При **буллезной форме** возникают напряженные крупные пузыри с прозрачным содержимым. При **герпетиформной форме** формируются мелкие сгруппированные напряженные пузыри с серозным содержимым. Образование мелких напряженных пузырей с серозным содержимым, расположенных кольцевидно характерно для **трихофитоидной формы**. При **строфулезной форме** характерно появление сгруппированных папуловезикулезных элементов.



Рис. 2.79. Герпетиформный дерматит Дюринга, множественные сгруппированные пузырьки и пузыри на эритематозном фоне

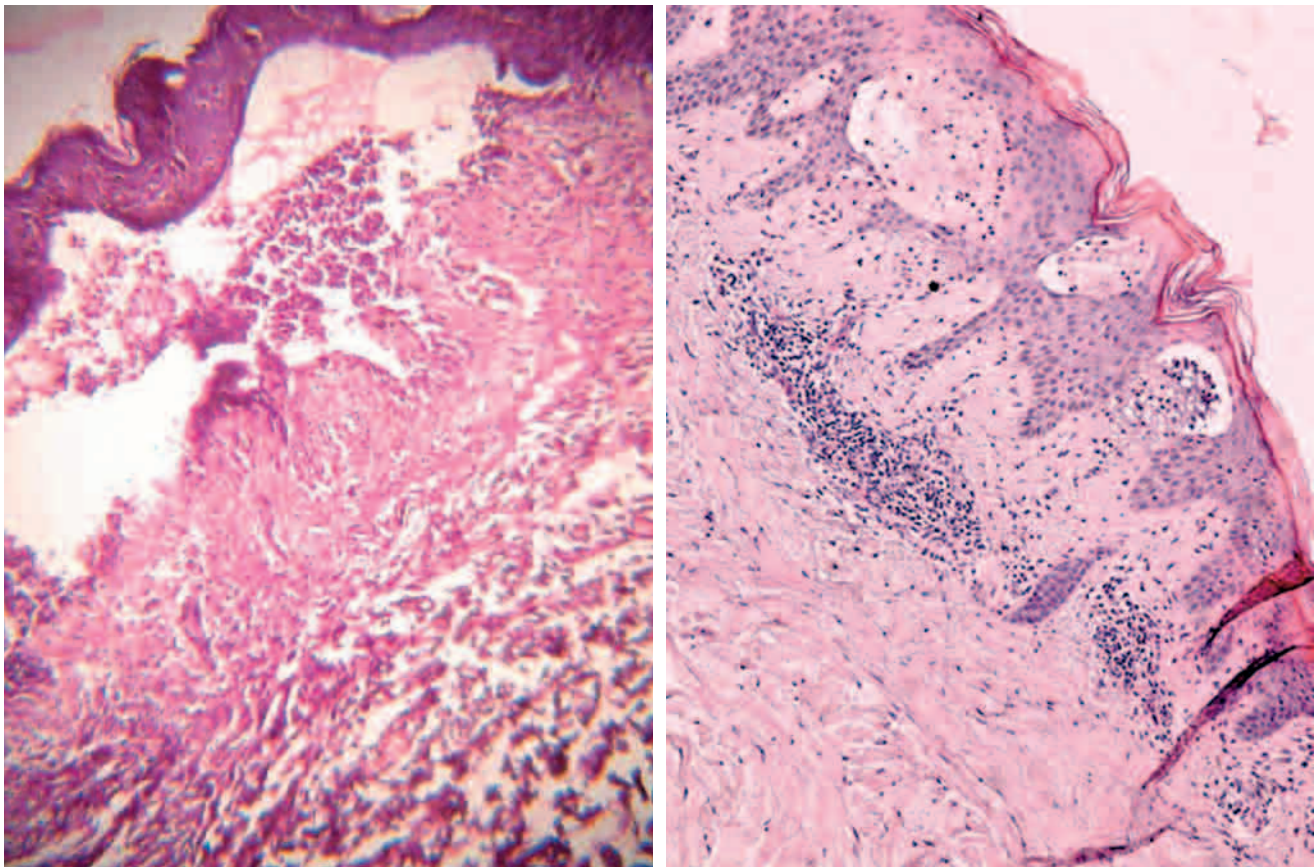


Рис. 2.80. Субэпидермальная полость, микроабсцессы из эозинофилов.
Окраска гематоксилин-эозином, увеличение 400, 100

Патоморфологическая картина: субэпидермально определяются небольшие унилокулярные полости, содержащие серозную жидкость и эозинофильные гранулоциты, а также сосочковые микроабсцессы преимущественно из эозинофилов. В верхних отделах дермы мелко- и среднефокусные периваскулярные лимфогистиоцитарные инфильтраты с примесью гранулоцитов и меланофагов.

Дифференциальная диагностика: вульгарная пузырчатка, буллезный пемфигоид, буллезная токсикодермия, субкорнеальный пустулез Снеддона – Уилкинсона.

Красная волчанка (*lupus erythematoses*, эритематоз, рубцующийся эритематоз) – заболевание из группы болезней соединительной ткани (коллагенозов). Интегументная (кожная форма) **красной волчанки** обычно проявляется в виде дискоидной, диссеминированной, реже встречаются центробежная эритема Биетта и глубокая красная волчанка Капоши – Ирганга.

Классификация МКБ-10

L93 красная волчанка

L93.0 Дискоидная красная волчанка

L93.1 Подострая кожная красная волчанка

L93.2 Другая ограниченная красная волчанка

Классификация

Дискоидная (ограниченная или диссеминированная, при появлении более 3 очагов);

Другие клинические формы дискоидной красной волчанки – разновидности, определяемые преобладанием какого-либо основного симптома (инфильтрация, гиперкератоз и атрофия): папилломатозная, гиперкератотическая, опухолевая, дисхромическая, пигментная, телеангиэктатическая; центробежная эритема Биетта; глубокая форма Капоши – Ирганга.

Клиническая картина кожной формы красной волчанки может быть представлена разнообразными элементами сыпи: эритема, папулы, бляшки, редко узлы, чешуйки, гиперпигментация, телеангиэктазии, атрофические рубцы. Локализация проявлений преимущественно на открытых участках тела, особенно на носу, щеках, лбу, ушных раковинах, типична форма «бабочки». В процесс может вовлекаться красная кайма губ, слизистая полости рта, нередко волосистая часть головы, верхняя часть груди, спины, тыльная сторона кистей, кончики пальцев.

Дискоидная красная волчанка. Очаги могут локализоваться на любых участках тела, но преимущественно появляются на лице, особенно на носу, щеках, лбу, ушных раковинах, на коже области декольте. Типичная форма очага в виде «бабочки» в области носа и обеих щек. Первично возникает эритема с резкими границами, растущая по периферии. В пределах очага формируется инфильтрация, образуется плоская бляшка с отрубевидным шелушением, но значительно чаще на поверхности очагов формируются плотно прикрепленные белые чешуйки, обусловленные фолликулярным гиперкератозом. При попытке удаления чешуек на их нижней поверхности видны роговые шипики, которыми они были внедрены в устья волосяных фолликулов или сальных желез (симптом «дамского каблучка», «канцелярской кнопки»); удаление чешуек болезненно (симптом Бенье – Мещерского).

Для клинической картины характерно наличие сально-роговых пробок в ушных раковинах, напоминающих поверхность наперстка (симптом Хачатуряна).

Процесс разрешается с формированием депигментированного атрофического рубца. По периферии очага видны зоны телеангиэктазий, пигментации. Наличие вокруг атрофического рубца эритемы с формированием инфильтрации, гиперкератоза свидетельствует об активной фазе и расширении очага поражения. На волосистой части головы формируется рубцовая алопеция. При локализации очагов на красной кайме губ, в пределах очагов возможны трещины и плотно сидящие чешуйко-корки.

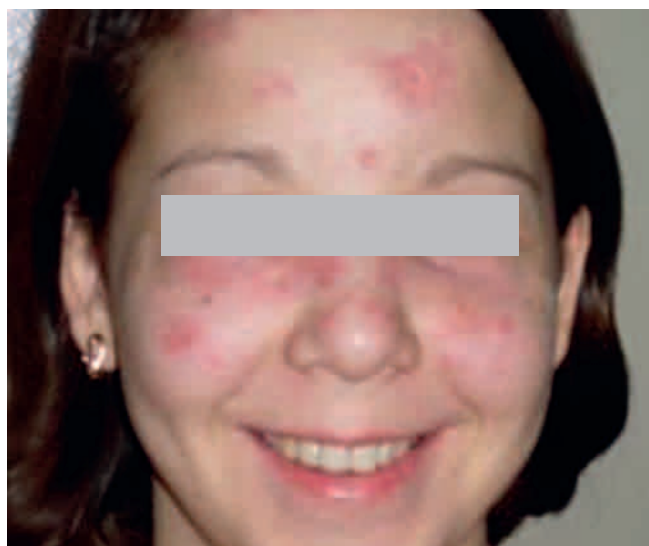


Рис. 2.81. Множественные очаги в инфильтративно-сквамозной стадии и единичные в рубцовоатрофической стадии на лице у больной диссеминированной красной волчанкой



Рис. 2.82. В области лба, щек, носа, красной каймы губ, шеи множественные очаги в инфильтративно-гиперкератотической и рубцово-атрофической стадиях у больного диссеминированной красной волчанкой

Диссеминированная красная волчанка. Отличается большим количеством очагов и распространением процесса на кожу туловища и конечностей. Кроме очагов, типичных для дискоидной красной волчанки, присутствуют пятна синюшно-красного цвета с расплывчатыми границами, различных размеров и формы без формирования инфильтрации, гиперкератоза. При данной форме возрастает вероятность трансформации в системную красную волчанку.



Рис. 2.83. Множественные очаги в инфильтративно-сквамозной и рубцово-атрофической стадиях у больной диссеминированной красной волчанкой



Рис. 2.84. Сливные очаги в области спины и наружной поверхности верхних конечностей, в инфильтративно-гиперкератотической и рубцово-атрофической стадиях у больной диссеминированной красной волчанкой



Рис. 2.85. Дискоидная красная волчанка. Эритематозно-сквамозный очаг в заушной области на границе волосистой части головы



Рис. 2.86. Рубцово-атрофическая алоpecia и эритематозно-сквамозные очаги у больной диссеминированной красной волчанкой

Дифференциальная диагностика: псориаз, розацеа, себорейная экзема, туберкулезная волчанка, полиморфный фотодерматоз, эозинофильная гранулема лица, эритематозная (себорейная) пузырьчатка (синдром Сенир – Ашера).

Центробежная эритема Биетта (*lupus erythematosus centrifugum superficialis*) является поверхностным вариантом кожной формы красной волчанки. При этой форме преимущественно на коже лица появляется эритема с четкими границами, симметрично расположенная на коже щек, носа; чешуек и инфильтрации кожи нет или они выражены крайне слабо. Фолликулярного гиперкератоза и рубцовой атрофии, как правило, нет, после разрешения может быть слабая пигментация. Отмечается рецидивирующий характер высыпаний. Встречается у 75 % больных системной красной волчанкой.



Рис. 2.87 а, б. Центробежная эритема Биетта. Эритема с четкими границами красно-свиного оттенка. Формируется очаг в виде бабочки, занимая область щек и носа

Дифференциальная диагностика: розацеа, себорейный дерматит, полиморфный фотодерматоз, токсикодермия, дерматомиозит, лимфоцитарная инфильтрация Иеснера – Каноффа.

Глубокая красная волчанка (*lupus erythematosus profundus*, Капоши – Ирганга). Представлена глубокими, расположенными в подкожной клетчатке узлами или плоскими инфильтратами, кожа над которыми нормальной окраски или свижно-красного цвета. По мере разрешения очагов остаются глубокие вдавления – куполоподобная атрофия, возможна кальцификация или изъязвление – люпус-панникулит. Обычная локализация – лицо, верхняя половина туловища, плечи, бедра, ягодицы. У больного могут быть одновременно представлены разные варианты кожной формы красной волчанки, а также их сочетание с системным процессом.

Дифференциальная диагностика: дерматомиозит, лимфоцитарная инфильтрация Иеснера – Каноффа, В-клеточная кожная лимфома, эозинофильная гранулема лица.

Ограниченная склеродермия (*morfea*) – хроническое заболевание соединительной ткани, характеризующееся очаговыми воспалительно-склеротическими изменениями кожи и подлежащих тканей без вовлечения в патологический процесс внутренних органов.

Классификация МКБ-10

L90 Атрофические поражения кожи

L90.0 Лишай склеротический и атрофический

L90.1 Анетодермия Швеннингера – Буцци

L90.2 Анетодермия Ядассона – Пеллизари

L90.3 Анетодермия Пазини – Пьерини

L90.4 Акродерматит хронический атрофический

L90.5 Рубцовые состояния и фиброз кожи

L90.6 Атрофические полосы

L90.8 Другие атрофические изменения

L90.9 Атрофическое изменение кожи неуточненное

L94 Другие локализованные изменения соединительной ткани

L94.0 Локализованная склеродермия (*morphae*)

L94.1 Линейная склеродермия

L94.2 Обызвествление кожи

L94.3 Склеродактилия

L94.4 Папулы Готтрона

L94.5 Пойкилодермия сосудистая атрофическая

L94.6 Аньом (дактилолиз спонтанный)

L94.8 Другие уточненные локализованные изменения соединительной ткани

L94.9 Локализованное изменение соединительной ткани неуточненное

Классификация по клиническим формам

Бляшечная;

Линейная: а) полосовидная (лентообразная) форма; б) саблевидная форма («удар саблей»); в) прогрессирующая гемиатрофия лица Парри – Ромберга;

Редкие формы: а) склероатрофический лишай Цумбуша; б) идиопатическая атрофодермия Пазини – Пьерини; в) генерализованная; г) подкожная; д) узловатая (келлоидоподобная); е) буллезная; ж) пансклеротическая инвалидизирующая склеродермия.

Клиническая картина ограниченной склеродермии представлена разнообразными элементами сыпи: пятна – эритема розового, лилового, сиреневого цвета; бляшки овальной, округлой формы с размытыми границами, в центре с индурацией цвета «слоновой кости», по периферии окруженные ободком эритемы; гиперпигментация или гипопигментация; атрофический рубец и/или «рубцовая алопеция»; более редко встречаются петехии, телеангиэктазии, пузыри. Расположение очагов чаще на туловище, конечностях, лице, волосистой части головы, в области гениталий; высыпания единичные редки, чаще множественные, возможна как билатеральная, так и унилатеральная локализация, изредка наблюдается дистрофия ногтей.

Бляшечная форма локализованной склеродермии.

В ранней стадии развития заболевания – отечная эритема розово-лилового цвета с размытыми границами, округлой или овальной формы; возможен отек с окружающей эритемой. Лиловый ободок по периферии очага свидетельствует об активности процесса. Затем кожа в очаге уплотняется – наступает стадия склероза. Позднее область индурации приобретает бело-желтый цвет, восковидный характер, кожный рисунок, волосяные фолликулы исчезают. В дальнейшем появляются гиперпигментация, развивается атрофия кожи.



Рис. 2.88 а, б. Бляшечная склеродермия

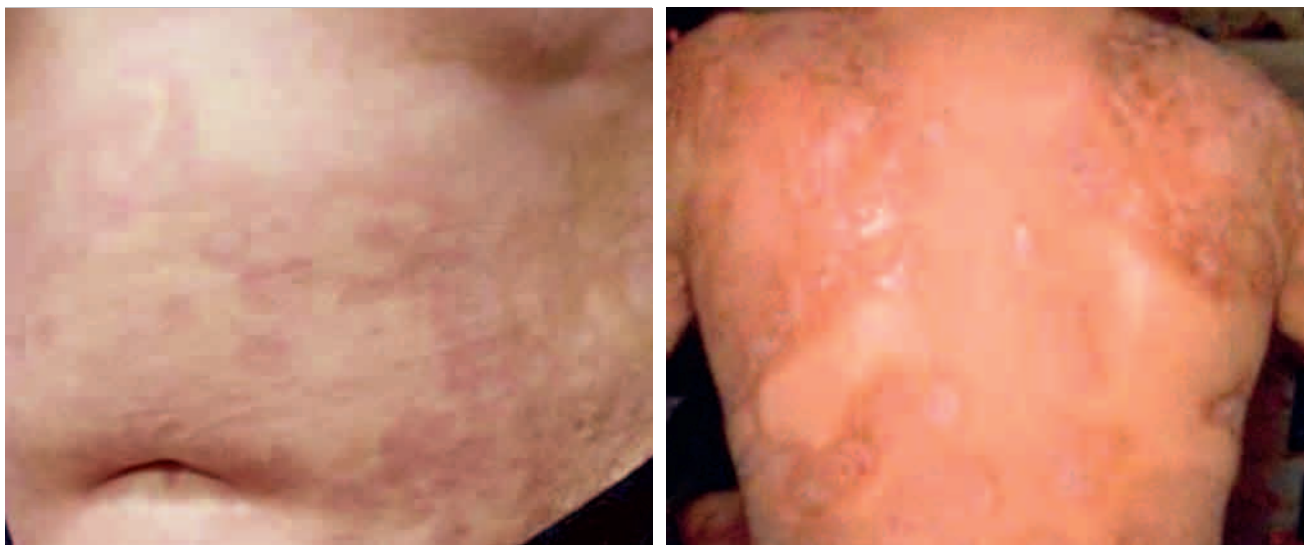


Рис. 2.89 а, б. Многоочаговая бляшечная склеродермия. Множественные очаги в стадии умеренной индурации и атрофии

Линейная форма локализованной склеродермии

Полосовидная форма: очаг в форме «ленты», преимущественно в области конечности унилатерально, чаще у детей. Распространение процесса на подкожную ткань, суставы приводит к контрактурам и деформации конечности (инвалидизирующая форма).

Саблевидная форма «удар саблей». Часто в области лица, волосистой части головы; одиночная лилово-коричневая или белая полоса с развитием атрофии. Возможно поражение подкожной ткани, мышц, иногда кости.



Рис. 2.90. Линейная склеродермия. Унилатеральный полосовидный очаг в области правой голени и тыла стопы в стадии индурации



Рис. 2.91. Саблевидная форма склеродермии. Унилатеральный линейный очаг, атрофия захватывает подлежащие ткани

Редкие формы склеродермии

Генерализованная форма локализованной склеродермии обычно начинается с туловища, затем вовлекаются другие участки кожи, часто с поражением конечностей, лица, шеи и кожи головы. Отмечается большое количество очагов, нередко сливающихся между собой, занимающих большую площадь тела. Процесс носит прогрессирующий характер, возможно формирование кератозов и кальциноза кожи, ограничение мобильности конечностей из-за развившихся контрактур.

Глубокая (узловатая подкожная) форма локализованной склеродермии локализуется, как правило, в области туловища, конечностей, головы. Формируются глубокие очаги уплотнения, имеющие телесный цвет или гиперпигментированные. Кроме кожи в процесс вовлекаются гиподерма, фасции, мышцы. В стадию атрофии очаги имеют «втянутый» вид.



Рис. 2.92. Подкожная узловатая склеродермия. Множественные очаги в стадии атрофии

Буллезная форма локализованной склеродермии. В области очагов индурации или склероза спонтанно, возможно также после травматизации появляются пузыри с прозрачным содержимым, возможны геморрагии. Данная форма локализованной склеродермии чаще встречается у женщин.

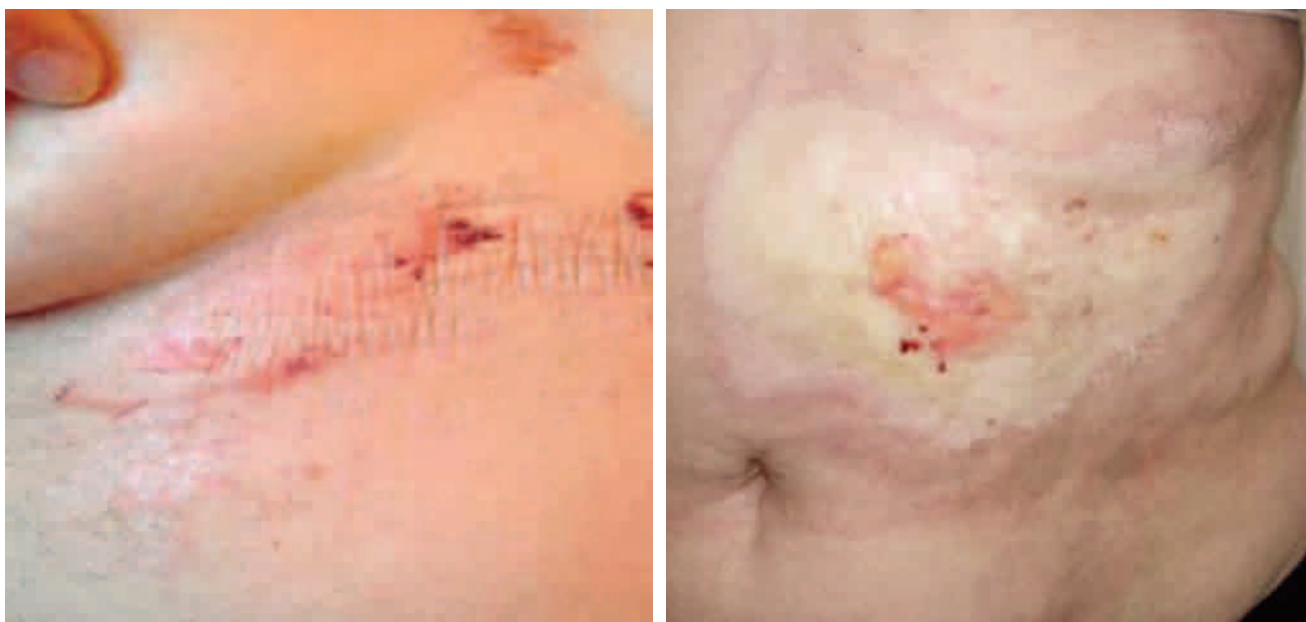


Рис. 2.93 а, б. Буллезная склеродермия. Множественные очаги в стадии индурации и атрофии, единичные пузыри, некоторые с геморрагическим содержимым на фоне уплотненных бляшек

Атрофодермия идиопатическая Пазини – Пьерини характеризуется формированием длительно существующих крупных овальных или округлых поверхностных, слегка западающих очагов атрофии с просвечивающими сосудами коричневатого или ливидно-красноватого цвета. Характерно наличие гиперпигментации. Кожа вокруг очага поражения не изменена. Уплотнение в основании бляшек почти полностью отсутствует. У большинства больных лиловый венчик по периферии очагов отсутствует.

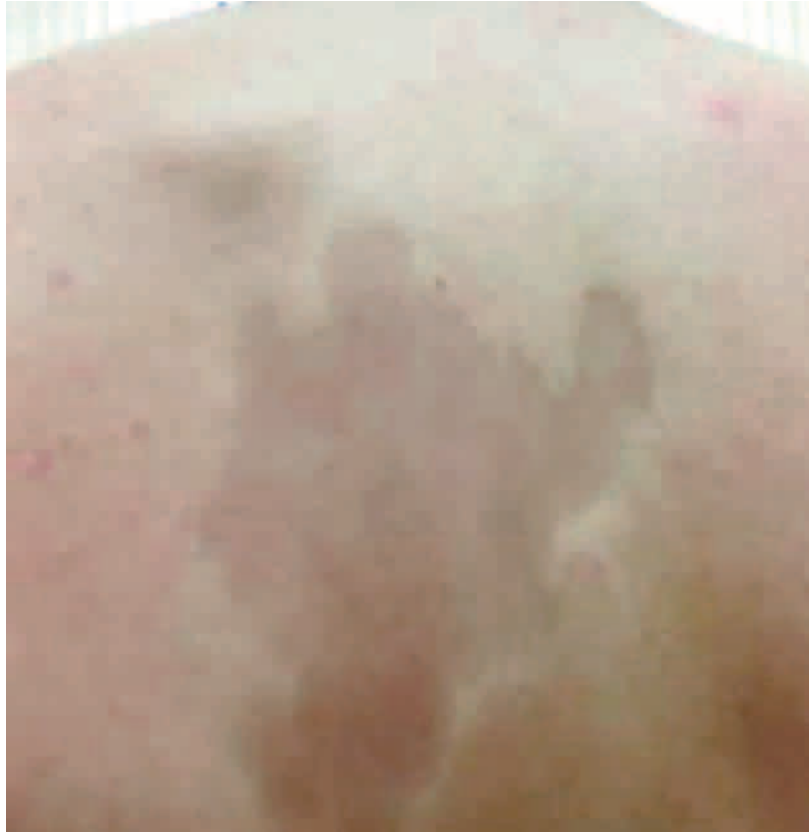


Рис. 2.94. Атрофодермия идиопатическая Пазини – Пьерини

Склероатрофический лихен Цумбуша. Первичный очаг представляет собой атрофические папулы цвета слоновой кости с бледно-розовым ободком. Плоские слегка приподнятые папулы на коже сливаются в небольшие овальные бляшки с тусклой или блестящей, белой, морщинистой атрофической поверхности. Среди бляшек наблюдаются очаговые геморрагии. На поверхности видны кератотические фолликулярные пробки (впадины).



Рис. 2.95. Склероатрофический лихен Цумбуша. Очаги цвета слоновой кости, слегка приподнятые, с фолликулярными пробками

В группу атрофических поражений (заболеваний) кожи входят также различные клинические формы анетодермии.

Анетодермия – заболевание, связанное с явлениями эластолиза в коже. Выделяют три клинические формы анетодермии. При форме Jadassohn наблюдаются вначале бледно-розовые, а затем голубовато-белесоватые атрофические пятна, западающие в виде ямки при легком надавливании. Тип Schweningen – Buzzi характеризуется отсутствием воспалительного компонента и грыжеподобным выпячиванием очагов, на поверхности которых могут быть телеангиэктазии. Редко встречающаяся анетодермия типа Pellizzari отличается тем, что вначале высыпания носят уртикарный характер.



Рис. 2.96. Анетодермия, тип Schweningen – Buzzi



Рис. 2.97. Анетодермия, тип Schweningen – Buzzi

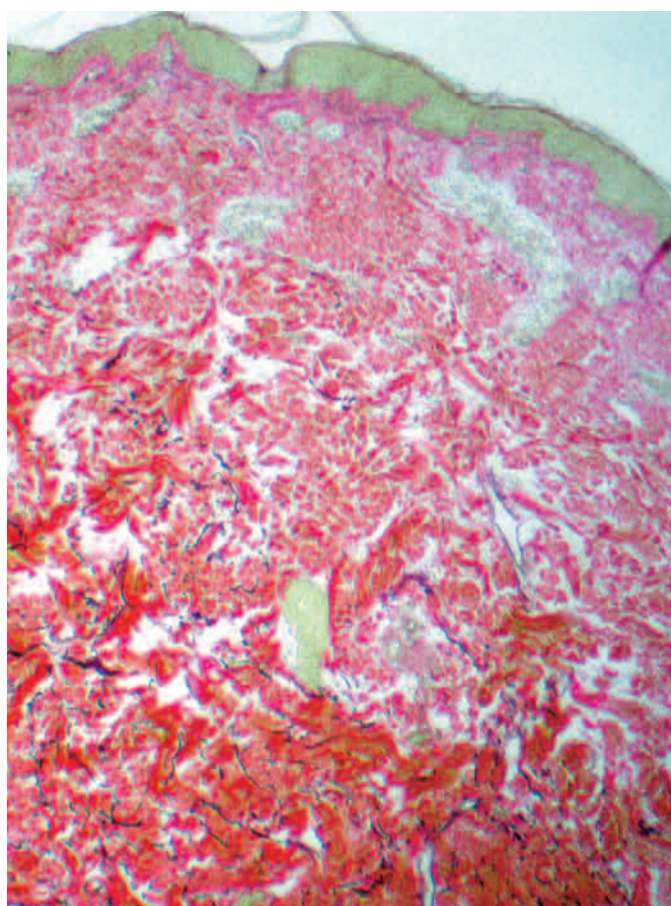


Рис. 2.98. Анетодермия. Фрагменты эластических волокон, окраска пикрофуксином на коллагеновые волокна и фукселином на эластические волокна; увеличение 100

Акне (*acne vulgaris*, угри обыкновенные) – полиморфное мультифакториальное заболевание сальных желез с хроническим рецидивирующим течением, в основе патогенеза которого лежит фолликулярный гиперкератоз, гиперандрогения, воспаление и колонизация *P. acnes*.

Акне относится к числу самых распространенных заболеваний человека, значительно влияющих на уровень качества жизни и психэмоциональное состояние пациентов.

Классификация по МКБ-10

L70 Угри

L70.0 Угри обыкновенные (*Acne vulgaris*)

L70.1 Угри шаровидные

L70.2 Угри осповидные

L70.3 Угри тропические

L70.4 Детские угри

L70.5 Угри эксфолиированные (*Acne excoriee des jeunesfilles*)

L70.8 Другие угри

L70.9 Угри неуточненные

L73.0 Угри келоидные

Классификация акне (РОДВиК, 2010):

Акне обыкновенные

- Комедональные акне
- Папулопустулезные акне
- Узловатокистозные акне

Особые формы акне

- Акне новорожденных
- Акне детского возраста
- Инверсные акне (интертригинозные акне, абсцедирующий и подрывающий перифолликулит и фолликулит волосистой части головы)
- Молниеносные акне
- Тропические акне
- Эксфолиированные акне
- Акне, обусловленные эндокринной патологией (андрогенитальный синдром, синдром поликистозных яичников и др.)

Экзогенные акне

- Акне, вызванные химическими веществами
- Акне, вызванные механическим воздействием
- Медикаментозные акне

Классификация акне по времени начала и длительности течения заболевания:

- с ранним началом (акне, впервые появившиеся в подростковом возрасте)
- с поздним началом (акне, впервые появившиеся после 21–25 лет)
- персистирующие (юношеские акне, продолжающиеся после 21–25 лет)

При раннем начале акне клиническая картина характеризуется большим удельным весом невоспалительных элементов, локализующихся преимущественно в Т-зоне (лоб, нос, верхняя часть подбородка). При позднем начале заболевания преобладают воспалительные элементы, расположенные в U-зоне (щеки, периоральная область, нижняя часть подбородка). К особенностям современного течения дерматоза относится персистенция высыпаний акне в возрасте старше 20 лет у 42,5 % мужчин и 51,0 % женщин. При этом в большинстве случаев диагностируется легкая и средняя степень тяжести заболевания.

Клиническая картина характеризуется ложным полиморфизмом морфологических элементов, которые располагаются преимущественно в себорейных зонах: на коже лица (носа, щек, лба, подбородка), шеи, плеч, груди, верхней половины спины. Высыпания носят невоспалительный (открытые и закрытые комедоны) и воспалительный (папулы, пустулы, узлы, кисты) характер.

Длительное и тяжелое течение заболевания, эксфолиации, поздно начатое и/или неадекватное лечение способствуют формированию вторичных морфологических элементов в виде дисхромий и рубцов, относящихся к симптомокомплексу постакне.

Комедональная форма акне возникает при закупорке устья волосяных фолликулов. Гистологическим проявлением заболевания являются микрокомедоны, которые постепенно развиваются в закрытые комедоны, узелки телесного или белесоватого цвета плотноватой консистенции, содержимое

которых не может выделяться на поверхность кожи. По мере их увеличения формируются или папулопустулезные акне, или открытые комедоны в виде сальной пробки в устье волосяного фолликула, состоящей из себума и роговых чешуек и имеющей вид черной точки.



Рис. 2.99 а, б. Комедональная форма акне. В клинической картине преобладают открытые и закрытые комедоны, единичные мелкие папулы

Дифференциальная диагностика комедональной формы акне: милиум, гиперплазия или аденомы сальных желез, синингоммы, трихоэпителиомы, контагиозный моллюск, плоские бородавки.

Папулопустулезная форма является следствием воспалительной реакции различной степени выраженности вокруг открытых и закрытых комедонов. Клинически проявляется воспалительными фолликулярными папулами и пустулами полушаровидной или конической формы. Цвет элементов варьирует от красного до красно-бурого, синюшно-багрового. Поверхностные мелкие высыпания разрешаются без следа, более крупные и глубокие могут приводить к формированию рубцов.



Рис. 2.100 а, б. Папулопустулезная форма акне. На коже щек множественные ярко-красные папулы и пустулы различного размера, атрофические рубцы постакне



Рис. 2.101 а, б. Папулопустулезная форма акне. На коже щек и подбородка множественные ярко-красные папулы и пустулы различного размера, атрофические рубцы постакне

Дифференциальная диагностика папулопустулезной формы акне: розацеа, гиперплазия или аденомы сальных желез, фолликулиты, себорейный дерматит, периоральный дерматит, мелко-узелковый саркоидоз, болезнь Гровера, синдром Габера, туберкулез кожи, папулопустулезный сифилид.

Нодулокистозная форма характеризуется образованием глубоких шаровидных инфильтратов на месте кистозно измененных сальных желез с рубцовой атрофией после их разрешения. Вариантами этой формы могут быть **индуративные акне**, отличающиеся плотным инфильтратом в основании, и **флегмонозные акне** с формированием на месте узлов сливающихся кистозных полостей, заполненных гноем.



Рис. 2.102 а, б. Нодулокистозная форма акне. На коже лба, щек глубокие сливающиеся между собой нодулярные элементы багрово-синюшного цвета с плотным инфильтратом в основании, крупные папулы и пустулы (а); флегмонозные акне с формированием на месте узлов сливающихся кистозных полостей, заполненных гноем (б)

Дифференциальная диагностика нодулокистозной формы акне: розацеа папулопустулезная форма, ретенционные кисты сальных желез, пустулезный сифилид, туберозный склероз, саркоидоз кожи.

Конглобатные акне обусловлены развитием крупных ярко-красных или багрово-синюшных воспалительных узлов шаровидной формы, сливающихся между собой. Такая форма заболевания характеризуется распространенностью процесса на коже лица, груди, спины с возможным вовлечением несеборейных зон (нижняя половина спины, живот, конечности); длительным рецидивирующим течением; патологическим рубцеванием в виде атрофических, гипертрофических и келоидных рубцов (**келоидные акне**).



Рис. 2.103 а, б. Конглобатные акне. Крупные воспалительные узлы на коже спины и груди, гнойные корки, рубцы постакне

Дифференциальная диагностика конглобатных акне: скрофулодерма, фурункулез, глубокие микозы, «молниеносные» акне (*acne fulminans*).

Выделяют большое количество особых форм дерматоза, в том числе эксфолиированные акне, инверсные акне, подрывающий фолликулит Гоффмана.

Инверсные акне (*acne inversa*, суппуративный гидраденит) сопровождаются вторичным поражением апокриновых потовых желез, которые связаны с волосными фолликулами длинных волос, с присоединением патогенной флоры. Заболевание развивается после полового созревания и носит хронический, чаще прогредиентный характер. Клинически проявляются крупными открытыми комедонами и рецидивирующими болезненными бугристыми подкожными папулами, пустулами или узлами, которые локализуются в подмышечных, паховых и перианальной областях и вскрываются на поверхности с образованием фистул со зловонным серозно-гнойным отделяемым с примесью крови. После разрешения высыпаний остаются свищи, гипертрофические и келоидные рубцы. У пациентов заболевание приводит к развитию контрактур, анемии, вторичного амилоидоза, лимфадемии с вовлечением уретры, брюшины и прямой кишки, реже гипопропротеинемии, нефротического синдрома, заболеваний суставов, плоскоклеточного рака кожи.



Рис. 2.104 а, б. Инверсные акне. Крупные подкожные воспалительные узлы, вскрывающиеся с отделением гноя, образованием фистул, свищей с формированием гипертрофических и келоидных рубцов

Дифференциальная диагностика инверсных акне: скрофулодерма, фурункулез, гидраденит, глубокие микозы (актиномикоз, споротрихоз).

Абсцедирующий подрывающий фолликулит и перифолликулит головы Гоффмана характеризуется поражением терминальных волосяных фолликулов с длинным волосом, располагающихся на коже волосистой части головы. Дерматоз имеет хроническое волнообразное течение. В теменно-затылочной области появляются плотные, глубоко расположенные узлы красного цвета, которые постепенно увеличиваются до размеров 1–2 см, сливаются и абсцедируются с выделением из фистул гнойно-геморрагического содержимого. По мере разрешения высыпаний формируются патологические рубцы, приводящие к рубцовой алопеции (См. также главу «Редкие дерматозы у детей и взрослых»).

Сочетание конглобатных, инверсных акне и подрывающего фолликулита Гоффмана носит название «фолликулярной окклюзионной триады» (*follicular occlusion triad*) или акнетриады (*acne triad*). Присоединение к триаде пилонидального синуса – абсцедирующего свища крестцово-копчиковой области, формирует акнететраду.

Эксориированные акне возникают при самотравматизации пациентами даже минимальных высыпаний. Характеризуется обилием серозно-геморрагических корочек, иногда расположенных линейно, с венчиком гиперемии по периферии, ярко выраженным симптомокомплексом постакне. При этом типичные элементы акне могут не встречаться. Для данной формы характерно значительное расхождение между субъективными ощущениями тяжести заболевания и объективной картиной, констатируемой врачом, что требует участия психиатра в лечении. Эксориации могут быть обусловлены реакцией пациента на дерматоз (вторичные) или иметь в основе психопатологическое расстройство, степень которого может колебаться от невротического до бредового (первичные).



Рис. 2.105 а, б. Эксориированные акне. Количество эксориаций преобладает над угревыми элементами

Симптомокомплекс постакне включает преимущественно вторичную (поствоспалительную) гиперпигментацию и различные виды патологического рубцевания. Некоторые авторы к этому симптомокомплексу относят также расширенные поры, сосудистые пятна, неравномерную текстуру кожи, образование милиумов и атером.

Поствоспалительная гиперпигментация чаще встречается у пациентов с IV–VI фототипами кожи по классификации Т. Фитцпатрика, может быть спровоцирована активной инсоляцией и эксориированием отдельных элементов акне. Характеризуется интрадермальным залеганием меланина в виде нечетких, стойких размытых пятен коричневого цвета различной интенсивности. Часто данному виду дисхромии предшествуют длительно существующие эритематозные пятна на месте разрешившихся элементов акне. При более глубоком поражении сосудистые пятна эволюционируют в гипопигментированные, которые имеют четкие границы и по своей сути являются зрелыми макулярными атрофическими рубцами.

Рубцы постакне подразделяются на два основных типа, определяемых реакцией ткани на воспаление: с избыточным и недостаточным формированием рубцовой ткани.

К первому типу относятся **гипертрофические и келоидные рубцы** (10–20%). Они появляются преимущественно на теле (на верхней и средней трети спины, груди, лопатках, плечах, задней части шеи) и реже на лице (в углах нижней челюсти, мочках ушей) и субъективно могут сопровождаться зудом. Гипертрофические рубцы розового цвета, возвышающиеся над уровнем непораженной кожи и плотные по консистенции. Они всегда остаются внутри границ первоначального места повреждения. Келоидные рубцы имеют цианотичный оттенок, более плотные, выходят за пределы очага поражения за счет активного роста соединительнотканых тяжей. Они могут появиться спустя длительное время после повреждения или даже без предшествующей травматизации (спонтанно).

Ко второму типу относятся **атрофические рубцы** (90–80 %). Они чаще формируются на лице и редко встречаются на теле (чаще на верхней части спины). По классификации *D. Jacob* с соавт. (2001) их подразделяют на 3 подтипа:

V-образные (*Icepick* – «нож для колки льда», сколотые): узкие и глубокие рубцы;

M-образные (*Rolling* – «ролик», волнистые): рубцы, не имеющие четко очерченных краев, образующиеся за счет соединительнотканых тяжей к подлежащим тканям;

U-образные (*Boxcar* – «товарный вагон», подрытые): поверхностные или глубокие рубцы с хорошо определяемыми вертикальными краями и широким основанием.

В клинической практике встречаются комбинации вышеперечисленных вариантов рубцов.



Рис. 2.106 а, б. Папулопустулезная форма акне. Атрофические рубцы постакне. Множественные открытые и закрытые комедоны, макрокомедоны, милиумы, немногочисленные папулы, единственный узел диаметром 1 см; V- и U-образные втянутые рубцы

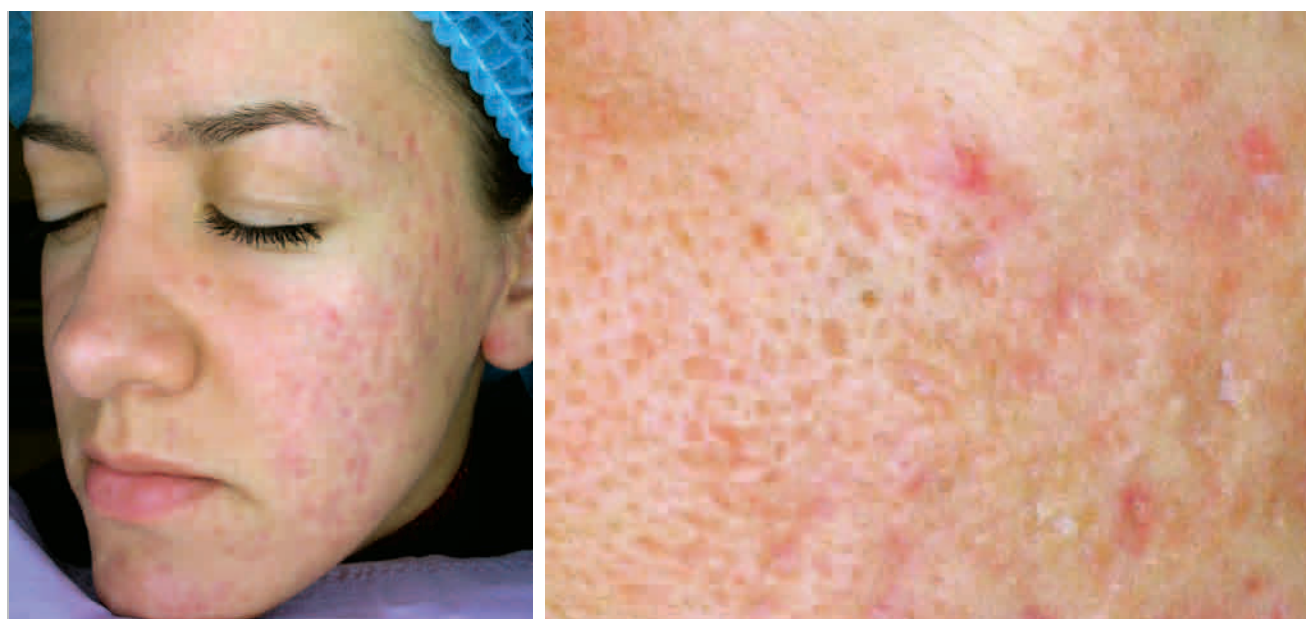


Рис. 2.107 а, б. Папулопустулезная форма акне. Атрофические рубцы постакне. Множественные комедоны, единичные папулы, пустулы и узлы. V-, U- и M-образные атрофические рубцы, нарушение сосудистого рисунка кожи

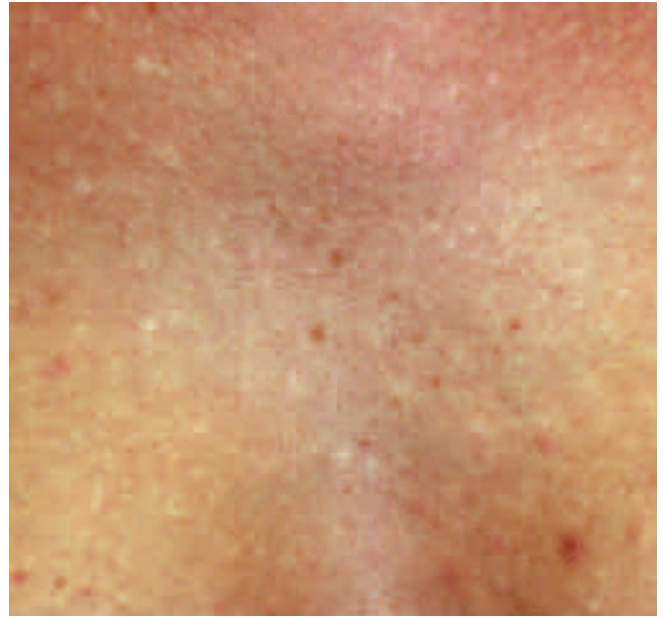


Рис. 2.108 *а, б, в*. Папулопустулезная форма акне.
Атрофические рубцы постакне.
На коже декольте, плеч множественные папулы,
эксфолиации, мелкие перифолликулярные
атрофические рубцы, очаги поствоспалительной
гиперпигментации

Дифференциальный диагноз постакне: дискоидная красная волчанка, локализованная склеродермия, розацеаподобный туберкулоид Левандовского.

Розацеа (*аспе rosacea*) – это неинфекционное хроническое, рецидивирующее заболевание, преимущественно кожи лица, в виде эритемы и папуло-пустулезных элементов, обусловленное ангионевротическими нарушениями, имеющее полиэтиологическую природу и характеризующееся стадийным течением.

Классификация МКБ-10

L71. Розацеа

L71.1. Ринофима

L71.8. Другой вид розацеа

L71.9. Розацеа неуточненного вида

Классификация и клиника

Современная классификация розацеа по *G. Plewig, Th. Jansen, A. M. Kligman* (1993 г.):

Стадия I. Эритематозно-телеангэктатическая (персистирующая умеренная эритема и единичные телеангиэктазии).

Характерно поражение центральной части лица в виде преходящей, а затем стойкой эритемы (эритроз лица). Поражение центральной части лица (щеки, подбородок, лоб) в виде эпизодической эритемы ярко-красного цвета, позднее развивается более стойкая эритема, которая впоследствии приобретает синюшный оттенок. Формируются единичные телеангиэктазии, которые расположены главным образом назолабиально и на щеках. Гистологически выявляют расширенные кровеносные и лимфатические сосуды, иногда неспецифический периваскулярный лимфоцитарный инфильтрат. Эритема усиливается при приеме горячей, острой и раздражающей пищи, употреблении кофе, чая, алкоголя, в связи с эмоциональными факторами, физическими нагрузками, повышением температуры окружающей среды.



Рис. 2.109 а, б. Розацеа. Эритематозно-телеангиэктатическая стадия

Дифференциальная диагностика: красная волчанка, atopический дерматит, саркоид пятнистый, дерматомиозит, телеангиозектатическая форма мастоцитоза, розацеоподобный туберкулид Левандовского, болезнь Прингла – Бурневиля, истинная полицитемия, карциноид, фоточувствительные дерматозы, аллергический дерматит, синдром Габера, розацеоподобный эритроз лица, синдром Сьегрена, крапивница, токсидермия, синдром Рандю – Ослера.

Стадия II. Папуло-пустулезная (персистирующая эритема, телеангиэктазии, папулы и пустулы).

Характеризуется стойкой багрово-синюшной эритемой центральной части лица, на фоне которой возникают изолированные или сгруппированные полусферические воспалительные розово-красные папулы размером 3–5 мм, склонные к длительному существованию, а также диффузное уплотнение и отек кожи. В дальнейшем формируются папулопустулы и пустулы со стерильным содержимым. Разрешение воспалительных высыпаний не приводит к рубцам. Впоследствии розацеа может захватывать не только центральную часть лица, но и область лба на границе роста волос, боковые участки шеи, ретроаурикулярные и предстернальную области. Кожа в этих зонах характеризуется усиленным кровообращением и утолщена.

Гистологически определяют перифолликулярный и перигландулярный воспалительный инфильтрат из лимфоцитов, гистиоцитов, плазмочитов, полиморфноядерных лейкоцитов. При наличии пустул выявляют спонгиоз фолликулярной воронки, атрофию фолликулов и деструкцию коллагеновых волокон.



Рис. 2.110 а, б. Розацеа. Папуло-пустулезная стадия

Дифференциальная диагностика: папулопустулезные акне, периоральный дерматит, демодекоз, саркоидоз мелкоузелковый, себорейный дерматит, розацеоподобный туберкулоид Левандовского, токсикодермия, пиодермия, синдромом Габера, микоз гладкой кожи.

Стадия III. Папулезно-узловатая (персистирующая эритема, многочисленные телеангиэктазии, папулы, пустулы и отечные узлы).

Сохраняются стойкая застойно-синюшная эритема, множественные телеангиэктазии, папулы и пустулы. Прогрессирующая гиперплазия сальных желез и соединительной ткани приводит к образованию воспалительных узлов, захватывающих большие участки; инфильтратов с тенденцией к воспалению. Формируются glandулярные, гиперпластические проявления: ринофима (нос), гнатофима (подбородок), метафима (лоб), отофима (ушные раковины), блефарофима (веки). Иногда другие симптомы розацеа могут отсутствовать. Ринофима встречается почти исключительно у мужчин и клинически чаще проявляется увеличением размеров носа, его асимметрией, многочисленными крупными телеангиэктазиями, расширенными устьями сальных желез, из которых при надавливании освобождается беловатый пастообразный секрет. Гистологически выделяют glandулярную (железистую), фиброзную, фиброангиоматозную и актиническую формы ринофимы.



Рис. 2.111. Розацеа. Папулезно-узловатая стадия



Рис. 2.112. Ринофима

Дифференциальная диагностика: конглобатные акне, бугорковый сифилид, гранулема лица с эозинофилией, рожистое воспаление, Т-клеточная лимфома (грибовидный микоз), саркоидоз, ангиосаркома.

При всех клинических формах розацеа в устьях сально-волосяных фолликулов могут быть обнаружены клещи *Demodex folliculorum* и их личинки, что является фактором, отягощающим течение заболевания.

Кроме описанной выше классической розацеа, выделяют клинические варианты течения заболевания, характеризующиеся атипичными клиническими проявлениями.

Офтальморозацеа. По данным различных авторов, частота поражения глаз при розацеа составляет от 20 до 60 %; клинически такие поражения проявляются блефаритом, конъюнктивитом, халазионом, иритом, иридоциклитом, кератитом. Диагноз офтальморозацеа может быть поставлен при наличии одного или более из следующих симптомов: гиперемия конъюнктивы, ощущение инородного тела в глазах, жжение или болезненность, сухость, зуд, повышенная светочувствительность, телеангиэктазии конъюнктивы или края века, эритема вокруг глаз. Неблагоприятным для прогноза является розацеа-кератит, который в экстремальных случаях может привести к потере зрения вследствие помутнения роговицы.



Рис. 2.113. Офтальморозацеа

Дифференциальная диагностика: демодекоз, себорейный дерматит, периоральный дерматит, дерматомиозит, синдром Сьегрена, туберкулезная волчанка, системная красная волчанка, саркоидоз, себорейный псориаз, блефарит, эписклерит, кератиты, иридоциклит.

При **гранулематозной (люпоидной) розацеа** на фоне эритемы, локализованной главным образом периорбитально и периорально, располагаются множественные диссеминированные розовато-коричневого цвета папулы или небольшие узлы с блестящей поверхностью, плотно прилегающие друг к другу с формированием бугристой поверхности. При диаскопии порой выявляются желто-бурое окрашивание. Наряду с описанными симптомами на коже присутствуют папулы, пустулы, множественные телеангиэктазии.



Рис. 2.114. Гранулематозная (люпоидная) розацеа



Рис. 2.115. Стероидная розацеа

Дифференциальная диагностика: демодекоз, себорейный дерматит, периоральный дерматит, папуло-пустулезное акне, бугорковый сифилид, розацеаподобный туберкулид Левандовского, мелкоузелковый саркоидоз, туберкулезная волчанка.

Стероидная розацеа развивается при длительном топическом применении сильных, преимущественно фторированных, кортикостероидов в проблемных зонах кожи лица, шеи, зоны декольте. Вначале проявления заболевания ограничиваются преходящей гиперемией, но затем появляются папуло-пустулы, узлы и в результате возникает феномен «стероидной кожи» с легкой субатрофией и обширной темно-красной эритемой. После отмены местных кортикостероидов, как правило, отмечается «синдром отмены». В редких случаях у больных с тяжелой формой стероидной розацеа развивается картина, напоминающая *acne conglobata* – появляются узлы, абсцессы.

Дифференциальная диагностика: красная волчанка, аллергический дерматит, вульгарные акне.

Конглобатная розацеа развивается на месте уже существующей розацеа и характеризуется появлением болезненных папуло-нодулярных элементов, крупных шаровидных абсцедирующих узлов и индуцированных фистул с гнойным отделяемым. Чаще развивается у женщин, что может быть связано с приемом галогенсодержащих препаратов, гормональными дисфункциями и гинекологической патологией.



Рис. 2.116. Конглобатная розацеа



Рис. 2.117. Rosacea fulminans («молниеносная» розацеа)

Дифференциальная диагностика: конглобатные акне, вульгарный сикоз.

Rosacea fulminans («молниеносная» розацеа) – наиболее тяжелый вариант конглобатной розацеа. Наблюдается практически только у молодых женщин и характеризуется внезапным началом. Локализуется исключительно в области лица (лоб, щеки, подбородок), признаки себореи отсутствуют. Характеризуется выраженным отеком и эритемой синюшно-багрового цвета, на этом фоне формируются воспалительные узлы, абсцессы, карбункулоподобные инфильтраты, множество пустул, возможно появление флюктуации, образование синусов и фистул. При пальпации отмечается гипертермия. Гистологически отмечаются массивные скопления нейтрофилов и эозинофилов. Затем формируются неспецифические реакции, характеризующиеся наличием лимфогистиоцитарных инфильтратов, эпителиоидных гранулем с единичными клетками инородных тел, разрушенных коллагеновых волокон. При бактериологическом исследовании содержимого пустул и флюктуирующих узлов обычно выявляется *Staphylococcus epidermidis*.

Дифференциальная диагностика: *acne fulminans*, конглобатные акне, бромодерма, йододерма.

Розацеа с солидным персистирующим отеком (розацеа лимфедема, болезнь Морбигана) – особая форма розацеа, которая представляет собой постоянную ярко-розовую эритему, единичные папулы и телеангиэктазии, стойкий плотный отек средней трети лица (область лба, переносицы, верхних век, щек), обусловленные лимфостазом и фиброзом.

Гистопатологически имеется фиброз, отек с расширением лимфатических сосудов, а также периваскулярный и перифолликулярный гистиоцитарный инфильтрат. Характерно увеличенное количество тучных клеток. Патогенетическое значение имеют, возможно, хронические воспалительные реакции с обструкцией лимфатических сосудов, нарушения микроциркуляции и индуцированный тучными клетками фиброз.

Дифференциальная диагностика: синдром Мелькерссона – Розенталя, отек Квинке, врожденный ангионевротический отек, персистирующий отек при контактной экземе, хронический актинический дерматит, лимфома, дискоидная красная волчанка, саркоидоз, дерматомиозит, рожистое воспаление, опоясывающий герпес.

Пиодермии – группа различных по клиническим формам, течению и прогнозу дерматозов, в основе которых лежит гнойное воспаление кожи, ее придатков, а также подкожной жировой клетчатки, вызываемые, как правило, пиококками: стафилококками, стрептококками, реже – иными возбудителями.

Классификация

В зависимости от возбудителя и глубины поражения пиодермии подразделяют на следующие виды.

I. Стафилодермии

– Поверхностные (остиофолликулит, фолликулит, сикоз, везикулопустулез, эпидемическая пузырьчатка новорожденных, дерматит эксфолиативный (болезнь Риттера).

– Глубокие (фурункул, фурункулез, карбункул, абсцесс, псевдофурункулез, гидраденит).

II. Стрептодермии

– Поверхностные (импетиго стрептококковое, щелевое импетиго, паронихия, папуло-эрозивная стрептодермия, интертригинозная стрептодермия, рожа, синдром стрептококкового токсического шока (STSS), стрептодермия острая диффузная).

– глубокие (целлюлит, эктима вульгарная).

III. Стрептостафилодермии

– Поверхностные (импетиго вульгарное).

– Глубокие (хроническая глубокая язвенно-вегетирующая пиодермия, гангренозная пиодермия, пиодермия вегетирующая Аллопо, шанкриформная пиодермия, вегетирующий пиостоматит, гангрена полового члена и мошонки).

Классификация, в соответствии с МКБ-Х:

L00 Синдром стафилококкового поражения кожи в виде

L01-L01.1 Импетиго

L02-L02.9 Абсцесс кожи, фурункул и карбункул

L08 -L08.9 Другие уточненные местные инфекции кожи и подкожножировой клетчатки

L66 - L66.3 Рубцующая алопеция

L66.2 Фолликулит, приводящий к облысению

L73 -L73.2 Другие болезни волосяных фолликулов.

Пиогенные поражения кожи могут носить вторичный характер и развиваться у больных хроническими дерматозами: атопический дерматит, экзема, пузырьчатка, акне. Среди бактериальных агентов главная роль отводится *Staphylococcus aureus* (*S. aureus*).

Типичные формы пиодермитов:

Остиофолликулит (импетиго Бокхарта) – воспаление устья волосянного фолликула на коже волосистой части головы, лица (в области бороды, усов), шеи, разгибательных поверхностях конечностей, груди. Возбудителем является *S. aureus*, реже *S. epidermidis*. Поверхностная единичная (реже множественные) коническая желтовато-белая пустула 2–3 мм в диаметре, пронизанная волосом, по периферии окружена венчиком гиперемии. Разрешается в течение 2–3 дней: пустула ссыхается в желтую корочку, отторгается, может оставлять после себя участок гиперпигментации.



Рис. 2.118 а, б. Остиофолликулит

Фолликулит – острое гнойное воспаление волосяного фолликула с поражением его верхней части или всего волосяного мешочка. Фолликулит начинается с возникновения небольшого инфильтрата в устье фолликула, болезненного при пальпации, с постепенным увеличением зоны гиперемии. На 2–3-й день формируется пустула, наполненная желтовато-зеленым содержимым, в центре которой виден волос или устье фолликула. Иногда может начинаться как остиофолликулит, с последующим вовлечением всего волосяного фолликула и перифолликулярной ткани. Через 5–7 суток пустула ссыхается с образованием желтоватой корочки и разрешается, оставляя после себя застойную гиперемию или пигментацию. Возможно расплавление гнойного содержимого и образование язвочки, при заживлении оставляющей рубчик, а волосяной сосочек не восстанавливается.

Сикоз вульгарный (стафилококковый) – хроническое поверхностное рецидивирующее воспаление фолликулов в зоне роста щетинистых волос (борода, усы, брови, лобок, подмышечные ямки). Чаще развивается у мужчин. Сначала на ограниченных участках кожи появляются единичные остиофолликулиты и фолликулиты с постепенным распространением на близлежащие участки кожи. Эпиляция волос в пораженной области безболезненна. После вскрытия пустул образуются грязно-желтые корочки, которые склеиваются волосами; при удалении волос в очаге поражения в прикорневой зоне видна стекловидная муфта. В пораженном участке кожи вовлекаются, как правило, почти все фолликулы. Вульгарный сикоз протекает длительно, рецидивируя много лет. Субъективные ощущения незначительны, больные могут ощущать легкий зуд, жжение, стягивание кожи в очаге поражения.



Рис. 2.119. Остеофолликулиты и фолликулиты



Рис. 2.120. Сикоз

Дифференциальная диагностика: инфильтративно-нагноительная трихофития, чесотка, осложненная пиодермией, сифилитическая пузырчатка, буллезный эпидермолиз, синдром Стивенса – Джонсона, ветряная оспа, герпес.

Везикулопустулез (перипорит, остеопо- рит) – гнойное воспаление устьев мерокринных потовых желез; встречается у новорожденных на 3–5 дни жизни. Высыпания локализуются на туловище, подмышечных и паховых складках, на волосистой части головы, чаще единичные, но могут быть и множественные. Появлению везикулопустулеза предшествует потница. Появляются пустулы с выраженным воспалительным венчиком, в течение первых дней появляются свежие пустулы, при осложненном течении вокруг части из них может развиваться инфильтрат с образованием абсцессов, флегмон. Может сопровождаться лимфангитом, лимфаденитом, сепсисом. Длительность заболевания в среднем составляет около 7–10 суток.

Дифференциальный диагноз: чесотка, аллергический дерматит, экзема.



Рис. 2.121. Везикулопустулез

Фурункул – острое глубокое гнойно-некротическое воспаление волосяного фолликула и окружающей подкожно-жировой клетчатки. Возникает на любом участке кожи, где есть волосяные фолликулы. Имеет три стадии: 1) развитие инфильтрата, 2) стадия нагноения, 3) стадия заживления. Вначале появляется плотным болезненным узлом, с нерезкими границами формирующимся вокруг волосяного фолликула на вершине которого виднее конусовидная пустула с формированием некротического стержня и зоной воспаления, отека, приобретаая застойный оттенок и постепенно увеличиваясь в размерах. Созревает и вскрывается в течение 3–4 дней. При вскрытии выделяется небольшое количество густого гноя, формируется язва. Единичные фурункулы чаще образуются на коже предплечья, лица, задней поверхности шеи, пояснице, ягодицах, бедрах, не сопровождаются нарушением общего самочувствия и повышением температуры. Особое внимание следует обратить при расположении фурункула в области губ, на носу, в носогубном треугольнике и в области наружного слухового прохода, так как может развиться тромбофлебит вен лица с развитием менингита, менингоэнцефалита и сепсиса.

Фурункулез – множественные фурункулы на ограниченных участках, может иметь диссеминированный характер. Возможны рецидивы заболевания на протяжении от нескольких недель до нескольких лет. Различают *острый* фурункулез – одновременное присутствие на коже большого количества фурункулов (при кратковременном воздействии экзогенных и реже эндогенных факторов), и *хронический* фурункулез – единичные или множественные фурункулы рецидивируют последовательно с небольшими интервалами в течение месяцев или лет (при длительном присутствии предрасполагающих факторов, например сахарный диабет, гиповитаминоз, очаги хронической инфекции, иммунодефицитные состояния и др.).

Псевдофурункулез – гнойное поражение потовых желез у новорожденных (множественные абсцессы новорожденных). Встречается у детей первых месяцев жизни, часто на фоне дистрофии, при сопутствующих тяжелых заболеваниях (пневмония, анемия). Характеризуется возникновением подкожных узлов величиной от горошины до грецкого ореха багово-красного с синюшным оттенком на коже затылка, спины, ягодицы задней поверхности бедер. В центре узлов образуется флюктуация, при их вскрытии выделяется желто-зеленый гной. После разрешения процесса остаются рубчики.

Гидраденит – гнойное воспаление апокриновых потовых желез. Проявляется только с периода полового созревания. Локализуется чаще в подмышечной области, а также в зоне вокруг сосков, пупка, перианальная область, кожа мошонки, больших половых губ. Сначала образуются небольшие узлы размером с горошину, которые постепенно увеличиваются, спаиваются между собой и с окружающими тканями, образуя сплошной болезненный воспалительный инфильтрат синюшно-багового цвета. Затем появляется флюктуация, узлы самопроизвольно вскрываются с образованием свищевых ходов откуда выделяются сливкообразный гнойного отделяемого с примесью крови. Некротический стержень не образуется. После вскрытия болезненность и напряженность тканей уменьшается. Формируется втянутый рубец. Длительность 10–14 дней. Для заболевания характерно торпидное хроническое рецидивирующее течение.



Рис. 2.122. Фурункулез



Рис. 2.123. Гидраденит

Дифференциальная диагностика: сибирская язва, рожистое воспаление, эризипеллоид.

Стрептодермии

Характеризуются чаще поверхностным поражением гладкой кожи и складок с склонностью к периферическому росту очагов поражения. Придатки кожи не поражаются.

Импетиго стрептококковое и его клинические формы. Синонимы: импетиго Тильбери Фокса, импетиго Фокса. Высококонтрагиозное заболевание, возникающее чаще у женщин и детей, имеющих более нежную кожу и тонкий роговой слой. Характеризуется образованием на гиперемизированном, отечном основании фликтен, которые представляют собой поверхностные нефолликулярные полостные элементы с тонкой, дряблой покрывкой, лежащих почти на уровне кожи, наполненных серозным или серозно-гнойным содержимым. Поверхность пузыря ненапряженная, вялая, спавшаяся в центре. По периферии фликтены может быть небольшой бордюр отечно-гиперемизированного характера, свидетельствующий о тенденции к периферическому росту. Процесс склонен к быстрому распространению в результате аутоинокуляции. Размеры фликтен от булавочной головки до 0,5–1 см в диаметре. В результате вскрытия пузырей образуются эрозии. Гнойное содержимое ссыхается с образованием соломенно-желтого цвета корок, отпадающих через 3–4 суток. После отпадения корки и восстановления эпителия временно сохраняется легкая гиперемия, шелушение или гемосидериновая пигментация. Рубцов и атрофии не образуется. Наиболее частая локализация процесса – лицо, реже поражается кожа туловища и конечностей. Преимущественная локализация – кожа лица (область вокруг носа, рта). Кроме кожи, стрептококковое импетиго может поражать красную кайму губ, слизистые оболочки рта, полости носа, бронхов, глаз. Возможна диссеминация процесса в результате переноса инфекции с одного участка на другой. Нередки осложнения в виде лимфангиита и лимфаденита.

Клиническими разновидностями стрептококкового импетиго являются буллезное и щелевидное импетиго, стрептококковые хейлит, простой лишай, поверхностный панариций, интертригиозная стрептодермия, или стрептококковая опрелость, и послеэрозивный сифилоид, или сифилоподобное папулезное импетиго.

При буллезном импетиго (*impetigobullosa*) характеризуется образованием крупных фликтен диаметром 1 см и более с напряженной покрывкой, наполненных серозно-гнойным содержимым, окруженные розовым венчиком. После вскрытия пузырей образуются эрозии, покрытые тонкими листовидными корочками. Процесс характеризуется медленным периферическим ростом. Наиболее частая локализация этой формы – тыл кистей, реже – стопы и голени. Буллезное импетиго чаще встречается у взрослых.



Рис. 2.124. Импетиго стрептококковое



Рис. 2.125. Буллезное импетиго

Щелевое импетиго (заеда или ангулярный стоматит). Возникновение заболевания связано обычно с травматизацией, инфекцией полости рта, мацерацией. Характеризуется отечностью и гиперемией углов рта, редко – основанья крыльев носа, наличием вскрывающихся фликтен с образованием неглубоких щелевидных линейных трещин и эрозий и мацерированным эпидермисом по периферии. Образующиеся медово-желтые корочки вследствие мацерации отпадают. Заболевание сопровождается зудом, слюнотечением, болезненностью при приеме пищи, чему способствуют смачивание слюной, облизывание языком. Длительное течение наблюдается при кариозных зубах, рините, конъюнктивите, при привычке облизывать углы рта (поэтому болезнь чаще наблюдается у детей), у пожилых людей, носящих зубные протезы, при недостатке в пище витаминов комплекса В.



Рис. 2.126. Щелевидное импетиго

Дифференциальная диагностика: импетигинозный сифилид, эпидемическая пузырчатка новорожденных, буллезный дерматит, простой герпес, инфицированная экзема, доброкачественная хроническая семейная пузырчатка Гужеро – Хейли – Хейли.

Паронихия (поверхностный панариций) – это острое или хроническое гнойное заболевание ногтевых валиков и окружающих тканей, возникновению которого способствует нарушение целостности эпидермиса при травмах, обкусывании ногтей, отрывании заусенцев, повреждениях при маникюре, мацерации, привычке обкусывать ногти и др. Характеризуется поражением околоногтевого валика с образованием округлых фликтен на воспаленном основании. Кожа околоногтевого валика краснеет, становится болезненной и отекает, затем на ней образуется поверхностный пузырь с прозрачным, а позднее с мутным содержимым который быстро лопается. После вскрытия фликтены образуется эрозия с бахромкой отслаивающегося эпидермиса, подковообразно охватывающая ногтевые валики, из-под валика периодически (при надавливании) выделяется гной (чаще вязкой консистенции). В случае если процесс приобретает хроническое течение, возможна деформация ногтевой пластины.



Рис. 2.127. Паронихия

Дифференциальная диагностика: кандидоз, буллезный эпидермолиз.

Интертригинозная стрептодермия (стрептококковая опрелость) возникает на соприкасающихся поверхностях кожных складок (под молочными железами у женщин, у тучных людей и у детей в складках живота, за ушными раковинами, в пахово-бедренных, межъягодичной складках, подмышечных впадинах, шейной области, за ушными раковинами и др.). Характеризуется наличием первичных везикулезных элементов (фликтен), которые быстро вскрываются с образованием сплошных эрозированных мокнущих поверхностей ярко-розового цвета, с резкими фестончатыми границами и бордюром отслаивающегося эпидермиса по периферии. В центральных частях видны линейные, болезненные, иногда кровоточащие трещины. Отмечают выраженный отек и гиперемию, обильное диффузное мокнутие. Нередко по периферии очагов возникают кольцевидные фликтены (до 1–2 см в диаметре), обуславливающие периферический рост очага поражения. При разрешении процесса образуются желтовато-бурые корочки, а затем отрубевидное шелушение, после чего остается временная пигментация.



Рис. 2.128. Интертригинозная стрептодермия

Дифференциальная диагностика: псориаз, чесотка, доброкачественная хроническая семейная пузырчатка Гужеро – Хейли – Хейли, токсидермия, микоз гладкой кожи.

Экзима (стрептодермия язвенная) – глубокое язвенное поражение тканей с изъязвлением на ограниченном участке. Возбудителем является *Streptococcus pyogenes*. Заболевание развивается у людей со сниженной сопротивляемостью организма (истощением, хроническими заболеваниями, интоксикацией, авитаминозом, алкоголизмом, ослаблении иммунитета). Обычно экзима локализуется на голенях, ягодицах. Заболевание начинается с образования плоской пустулы, которая разрастается во всех направлениях, а ее содержимое быстро становится гнойно-геморрагическим. После вскрытия пузыря образуется округлая глубокая язва, с отечными воспаленными краями, валикообразно возвышающиеся над окружающей кожей, дно покрыто некротическим, гнойно-слизистым налетом и легко кровоточит. В течение 2–4 недель язва рубцуется.



Рис. 2.129. Экзима

Дифференциальная диагностика: сифилитическая экзема, скрофулодерма, трофические язвы, индуративная эритема Базена.

Стрептостафилодермии

Импетиго стрептостафилококковое. Высококонтрагиозное заболевание, чаще осложняющее зудящие дерматозы (экзема, атопический дерматит, чесотка и др.), чаще у женского пола. Характеризуется развитием фликтен на эритематозном отежном фоне с постепенным ростом элементов по периферии и заполнением полостей гнойным-содержимым. Содержимое фликтен ссыхается, образуются рыхлыетолстые корки медово-желтогоцвета. Высыпания чаще располагаются вокруг рта, периорбитальных областях, полости носа, реже на туловище и конечностях. Может наблюдаться увеличение регионарных лимфатических узлов, небольшое поднятие температуры. Длительность цикла развития одного элемента составляет в среднем 8–15 дней. Прогноз благоприятный.



Рис. 2.130. Стрептостафилококковое импетиго у пациентки, больной атопическим дерматитом

Хроническая язвенная вегетирующая пиодермия – глубокая форма стрептостафилодермии. Чаще встречающаяся у лиц в возрасте 40–60 лет. Важную роль играет наличие иммунодефицитных состояний у больных. Начинается с образования эктимы, фурункула или глубокого инфильтрата, который подвергается некрозу и образуется язва неправильных очертаний с неровным рыхлым дном, подрытыми краями. Язва располагается на инфильтрированном, воспалительном фоне, по краям образуются новые фликтены, пустулы и вегетации, последние постепенно могут покрывать вся поверхность поражения. Охватывает все слои кожи, может поражать мышечную ткань вплоть до кости. Разрешается образованием неровных рубцов. Процесс чаще всего локализуется на волосистой части головы, верхних конечностях, лобке, в подмышечной и паховой области, на голенях. Имеет длительное хроническое течение с периодическими периодами обострений.



Рис. 2.131 а, б. Язва неправильных очертаний с неровным рыхлым дном, подрытыми краями, по краям образуются новые фликтены, пустулы и вегетации

Гангренозная пиодермия. Чаще (70–80 % случаев) встречается у людей в страдающих различными системными заболеваниями (сахарный диабет, язвенный колит, васкулиты, артриты, злокачественные новообразования и др.). Обычно в возрасте 30–50 и старше 60 лет, дети болеют редко. Начинается с появления пустул, фурункулов или пузырных элементов, которые быстро вскрываются с образованием больших язв с неровными подрытыми краями ливидно-розового цвета, со склонностью к эксцентричному росту, а по периферии зона гиперемии с обрывками эпидермиса. Дно язв выполнено яркими грануляциями, отделяемое обильное, гнойно-кровянистого характера с неприятным гнилостным запахом. Располагаются высыпания преимущественно на нижних конечностях, реже на туловище, верхних конечностях, лице. Течение заболевания хроническое, имеется склонность к рецидивам. Прогноз зависит от специфики основного заболевания.



Рис. 2.132. Гангренозная пиодермия у 55-летней пациентки, страдающей сахарным диабетом

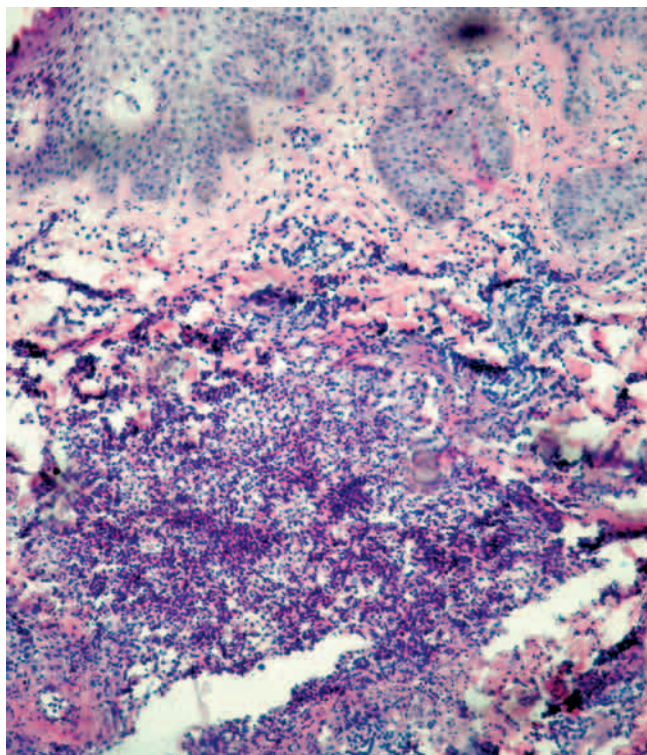


Рис. 2.133. Эпидермис явлениями акантоза. Ткань дермы на большем протяжении в состоянии гнойного расплавления, в которое вовлечены в том числе стенки сосудов.

Дифференциальная диагностика: инфильтративно-нагноительная трихофития, чесотка, ослоненная пиодермией, сифилитическая пузырчатка, буллезный эпидермолиз, герпес, вегетирующая пузырчатка, лейшманиоз кожи.

Пиодермия вегетирующая Аллопо. Встречается преимущественно у взрослых. Характеризуется появлением множеством пустул на коже волосистой часть головы, лба, губ, подмышечных ямок, гениталий, слизистой щек, носа. Через некоторое время пустулы вскрываются, образуя бородавчатые вегетации с гнойным отделяемым, ссыхающимся в корки. Элементы склонны к периферическому росту, имеют сливной характер, образуя крупные очаги, окруженные венчиком гиперемии. Прогноз благоприятный, разрешение элементов наблюдается в течение нескольких недель или месяцев в зависимости от площади очагов и адекватности проводимой терапии.



Рис. 2.134. Пиодермия вегетирующая Аллопо

Дифференциальная диагностика: инфильтративно-нагноительная трихофития, ветряная оспа, герпес, глубокие индуративные угри, вегетирующая пузырчатка, лейшманиоз кожи.

Шанкриформная пиодермия – форма хронической язвенной стрептостафилодермии, клинически напоминающая твердый шанкр. Болеют как взрослые, так и дети. Заболеванию способствуют нечистоплотность, узость препуциального кольца, фимоз, при котором смегма, скапливаясь, раздражает кожу головки члена и крайнюю плоть, вызывает нагноение и способствует образованию эрозий и язв. Заболевание начинается с появления пузырька, после вскрытия которого остается эрозия или язва округлых или овальных очертаний плотными, валикообразно приподнятыми краями и инфильтрированным ровным дном мясо-красного цвета, покрытого иногда гнойным отделяемым или гангренозным распадом. Язвы обычно одиночные, редко множественные. Регионарные лимфоузлы увеличены, безболезненны, плотные, не спаяны между собой. Сходство с сифилитическим твердым шанкром усугубляется наличием в основании язвы более или менее выраженного уплотнения, малой болезненностью язвы, умеренным уплотнением и увеличением регионарных лимфатических узлов. Течение может затягиваться до 2–3 месяцев и заканчиваться образованием рубца.



Рис. 2.135. Шанкриформная пиодермия

Дифференциальная диагностика: чесотка, осложненная пиодермией, сифилис, герпес, лейшманиоз.

Вирусные дерматозы – ряд дерматозов, вызываемых различными вирусами.

Классификация

Заболевания кожи, вызванные ДНК-содержащими вирусами: дерматозы, вызванные вирусами герпеса: простой герпес, возбудитель вирус простого герпеса (ВПГ) типа 1 (*Herpes virus simplex 1*); генитальный герпес возбудитель – ВПГ типа 2 и 1 (*Herpes virus simplex 2 и 1*); герпетиформная экзема Капоши, возбудитель – ВПГ 1 (*Herpes virus simplex 1*); ветряная оспа (*Varicella*) и опоясывающий герпес (*Herpes zoster*), возбудитель – *Herpes virus varicella-zoster*.

Дерматозы, вызванные поксвирусами: контактный моллюск, возбудитель *Molluscum contagiosum virus*; вакцинация, узелки доильщиц и др.

Дерматозы, вызванные вирусами семейства *Papova*: бородавки вульгарные, возбудитель *Papillomavirus hominis 2*; бородавки плоские, возбудитель – *Papillomavirus hominis 3, 5, 10* типов; бородавки подошвенные, возбудитель – *Papillomavirus hominis 1, 2, 4* типов; остроконечные кондиломы, возбудитель *Papillomavirus hominis 1, 2, 6, 11, 16, 18* типов; бородавчатая эпидермодисплазия Левандовского – Лютца, возбудитель – *Papillomavirus hominis 3, 4, 5, 8, 9, 12, 14, 17, 19–29* типов.

Простой герпес (*Herpes simplex*, син. простой пузырьковый лишай)

Источник инфекции – больные с активными или латентными формами заболевания, вирусоносители. Пути передачи: половой, контактный, воздушно-капельный, трансплацентарный, бытовой.

Различают первичную и вторичную рецидивирующую инфекцию.

Клинические формы: латентная, локализованная, генерализованная, смешанная.

Первичная инфекция возникает при первом контакте человека с ВПГ (чаще у детей). При первичном ВПГ инкубационный период продолжается 2–14 дней и в 80–90 % случаях инфекция протекает в субклинической, латентной форме. *Вторичный, или рецидивирующий, простой герпес* возникает при активации вируса в инфицированном организме. Количество рецидивов, их длительность, тяжесть течения, локализация, распространенность зависят от типа вируса и состояния иммунного статуса больного. Наиболее часто поражает слизистые оболочки полости рта, конъюнктивы, аногенитальной области и коже лица (губы, периоральная область). За 1–2 суток до появления высыпаний на месте появления высыпаний больные ощущают зуд, покалывание, чувство жжения. У части пациентов возможны продромальные явления (поднятие температуры до субфебрильных цифр, слабость, озноб, недомогание).

Типичная клиническая картина характеризуется появлением группы напряженных пузырьков на гиперемизированном отечном фоне с серозным содержимым, которое мутнеет и становится гнойным. Рядом расположенные элементы склонны к группированию. Высыпания резко болезненны. Пузырьки вскрываются, образуя эрозии и серозно-геморрагические корочки или ссыхаются с образованием серозных корочек (при присоединении вторичной инфекции – серозно-гнойных корочек). Сопровождается увеличением регионарных лимфатических узлов, более выраженных на стороне поражения.



Рис. 2.136 а, б. Простой герпес

Герпетический стоматит. Часто встречающееся проявление первичной инфекции, но может быть вторичной (рецидивной) инфекцией; преимущественно у детей раннего возраста (до 6 лет). Инкубационный период 1–8 дней. Затем появляются озноб, высокая температура до 39–40 °С, головная боль, недомогание, сонливость, снижение аппетита. В перiorальной области, кожи губ, в полости рта на внутренней поверхности губ, языка, слизистой щек, неба появляются группы пузырьков на отечном гиперемизированном фоне. Через 2–3 дня пузырьки вскрываются, обнажая болезненные эрозии с обрывками эпидермиса. Усиливается саливация, увеличиваются регионарные лимфатические узлы.

Атипичные поражения при простом герпесе:

– Абортивная форма. Сопровождается легким зудом, жжением и болезненностью по ходу нервов. Протекает без типичных высыпаний. Слабовыраженные везикуло-папулезные высыпания с незначительными проявлениями гиперемии и отека на коже с утолщенным роговым слоем (ладони и подошвы).

– Отечная форма. Встречается на участках кожных покровов с рыхлой подкожной клетчаткой (веках, губах, вульве, крайней плоти). Характеризуется выраженным отеком, гиперемией с незаметными на их фоне везикулами.

– Элефантиазоподобная форма. Клиника отеочной формы, в сочетании со стойким лимфостазом в области поражения.

– Буллезная форма. Характеризуется наличием везикул, а также более крупные полостных элементов, имеющих сливной характер (клинически напоминают пузыри).

– Зостериформный простой герпес. Пузырьки появляются по ходу нервов на коже лица, конечностей, боковой поверхности туловища, ягодиц. Болевые ощущения по ходу нервов отсутствуют или имеют меньшую интенсивность.

– Геморрагическая форма. Характеризуется везикулами с геморрагическим содержимым на различных участках кожи.

– Язвенная форма. Образуются небольшие язвы на месте типичных высыпаний, которые медленно увеличиваются в размерах и не заживают длительное время. При длительном течении (более 3 мес.) является клиническим маркером наличия ВИЧ-инфекции.

– Язвенно-некротическая форма возникает при тяжелом иммунодефиците (СПИД, истощение, онкологическая патология, лечение иммунодепрессантами и глюкокортикоидами). Характеризуется наличием везикул, на месте которых образуются язвы, увеличивающиеся в размерах и имеющие сливной характер. Может сопровождаться выраженными общими симптомами интоксикации. После разрешения язвы оставляют после себя рубцы.

– Рупиоидная форма. Чаще на лице. Связана с присоединением вторичной инфекции и развитием трещин и наличием слоистых корок в области поражения. Сопровождается болезненностью и увеличением регионарных лимфатических узлов.

Дифференциальная диагностика простого герпеса: экзема, пиодермия, сифилис, многоморфная эксудативная эритема, пузырчатка, ветряная оспа.

Опоясывающий герпес

Опоясывающий герпес (*Herpes Zoster*, син. *Zona*) — острое вирусное заболевание, которое характеризуется лихорадкой, интоксикацией, поражением межпозвоночных ганглиев и появлением везикулезной сыпи по ходу ветвей пораженного чувствительного нерва.

Развивается после перенесенной в детском возрасте ветряной оспы. В латентном состоянии локализуется в задних корешках спинного мозга и ганглиях черепно-мозговых нервов. Активируется при наличии соматических заболеваний, стрессов, инфекций, переохлаждений, лучевом воздействии, при возникновении иммунодефицитных состояний.

Классификация герпетической инфекции, вызванной *Varicella zoster*, в соответствии с МКБ-Х: В02. – В02.9 Опоясывающий лишай (*Herpes zoster*).

Заболевание начинается с продромальных явлений в виде недомогания, подъема температуры до субфебрильных цифр, общей слабости, головной боли, тошноты и односторонней невралгии определенной зоны иннервации или развивается остро. По ходу чувствительного нерва появляются приступообразные интенсивные жгучие боли, которые усиливаются при движении, переохлаждении и прикосновении к коже в области поражения. В последующем, при развитии кожной симптоматики отмечается нарушение чувствительности (гипо-, гиперанестезии).

Везикулезная форма. После развития продромальных явлений, ассиметрично линейно по ходу пораженных нервных стволов или нервных ветвей на гиперемизированном, отечном фоне появляются сгруппированные напряженные везикулы с серозным содержимым, располагаясь по ходу пораженного нерва и его ветвей и имея склонность к слиянию. Чаще сыпь локализуется по ходу межреберных нервов, лицевого и тройничного нерва. Через несколько дней содержимое везикул мутнеет, образуются пустулы, при вскрытии которых формируются эрозии, образуются корочки. После разрешения оставляют гипо-, гиперпигментацию и шелушение.



Рис. 2.137. Опоясывающий герпес везикулезный



Рис. 2.138. Опоясывающий герпес у пациентки 85 лет

Зостер без сыпи (*zostersineher-pete*). При наличии продромальных явлений, отсутствуют высыпания на коже.

Генерализованная форма. Характеризуется появлением везикул по всему кожному покрову. Болезненность менее выражена. Наблюдается увеличение лимфатических узлов. Эта форма характерна при наличии тяжелых соматических заболеваний, а также у больных, получающих длительную цитостатическую, иммуносупрессирующую и глюкокортикостероидную терапию.

Диссеминированная форма. Высыпания локализируются вдали от пораженного участка кожи. Встречается у иммунокомпетентных лиц, в частности, у больных с ВИЧ-инфекцией.

Опоясывающий герпес слизистых оболочек. Высыпания часто остаются незамеченным. При вскрытии везикул, образуются неглубокие эритематозные эрозии, корочек не образуется.

Офтальмогерпес. Характеризуется явлениями кератита, эписклерита, иридоциклита, неврита зрительного нерва. Высыпания охватывают область глаз, лба, волосистой части головы на стороне поражения не пересекая среднюю линию головы.

Синдром Ханта – ганглионит коленчатого ганглия. Поражает VII пара черепных нервов. В области ушной раковины, наружного слухового прохода и барабанной перепонке, боковой поверхности языка появляются напряженные везикулы на гиперемизированном отечном фоне. Возможна потеря вкусовой чувствительности на задней 2/3 языка со стороны поражения.

Дифференциальная диагностика: зостериформный простой пузырьковый лишай, контактный дерматит, герпетиформный дерматит Дюринга, буллезный пемфигоид, вульгарная пузырчатка.

Герпетиформная экзема Капоши – вирусное заболевание, которое вызывает ВПГ-1 типа. Источником инфекции являются больные простым герпесом с клиническими проявлениями. Заболевание встречается чаще у детей, страдающих дерматозами, при которых нарушается целостность кожных покровов (атопический дерматит, экзема, пузырчатка и др.). Инкубационный период – от 3 до 7 дней. Начало заболевания острое, сопровождается повышением температуры до 39–40 °С, тяжелым общим соматическим состоянием. Через 2–4 дня в пораженных участках кожи на эритематозном-отечном фоне появляются обильные везикулезные элементы с пупкообразным вдавлением и пустулы, одинакового размера, по периферии элементов ободок гиперемии. Высыпания склонны к группированию, но могут располагаться и беспорядочно, напоминая высыпания при ветряной оспе. В дальнейшем элементы вскрываются, образуя эрозии, имеющие сливной характер. При появлении герпетических высыпаний клиническая симптоматика основного заболевания, как правило, угасает, но при разрешении везикуло-пустулезных элементов и уменьшении температурной реакции, клиническая картина основного заболевания усиливается. Возможно вовлечение в кожный процесс слизистых оболочек полости рта, развитие кератита, конъюнктивита с регионарной лимфаденопатией, поражение внутренних органов, ЦНС, вплоть до летального исхода.



Рис. 2.139 а, б. Герпетиформная экзема Капоши у пациентки с АД

Дифференциальная диагностика: стафилококковое и стрептококковое импетиго, простой герпес, опоясывающий герпес, ветряная оспа.

Бородавки

Вульгарные (обычные) бородавки вызываются вирусом папилломы человека 2-го типа. Встречаются чаще в детском и подростковом возрасте. Передается через предметы домашнего обихода. Локализация: кожа рук (пальцы, ладони), стопы (пальцы, подошвы), лицо (периоральная область). Представлены плотными полушаровидными бугристыми гиперкератотическими узелками размером до 1 см в диаметре, телесного, серовато-буроватого цвета, может иметь сосочковые разрастания на своей поверхности. Очертания их округлые или полигональные. Могут быть единичные и множественные, когда вокруг основной «материнской» бородавки возникают дочерние элементы.



Рис. 2.140 а, б. Множественные вульгарные (обычные) бородавки



Рис. 2.141. Множественные плоские бородавки у больного атопическим дерматитом

Плоские бородавки вызываются вирусом папилломы человека 3, 5, 10-го типа. Чаще встречается у детей и в молодом возрасте. Локализация: лицо, шея, грудь, тыльная поверхность кистей. Характеризуется плоскими папулами чаще множественными, полигональной, овальной или округлой формы, возвышающихся над поверхностью кожи до 0,3 см в диаметре, с резкими границами. Окраска: от цвета нормальной кожи до желто-сероватой.

Подошвенные бородавки вызываются ВПЧ 1, 2, 4-го типов. Предрасполагающие факторы – микротравмы, постоянное давление обувью и повышенная потливость. Представлены единичными или множественными твердыми образованиями с грубой гиперкератотической шероховатой поверхностью, с центральным стержнем сероватого цвета. Подошвенные бородавки болезненные, особенно при локализации на местах давления, что может затруднять ходьбу.

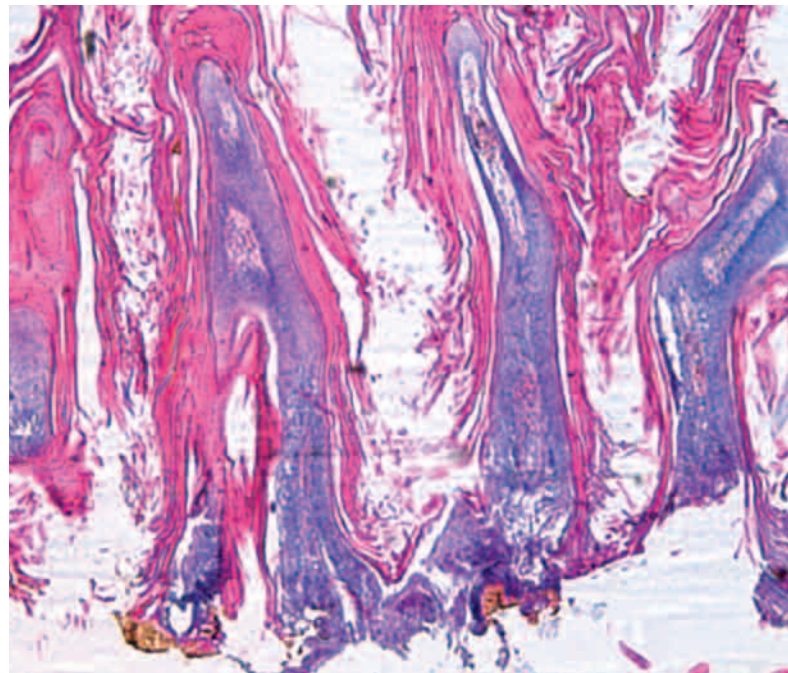


Рис. 2.142. Патоморфология плоскоэпителиального поражения кожи (бородавка): фрагменты очага, покрытого эпидермисом с выраженными явлениями акантоза, вакуольной дистрофии, диффузного и очагового гиперкератоза, папилломатоза сосочков дермы с воспалительной инфильтрацией стромы

Дифференциальная диагностика: бородавчатый туберкулез кожи, бородавчатая форма красного плоского лишая, бородавчатый невус, верруциформный акрокератозом Гопфа.

Контагиозный моллюск

Контагиозный моллюск – доброкачественное вирусное заболевание кожи, которое характеризуется появлением на коже и слизистых оболочках полушаровидных узелков величиной от булавочной головки до горошины с центральным пупковидным углублением.

МКБ-Х: шифр В08.1

Инкубационный период колеблется от 2 нед. до 2–3 мес. У лиц среднего и пожилого возраста провоцирующим фактором, predisposing к заболеванию, может быть длительное лечение кортикостероидами и цитостатиками.

В местах внедрения вируса возникают гладкие, блестящие, как бы полупрозрачные, розовые или серовато-желтые узелки размером от просыаного зерна до горошины с характерным вдавлением в центре. Количество элементов может быть различным – от единичных, расположенных чаще на лице, шее, тыле кистей до многочисленных, беспорядочно разбросанных по всему кожному покрову или сгруппированных в отдельные очажки. У взрослых при половом заражении высыпания могут локализоваться на лобке, половых органах, внутренней поверхности бедер. Субъективные ощущения отсутствуют. Иногда высыпания сливаются в крупные неровные опухолевидные образования («гигантский моллюск»). Характерным для узелков контагиозного моллюска является выделение белесоватой кашицеобразной массы из центрального углубления папул при сдавливании их пинцетом.

Дифференциальный диагноз:

плоские бородавки, остроконечные кондиломы, сиринома, гиперплазия сальных желез, кератоакантома, плоскоклеточный рак кожи, базальноклеточный рак кожи, имплантационная киста.



Рис. 2.143 а, б. Множественный контагиозный моллюск

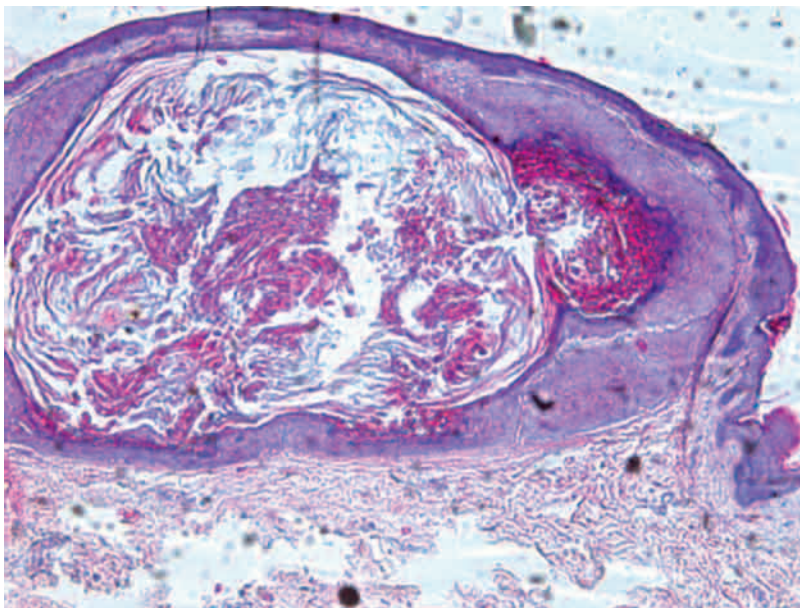


Рис. 2.144. Патоморфология контагиозного моллюска. Эпидермис с массивными погружными разрастаниями, в которых клетки верхних отделов мальпигиева слоя заполнены крупными цитоплазматическими включениями, эозинофильными в глубоких отделах и базофильными в поверхностных; в дерме отек и расширение мелких сосудов

Чесотка (*scabies*) – заразное паразитарное заболевание кожи, вызываемое чесоточным клещом *sarcoptes scabiei* и характеризующееся зудом.

МКБ-Х: B86

Классификация чесотки:

Типичная чесотка клинически проявляется наличием зуда, усиливающимся в ночное время, однако время появления зуда и его интенсивность индивидуальны у каждого больного. Характерно наличие папул, везикул, чесоточных ходов, расчесов и кровянистых корок преимущественно на типичных участках – на коже лучезапястных суставов, межпальцевых промежутков кистей, живота, наружных половых органов и ягодиц. Чесотка часто осложняется вторичной пиогенной инфекцией с появлением пустул и гнойных фликтен, при этом входными воротами являются многочисленные расчесы.

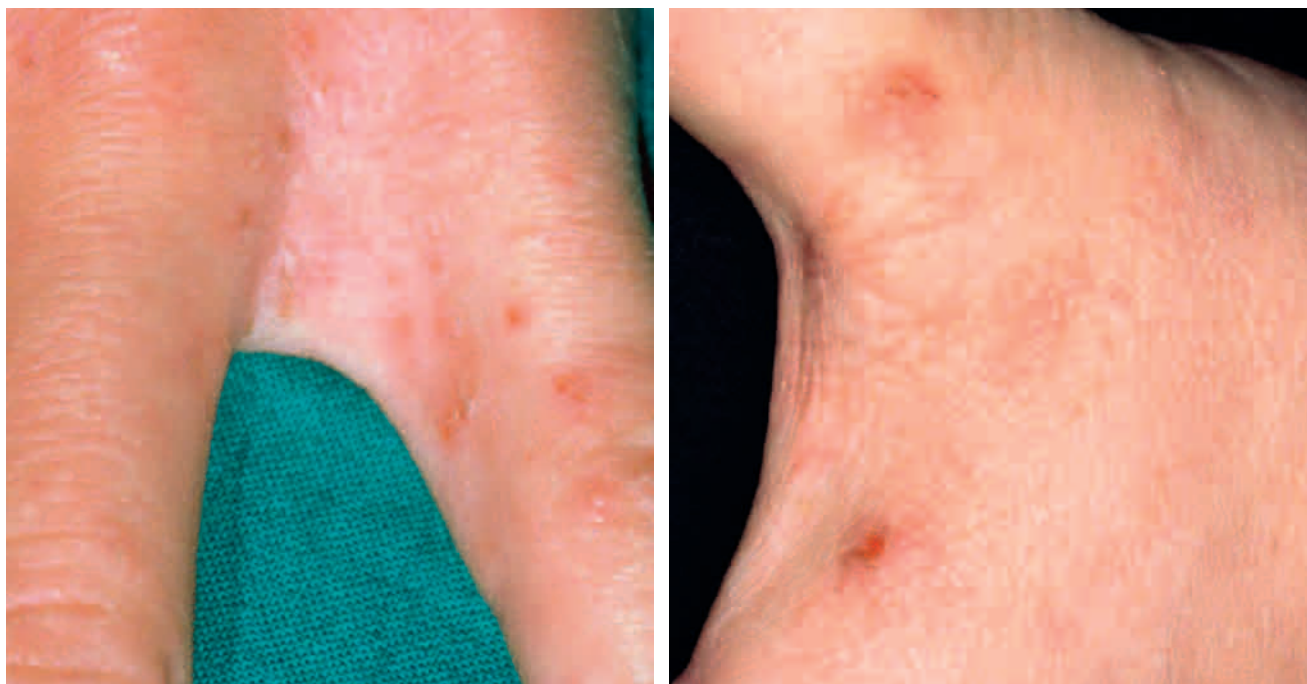


Рис. 2.145 а, б. Типичная чесотка в области кистей



Рис. 2.146. Чесоточный ход

Рис. 2.147. Проявления чесотки на коже гениталий

Атипичные варианты чесотки

Чесотка «чистоплотных» (чесотка «инкогнито») – отличается атипичной локализацией, скудностью проявления клинических симптомов: единичные чесоточные ходы, отсутствие проявлений на кистях, зуд чаще носит умеренный характер. Возникает при частом мытье больных.



Рис. 2.148 а, б. Чесотка, осложненная пиодермией

Норвежская (крустозная, корковая) чесотка – высоко контагиозное заболевание, возникающее на фоне сопутствующей патологии и/или иммуносупрессивных состояний, иммунодефиците, длительном применении гормональных и цитостатических препаратов, нарушении периферической чувствительности, болезни Дауна, сенильной деменции, слабоумии, у больных СПИДом и ВИЧ-инфицированных). Данная форма заболевания характеризуется наличием массивных корок, полиморфных высыпаний (папулы, везикулы, пустулы), обилием чесоточных ходов на кистях и стопах; нередко случаи развития эритродермии. Процесс часто осложняется вторичной пиодермией и полиаденопатией. При норвежской чесотке на теле больного может существовать более миллиона живых паразитов (при типичных формах количество клещей в среднем составляет 15 особей), такая форма болезни является исключительно заразной.



Рис. 2.149 а, б. Норвежская чесотка

Постскабиозная лимфоплазия («чесотка гранулематозная»); характеризуется появлением длительно существующих зудящих полушаровидных узелков с гладкой поверхностью диаметром 5–20 мм, локализующихся преимущественно на коже туловища, подмышечных впадин и половых органах у мужчин. Количество узелков небольшое. Причиной возникновения таких элементов является особая предрасположенность кожи отвечать на воздействие раздражителя реактивной гиперплазией лимфоидной ткани в местах наибольшего ее скопления. Обычно пациенты обращают внимание на их наличие после лечения.



Рис. 2.150. Постскабиозная лимфоплазия

Чесотка у детей – в отличие от взрослых чесотка у детей имеет более распространенный характер с вовлечением кожи лица и волосистой части головы, разгибательных поверхностей конечностей, у грудных детей могут поражаться ногтевые пластинки. Высыпания могут носить выраженный экссудативный характер: волдыри, уртикарные папулы, везикулы, пузыри, пустулы, эритематозные пятна, мокнутие; частое поражение подошв и ладоней (ходы, везикулы, пустулы); частые осложнения (экзема и импетиго) маскирующие скабиозные высыпания; у детей отмечается склонность к появлению элементов «нодулярной чесотки» (скабиозной лимфоплазии кожи).



Рис. 2.151 а, б. Проявления чесотки у ребенка в области лица, подошв

Диагностические симптомы при чесотке:

- **Симптом Арди – Горчакова** импетигиозные или эктиматозные высыпания, покрытые точечными корочками, на коже разгибательной поверхности области локтевых суставов; наблюдается при чесотке, осложненной пиодермией.
- **Симптом Михаэлиса** – наличие кровянистых корочек и импетигиозных высыпаний в межъягодичной складке с переходом на крестец.
- **Симптом Сезари** – пальпаторное обнаружение чесоточного хода в виде легкого возвышения.

Дифференциальная диагностика: аллергический дерматит, атопический дерматит, экзема, токсикодермия, красный плоский лишай, кожный зуд, крапивница; у детей – дерматиты (контактный, клещевой, себорейный, атопический), строфулюс, педикулез, укусы насекомых.

ПЕРВИЧНЫЕ ЛИМФОМЫ КОЖИ

Первичные лимфомы кожи

Первичные кожные лимфомы представляют собой гетерогенную группу заболеваний, развитие которых обусловлено неопластической пролиферацией в коже клонов Т-лимфоцитов, NK-клеток или В-лимфоцитов, аффинных к кожной ткани.

Классификация первичных кожных лимфом, представленная Всемирной организацией здравоохранения и Европейской организацией по исследованию и терапии рака (WHO-EORTC), в настоящее время считается общепризнанной (Willemze R. et al. 2005).

I. Т и NK-клеточные лимфомы:

1. Грибовидный микоз.
2. Синдром Сезари.
3. Лейкемия/лимфома взрослых из Т-клеток.
4. Первично-кожные CD30+ лимфопролиферативные заболевания.
5. Подкожная панникулитоподобная Т-клеточная лимфома/лейкемия.
6. Т и NK-клеточная экстранодальная лимфома кожи назального типа.
7. Первичные кожные периферические Т-клеточные лимфомы неуточненные.

II. В-клеточные лимфомы:

1. В-клеточная лимфома кожи маргинальной зоны.
2. В-клеточная лимфома кожи из клеток фолликулярных центров.
3. В-клеточная диффузная лимфома кожи нижних конечностей из крупных клеток.
4. В-клеточная интраваскулярная диффузная лимфома кожи из крупных клеток.

III. Пролиферации из клеток предшественников гемопоэза:

Гематодермия CD4/CD56 из дендритических плазмоцитов.

Среди первичных лимфом кожи чаще встречаются Т-клеточные лимфомы, составляющие до 65–80 % случаев.

Т-клеточная лимфома кожи (грибовидный микоз)

Грибовидный микоз(ГМ) – наиболее часто встречаемая форма первичной эпидермотропной Т-клеточной лимфомы кожи, характеризующаяся пролиферацией малых и средних Т-лимфоцитов с наличием cerebriformных ядер, сопровождающаяся этапностью клинических проявлений в виде пятен, бляшек и опухолей.



Рис. 3.1. Грибовидный микоз, IV ст.

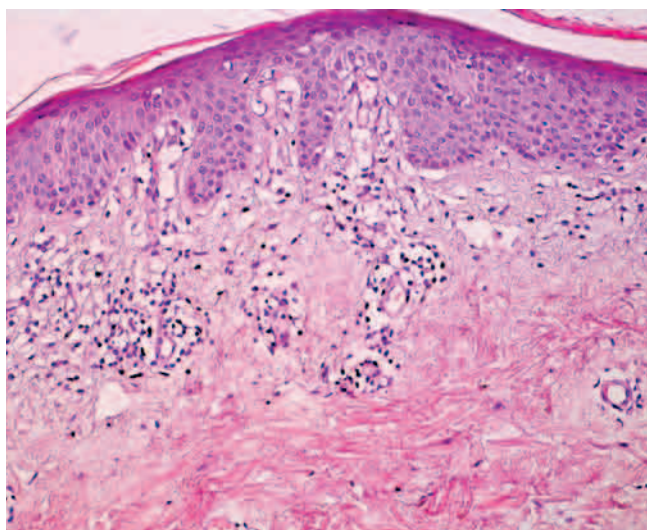


Рис. 3.2. Грибовидный микоз, пятнисто-эритематозная стадия. В верхних отделах дермы очаговый инфильтрат с эпидермотропизмом. Лимфоидные клетки проникают в базальный слой эпидермиса.

Окраска гематоксилин-эозином, увеличение 200

Чаще всего встречается у лиц мужского пола в возрасте 40–60 лет. В настоящее время общепринятой является клональная теория, согласно которой развитие грибовидного микоза инициируется воздействием различных факторов (ретровирусы, ионизирующее и ультрафиолетовое излучение, профессиональных вредных производственных факторов в химической, нефтеперерабатывающей, машиностроительной промышленности и в сельском хозяйстве) у генетически предрасположенных пациентов. Предрасполагающим фоном для развития грибовидного микоза могут являться хронические дерматозы.

Выделяют 3 клинических стадии развития грибовидного микоза (классическая форма Алибера – Базена): пятнисто-эритематозную, инфильтративно-бляшечную и опухолевую.

Эритематозная стадия заболевания характеризуется выраженным полиморфизмом клинических проявлений и может протекать под маской хронических воспалительных дерматозов, проявляясь на коже различными эритемами, уртикарноподобными, псориазо- и экзематозноподобными элементами, различной формы и очертаний, буровато-красного цвета, с наличием или отсутствием шелушения. Зуд при этом выражен умеренно или отсутствует. Высыпания могут спонтанно исчезать или существовать годами, плохо поддаваясь лечению.

В инфильтративно-бляшечную стадию на месте эритематозных пятен появляются инфильтрированные бляшки различной величины, розово-красной или синюшной окраски, нередко склонные к группировке. Их поверхность может быть как гладкой, так и с мелкопластинчатым шелушением. Разрешаются бляшки медленно и неравномерно, на их месте формируется атрофия кожи и бурая пигментация. Часто имеет место ладонно-подошвенный гиперкератоз, диффузное поредение волос, белый дермографизм.



Рис. 3.3. Грибовидный микоз, IIA ст.

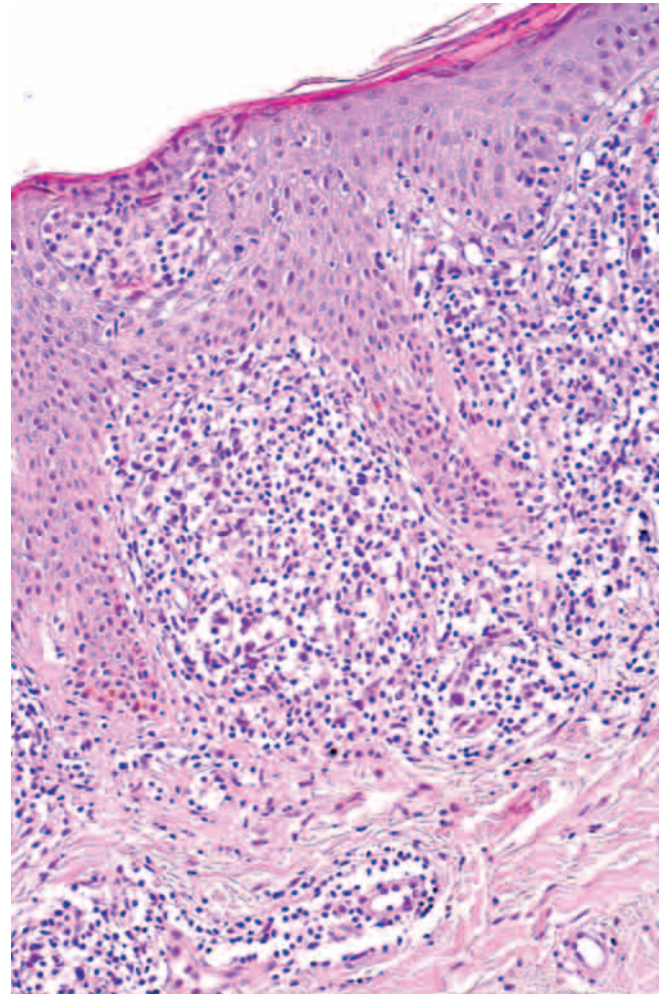


Рис. 3.4. Грибовидный микоз, инфильтративно-бляшечная стадия. В дерме полосовидный инфильтрат с выраженным эпидермотропизмом. Лимфоидные клетки проникают в эпидермис и образуют микроабсцессы Потрие. Окраска гематоксилин-эозином, увеличение 200

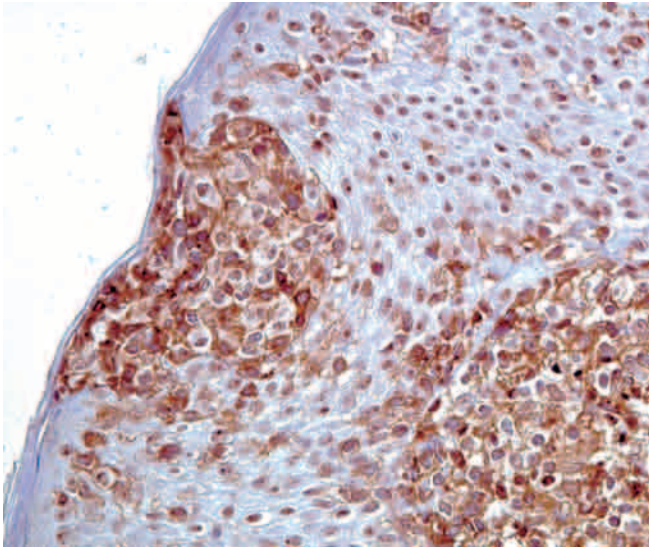


Рис. 3.5. Иммуногистохимическое исследование биоптата. Экспрессия CD4 МКА на опухолевых клетках инфильтрата дермы (ПАП-метод, увеличение 400)

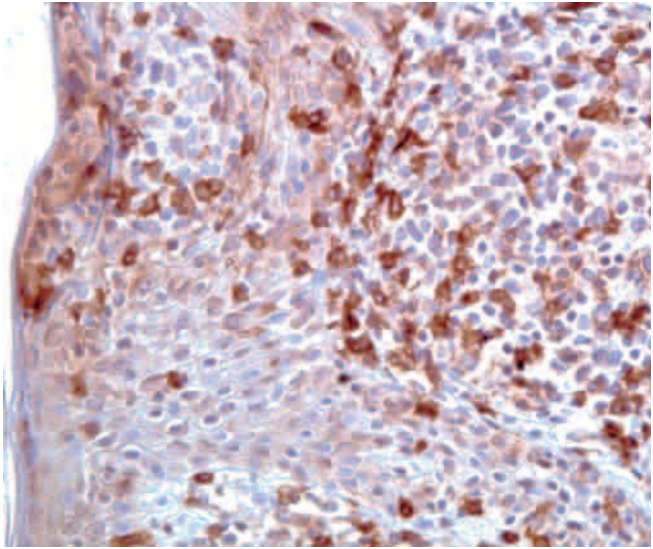


Рис. 3.6. Иммуногистохимическое исследование биоптата. Экспрессия CD8 МКА на опухолевых клетках инфильтрата дермы (ПАП-метод, увеличение 400)

Иммуногистохимическое исследование кожи больных грибовидным микозом демонстрирует преобладание в эпидермисе и в дермальном инфильтрате Т-лимфоцитов хелперно-индукторной субпопуляции (CD4+) над лимфоцитами супрессорно-цитотоксического фенотипа (CD8+).

Опухолевая стадия характеризуется появлением в области существующих бляшек и на неизменной ранее коже, плотноэластических, с гладкой и блестящей поверхностью, ярко-красных в начале, затем синюшных опухолей. Достигнув определенной величины, на их поверхности образуются эрозии и изъязвления. В патологический процесс вовлекаются региональные лимфатические узлы, реагирует периферическая кровь (лейкоцитоз, моноцитоз, эозинофилия, ускорение СОЭ), страдает общее состояние больного, нарастают симптомы интоксикации, беспокоит мучительный кожный зуд.



Рис. 3.7 а, б. Грибовидный микоз, опухолевая стадия

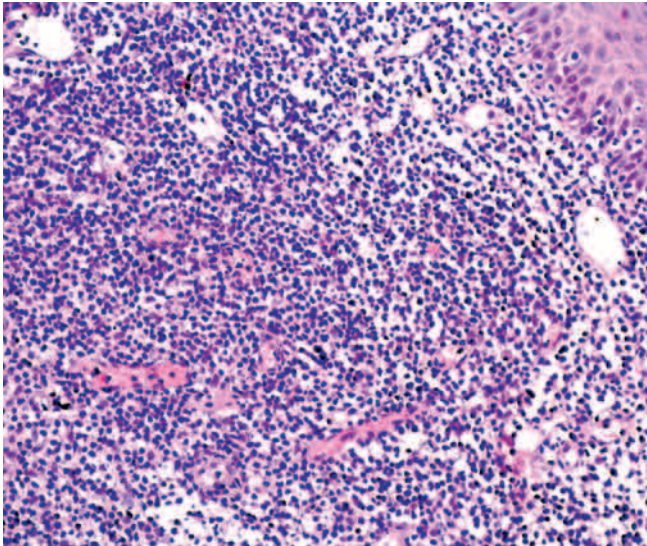


Рис. 3.8. Грибовидный микоз, опухолевая стадия. В дерме диффузный, плотный, эпидермотропный инфильтрат из атипичных лимфоцитов. Окраска гематоксилин-эозином, увеличение 200

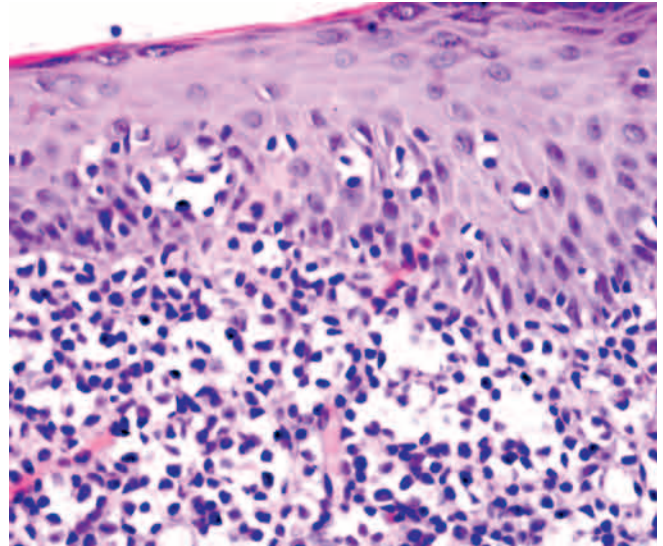


Рис. 3.9. Грибовидный микоз, опухолевая стадия. Экзоцитоз клеток инфильтрата в эпидермис, множественные микроабсцессы Потрие. Окраска гематоксилин-эозином, увеличение 400

Эритродермическая форма грибовидного микоза. Эритродермия при грибовидном микозе может возникать эпизодически на ранних этапах развития заболевания, а затем процесс приобретает стадийное течение. Нередко наблюдается формирование стойкой генерализованной эритродермии, манифестирующей в качестве эритродермической формы грибовидного микоза. Процесс характеризуется застойной гиперемией с цианотичным оттенком, отеком и инфильтрацией кожи, мелко- и крупнопластинчатым шелушением, гиперкератозами ладоней и подошв, реактивным увеличением периферических лимфоузлов.



Рис. 3.10. Эритродермическая форма грибовидного микоза

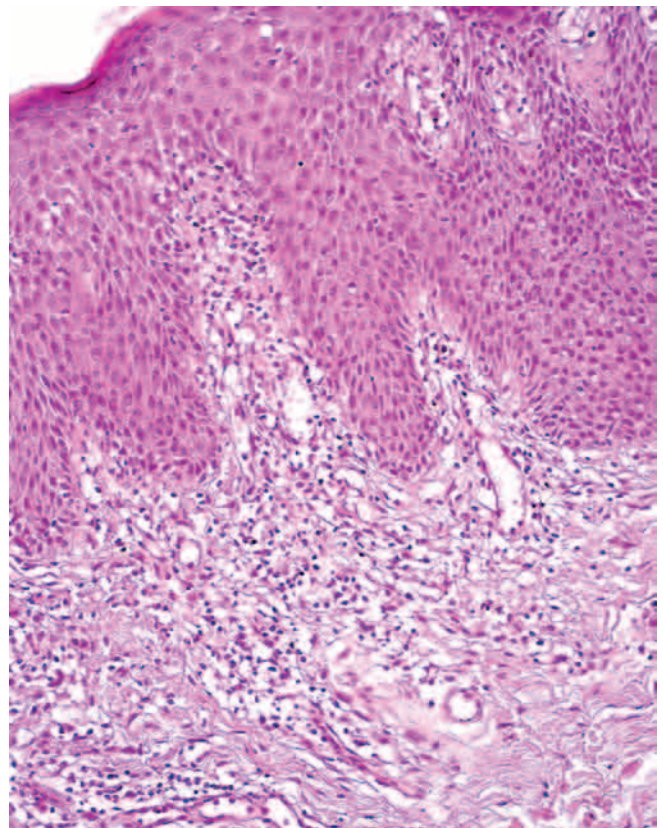


Рис. 3.11. Эритродермическая форма грибовидного микоза. Выраженный акантоз. В дерме рыхлый диффузно-очаговый, эпидермотропный инфильтрат из атипичных лимфоцитов. Окраска гематоксилин-эозином, увеличение 200

Дифференциальная диагностика грибовидного микоза:

При эритематозной стадии – токсикодермия, атопический дерматит, себорейный дерматит, хроническая экзема, розовый лишай, парапсориаз.

При инфильтративно-бляшечной стадии – бляшечный парапсориаз, вульгарный псориаз, атопический дерматит диффузная форма, хроническая экзема, болезнь Лайма, болезнь Педжета, болезнь Бовена, доброкачественная лимфоплазия Шпиглера – Фендта, саркоидоз.

При опухолевой стадии – саркоидоз, В-клеточная лимфома кожи, туберкулез кожи, лейкемиды, проказа, эозинофильная гранулема лица.

При эритродермической форме грибовидного микоза – токсикодермия, псориазоподобная эритродермия, эритродермия при красном отрубевидном волосяном лишае Девержи, эритродермия при атопическом дерматите, паранеопластическая эритродермия, синдром Сезари, листовидная пузырчатка.

Синдром Сезари

Данная форма Т-клеточной лимфомы кожи (ТКЛК), отличается быстрым развитием тотальной эритродермии и ранним вовлечением в процесс периферической крови с возникновением явлений лейкемизации, специфическим поражением лимфоузлов.

Клинически синдром Сезари отличается более выраженными общими симптомами: слабость, субфебрилитет, ознобы; беспокоит мучительный кожный зуд. Кожный покров застойно-красного цвета с цианотичным оттенком, чаще блестящий или с небольшим шелушением, с выраженной инфильтрацией. Практически всегда сопровождается ладонно-подошвенным гиперкератозом, генерализованной лимфаденопатией и диффузной алопецией. Характерен выраженный лейкоцитоз в периферической крови (более 15 000–20 000 клеток в 1 мл), наличие атипичных лимфоцитов (клеток Сезари) в коже, лимфатических узлах и периферической крови.

Дифференциальная диагностика: эритродермическая форма ГМ, актинический ретикулоид, токсикодермия, синдром лекарственно-индуцированной псевдолимфомы, эксфолиативная эритродермия, эритродермия при красном отрубевидном волосяном лишае Девержи, паранеопластическая эритродермия.



Рис. 3.12. Синдром Сезари

Наиболее информативными и адаптированными для врачей дерматовенерологов в настоящее время являются классификации лимфоидных неоплазий TNM и WHO-EORTC.

Международная классификация по TNM с учетом распространенности поражения кожи, лимфатических узлов и внутренних органов:

IA стадия – T1 (пятна, папулы или бляшки, занимающие < 10 % поверхности тела), N0 (периферические лимфатические узлы не увеличены, при их гистологическом исследовании данных за Т-клеточную лимфому кожи нет), M0 (внутренние органы не поражены);

IB стадия – T2 (пятна, папулы или бляшки, занимающие > 10 % поверхности тела), N0, M0;

IIA стадия – T1–2, N1 (периферические лимфатические узлы увеличены, при их гистологическом исследовании данных за Т-клеточную лимфому кожи нет), M0;

IIIB стадия – T3 (одно или более опухолевидное образование на коже), N0–1, M0;

III стадия – T4 (эритродермия), N0–1, M0;

IVA стадия – T1–4, N2 (лимфатические узлы не увеличены, при их гистологическом исследовании имеются данные за ТКЛК) или N3 (лимфатические узлы увеличены, при их гистологическом исследовании имеются данные за Т-клеточную лимфому кожи), M0;

IVB стадия – T1–4, N0–3, M1 (внутренние органы поражены, при их гистологическом исследовании имеются данные за Т-клеточную лимфому кожи).

Согласно классификации WHO-EORTC выделяют следующие варианты и подтипы грибovidного микоза:

1. педжетоидный ретикулез;
2. фолликулотропный;
3. пойкилодермическая лимфома кожи,
4. синдром гранулематозной «вялой» кожи.

Педжетоидный ретикулез характеризуется развитием четко отграниченных пятен, слегка инфильтрированных псориазиформных бляшек округлой, овальной или неправильной формы, цвет которых варьирует от красного до красно-коричневого или красно-фиолетового. Бляшки локализуются на коже дистальных отделов конечностей. Поверхность их гладкая, блестящая с незначительным шелушением на отдельных участках. Поражения отличаются медленным периферическим ростом с одновременным разрешением в центре и формированием атрофии и гиперпигментации. Дифференциальный диагноз локализованной формы педжетоидного ретикулеза проводится с болезнью Боуэна, псориазом, экстрамаммарной болезнью Педжета. Течение заболевания длительное, с медленным развитием очагов поражения, иногда с их спонтанным регрессом.

Фолликулотропный – редкий вариант грибovidного микоза, встречается главным образом у взрослых. Клинически проявляется зудящими сгруппированными фолликулярными или акнеформными папулами, бляшками и узлами на коже бровей, головы и шеи, сопровождающиеся алопецией. Дифференциальный диагноз проводится с себорейным и атопическим дерматитом.

Пойкилодермический вариант грибovidного микоза характеризуется наличием участков атрофической сосудистой пойкилодермии, представленных гипер- и гипопигментацией, сухостью и атрофией кожи. Пойкилодермия часто развивается на месте предшествующих пятен в местах длительного трения кожи одеждой и может иметь ограниченный или распространенный характер. Дифференциальный диагноз проводится с гиперпигментированным типом первичной эпидермотропной ТКЛК.

Синдром гранулематозной «вялой» кожи – редкий подтип грибovidного микоза, характеризуется поражением крупных складок кожи с образованием складчатых, инфильтрированных и лишенных эластичности образований. Клиническое течение в большинстве случаев медленное.

Первично-кожные CD30+ лимфопролиферативные заболевания

Лимфоматоидный папулез (ЛП) – относится к подгруппе CD30+ лимфопролиферативных заболеваний с частотой встречаемости 1,2–1,9 на 1 000 000 человек.

Особенностями клиники являются хроническое длительное течение, незначительные субъективные проявления, папулезный, папулонекротический или нодулярный характер высыпаний, склонность к спонтанному регрессу (обычно в течение 2–8 недель) с формированием рубчиков. Высыпания располагаются преимущественно на туловище и проксимальных отделах конечностей, а также ягодицах, реже на лице и других участках, количество высыпаний может быть различным. Лимфоматоидный папулез у 10,0–12,0 % пациентов сочетается с другими типами лимфом: грибковидным микозом, CD30+ анапластической крупноклеточной лимфомой кожи, болезнью Ходжкина, кроме того возможна трансформация ЛП в более злокачественные варианты Т-клеточной лимфомы кожи.

Патоморфологически: В зависимости от характера клеток, составляющих инфильтрат, выделяют три гистологических типа: А, В и С. Лимфоматоидный папулез тип А характеризуется наличием клиновидного неэпидермотропного инфильтрата из анапластических лимфоидных клеток, малых лимфоцитов, гистиоцитов, эозинофилов и нейтрофилов. Атипичные клетки рассеяны или образуют небольшие скопления. Тип В гистологически сходен с грибковидным микозом, анапластические клетки встречаются редко. Тип С морфологически сходен с анапластической крупноклеточной лимфомой. Атипичные клетки имеют иммунофенотип CD3+, CD4+, CD43+, крупные анапластические клетки экспрессируют маркер CD30, а также CD3, CD4 или CD3, CD8.

Пролиферирующий злокачественный клон лимфоцитов удается обнаружить в 60,0–80,0 % случаев. Процесс регрессирует при проведении специфической терапии, однако в большинстве случаев через несколько месяцев заболевание рецидивирует, 5-летняя выживаемость составляет 100 %.



Рис. 3.13. Лимфоматоидный папулез

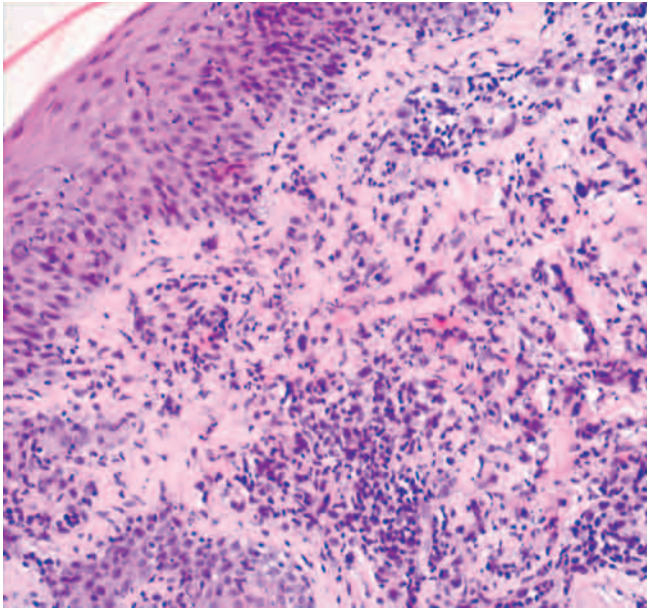


Рис. 3.14. В дерме очаги плотной инфильтрации из крупных атипичных лимфоидных клеток, реактивный лимфоцитарный инфильтрат с примесью эозинофилов. Эпидермотропизм не выражен. Окраска гематоксилин-эозином, увеличение 100

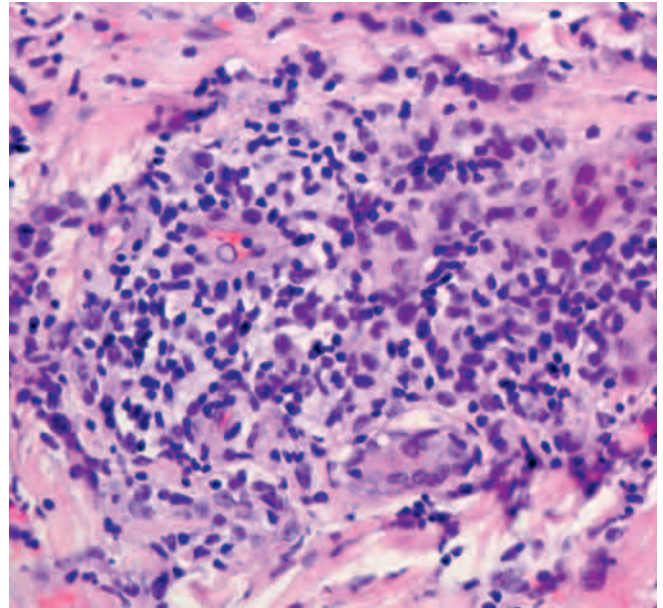


Рис. 3.15. Фокус инфильтрации из крупных атипичных лимфоидных клеток. Окраска гематоксилин-эозином, увеличение 200

Дифференциальная диагностика лимфоматоидного папулеза: папулонекротический васкулит, каплевидный параспориоз, грибовидный микоз, папулонекротический туберкулез, лекарственная токсидермия, папулезная крапивница, риккетсиоз, чесотка.

Первичная CD30+ анапластическая крупноклеточная лимфома кожи чаще развивается у лиц мужского пола в возрасте старше 60 лет, характеризуется ограниченным характером поражения, медленным прогрессированием, низкой метастазирующей активностью и поздним вовлечением в патологический процесс лимфатических узлов и внутренних органов, относительно благоприятным прогнозом для жизни. При иммунофенотипировании опухолевые клетки экспрессируют Т-клеточные антигены CD2, CD3, CD5, CD7, CD45RO, CD30, цитотоксические протеины, но негативны в отношении EMA и ALK-протеина, что отличает первичную CD30+ анапластическую крупноклеточную лимфому кожи от анапластической крупноклеточной лимфомы.



Рис. 3.16. Анапластическая крупноклеточная лимфома

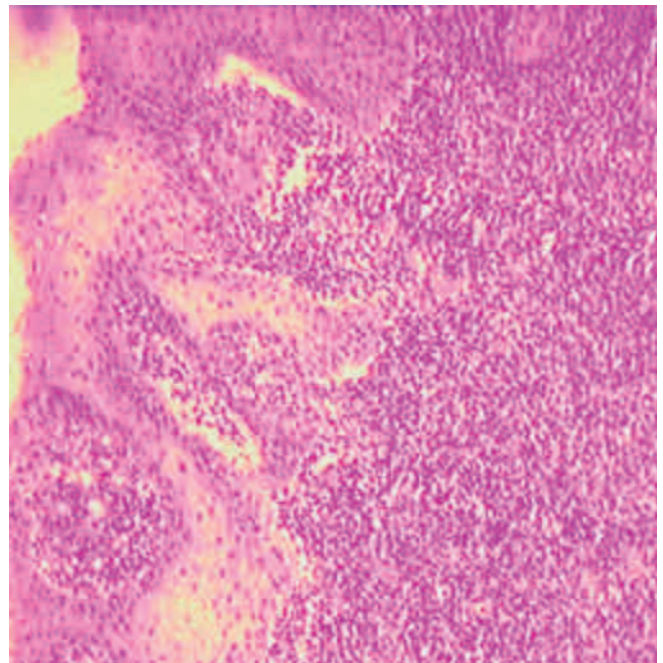


Рис. 3.17. В дерме диффузный эпидермотропный полиморфный инфильтрат. Окраска гематоксилин-эозином, увеличение 100

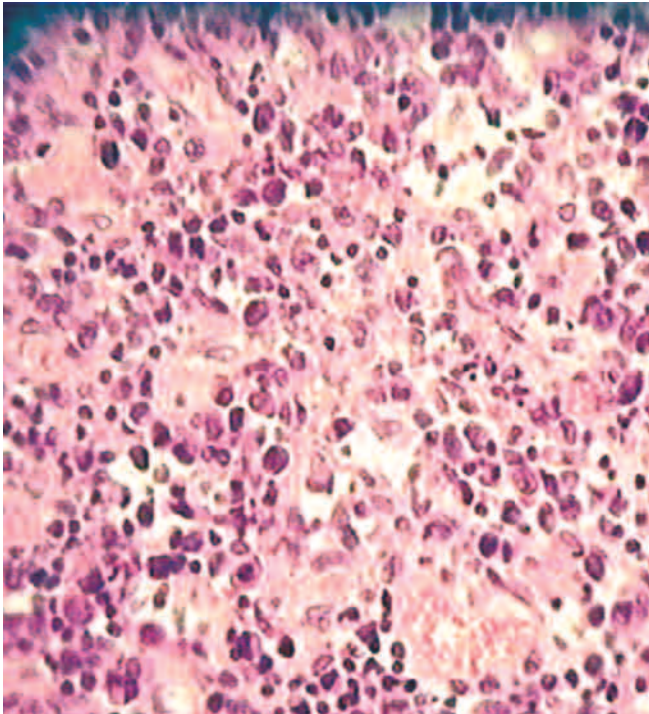


Рис. 3.18. Опухолевые лимфоидные клетки, преимущественно крупного размера с хорошо выраженной цитоплазмой, ядрами разной формы и структуры. Среди них рассеяны клетки средних размеров с ядрами неправильной формы, встречаются многоядерные клетки. Окраска гематоксилин-эозином, увеличение 240

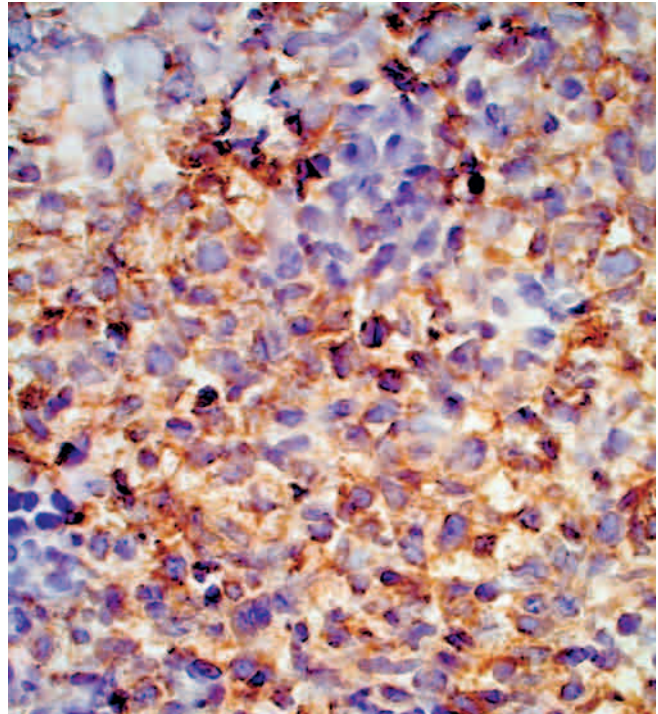


Рис. 3.19. Иммуногистохимическое исследование биоптата. Экспрессия CD30 МКА на опухолевых клетках инфильтрата дермы (ПАП-метод, увеличение 540)

Дифференциальная диагностика первичной CD30+ анапластической крупноклеточной лимфомы кожи: анапластическая крупноклеточная лимфома, злокачественная фиброзная гистиоцитома, грибвидный микоз.

Первичная кожная CD4+ плеоморфная Т-клеточная лимфома кожи из клеток малого и среднего размера (SMPTCL)

Первичная кожная CD4+ плеоморфная Т-клеточная лимфома кожи из клеток малого и среднего размера (SMPTCL) является подтипом первичной кожной периферической Т-клеточной лимфомы с индолентным течением согласно классификации WHO–EORTC.

Заболевание редкое, частота встречаемости оставляет 5–10 % в структуре Т-клеточных кожных лимфом. Чаще возникает у взрослых, характеризуется высыпаниями в виде одиночной бляшки или опухоли, как правило, на лице, шее (75 %) или верхней половине туловища. Реже высыпания могут быть представлены одной или несколькими папулами, узлами или опухолями; не характерны бляшки, типичные для грибовидного микоза.

Гистопатология: Диффузный или узловой инфильтраты в дерме с тенденцией к проникновению в подкожную клетчатку. Эпидермотропизм не свойственен. Характерно преобладание малых и средних плеоморфных Т-клеток. Крупные плеоморфные клетки могут присутствовать, но составляют не более 30 %. Возможна значительная примесь малых реактивных лимфоцитов и гистиоцитов. По определению эти лимфомы имеют CD3+ , CD4+ , CD8- , CD30- фенотип иногда с потерей пан Т-клеточных маркеров. Цитотоксичные белки, как правило, не экспрессируются. Характерна клональная перестройка Т-клеточного рецептора.

Прогноз довольно благоприятный, 5-летняя выживаемость составляет 60–80 %. Случаи солитарных или локализованных поражений кожи имеют наиболее благоприятный прогноз.



Рис. 3.20. Первичная кожная CD4+ плеоморфная Т-клеточная лимфома кожи из клеток малого и среднего размера

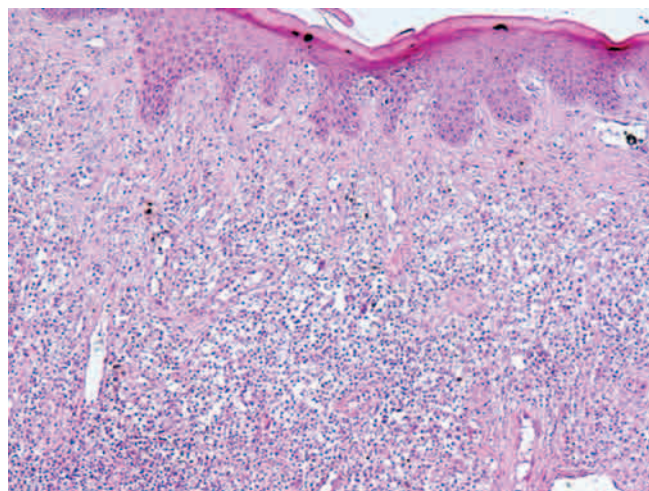


Рис. 3.21. Диффузный неэпидермотропный лимфоидный инфильтрат в дерме. Окраска гематоксилин-эозином

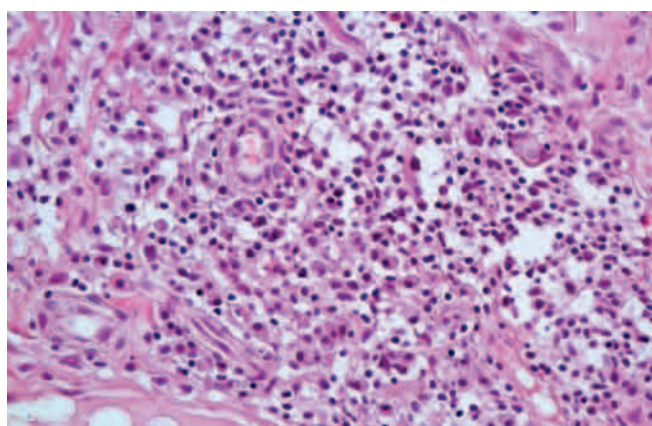


Рис. 3.22. Инфильтрат в дерме из лимфоидных плеоморфных клеток малых и средних размеров. Окраска гематоксилин-эозином, увеличение 200

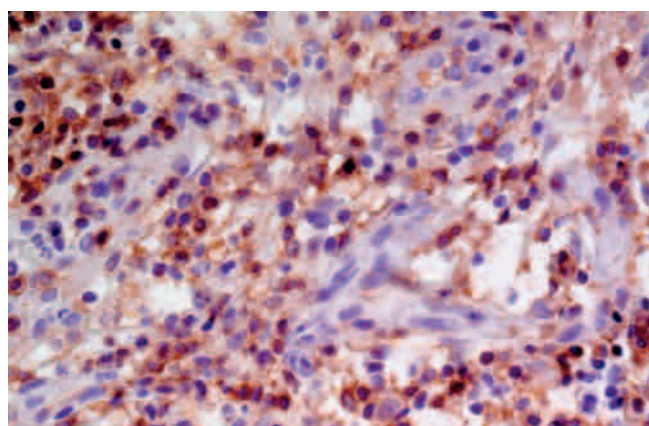


Рис. 3.23. Иммуногистохимическое исследование биоптата. Экспрессия маркера CD4 МКА клетками опухоли

Дифференциальная диагностика первичной кожной CD4+ плеоморфной Т-клеточной лимфомы кожи из клеток малого и среднего размера: саркоидоз, грибовидный микоз, туберкулез, В-клеточная лимфома кожи, лимфоматоидный папулез.

В-клеточные лимфомы представляют отдельные клинические и гистологические подтипы экстранодальных лимфом, составляющие около 20–25 % всех лимфопролиферативных заболеваний кожи. Как правило, характеризуются относительно однотипным клиническим течением и благоприятным прогнозом.

Классификация первичных кожных В-клеточных лимфом (WHO-EORTC):

1. В-клеточная лимфома кожи маргинальной зоны.
2. В-клеточная лимфома кожи из клеток фолликулярных центров.
3. В-клеточная диффузная лимфома кожи нижних конечностей из крупных клеток.
4. В-клеточная итраваскулярная диффузная лимфома кожи из крупных клеток.

Первичная В-клеточная лимфома кожи из клеток фолликулярных центров – опухоль из аналогов клеток фолликулярного центра. Высыпания в виде папул, бляшек и узлов обычно располагаются на коже волосистой части головы, лба или туловища. Рост опухоли может быть как диффузным, так и локальным, фолликулярным. Как правило, при этой нозологии инфильтрат состоит из центроцитов (малые и крупные клетки фолликулярного центра с расщепленным ядром), а также центробластов (крупные клетки фолликулярного центра с четко очерченными ядрышками и нерасщепленным ядром). Опухолевые клетки экспрессируют CD20, CD79a, bcl-6, bcl-2, Mum-1/IRF4. Экспрессии CD10 не отмечается. Вне зависимости от характера роста, числа бластных клеток и характера поражения (одно- или многоочаговый) эти лимфомы отличаются хорошим прогнозом: пятилетняя выживаемость таких пациентов составляет более 95 %.

Первичная В-клеточная диффузная лимфома кожи нижних конечностей из крупных клеток составляет примерно 5–10 % от всех кожных В-клеточных лимфом, характеризуется преимущественной инфильтрацией центробластами и иммунобластами (круглыми клетками). Эта форма В-клеточных лимфом встречается преимущественно у пожилых женщин, проявляется быстро растущими узлами и бляшками, располагающимися на коже нижних конечностей. В дерме определяется инфильтрат из центробластов, иммунобластов и в меньшей степени центроцитов. Опухолевые клетки диффузно инфильтрируют дерму с замещением нормальных тканей и часто облитерацией придатков. Инфильтрат может проникать подкожную клетчатку. Эпидермис обычно интактен и отделен зоной неизмененного коллагена (Grenz zone). Реактивный инфильтрат и стромальная реакция выражены слабо. Опухолевые клетки экспрессируют CD20+, CD79a+, bcl2+, MUM-1/IRF4+ и FOX-P1+. Пятилетняя выживаемость больных составляет в среднем 55 %. Вовлечение других участков тела при этом типе возможно и ассоциируется с ухудшением прогноза.

В-клеточная лимфома кожи маргинальной зоны характеризуется инфильтратом, состоящим из В-клеток малых размеров, включая клетки маргинальной зоны (центроцитоподобные клетки), лимфоплазмоцитоподобные клетки и плазматические клетки. Особенности клинической картины заболевания являются множественные высыпания с локализацией преимущественно на коже туловища и конечностей. Рецидивы обычно проявляются новыми кожными высыпаниями, внекожная диссеминация происходит чрезвычайно редко. Гистологически в дерме наблюдается очаговый или диффузный инфильтрат, состоящий из клеток маргинальной зоны, моноцитоподобных клеток и клеток с выраженной плазматической дифференцировкой. Опухолевые клетки экспрессируют CD19+, CD20+, CD22+, CD79a+, отсутствует экспрессия CD5, CD10, CD23, bcl-6, bcl-2. Прогноз заболевания благоприятный, 5-летняя выживаемость при своевременном лечении приближается к 100 %.



Рис. 3.24. Крупные опухоли на коже задней поверхности шеи и верхней половины спины



Рис. 3.25. Многочисленные сгруппированные опухоли кожи левой нижнечелюстной области и передней поверхности шеи



Рис. 3.26. Куполообразная опухоль красного цвета, с блестящей поверхностью

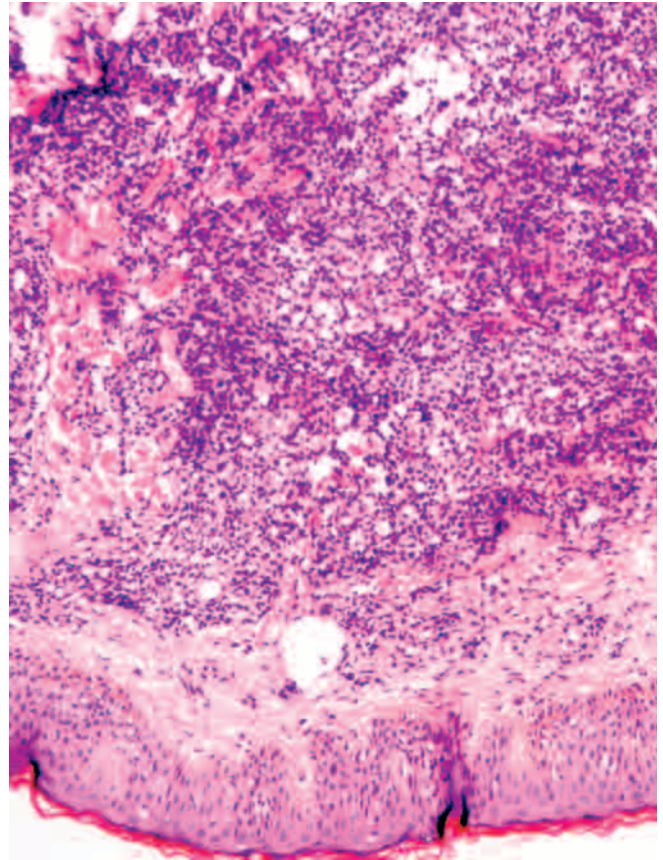


Рис. 3.27. В дерме диффузный инфильтрат из лимфоидных клеток, преимущественно крупного размера, с ядрами варибельной формы и высокой митотической активностью. Эпидермотропизм не выражен

Дифференциальная диагностика В-клеточной лимфомы кожи: саркоидоз, грибovidный микоз, лейкоиды, туберкулез, проказа, эозинофильная гранулема лица, лимфоцитомы кожи, доброкачественная лимфоплазия Шпиглера – Фендта.

РЕДКИЕ ДЕРМАТОЗЫ У ДЕТЕЙ И ВЗРОСЛЫХ

Генетически обусловленные дерматозы

Акродерматит энтеропатический – синдром Данболта – Клосса, синдром Брандта.

Тип наследования аутосомно-рецессивный. В основе болезни – нарушение всасываемости в кишечнике за счет дефицита цинка и отсутствия фермента олигопептидазы, что приводит к депрессии Т-клеток и нарушению клеточного иммунитета. В результате иммунодефицита на коже, слизистых и в кишечнике обнаруживаются кокки, грибы рода *Candida* простейшие. В результате снижения уровня цинка и нарушения обменных процессов развивается олигоспермия и гипогонадизм. Около 20 % больных – дети, родившиеся от кровнородственных браков. Высыпания симметричные, располагаются в крупных складках, вокруг рта, глаз, аногенитальной области, на разгибательных поверхностях локтевых и локтевых суставов. Сыпь полиморфная, сливающаяся в крупные мокнущие эрозированные очаги, с корками серозного и серозно-гнойного характера, с четкими границами, насыщенно-красной окраски, мацерацией, с частым осложнением вторичной инфекцией. У 97 % больных наблюдается дистрофия ногтей, паронихии, отторжение ногтевых пластинок, развивается алопеция, нередко тотальная. У многих больных – блефарит, конъюнктивит, фотофобия. У 91 % больных появляется диарея, не поддающаяся обычной терапии, что приводит к истощению и задержке роста детей. Возможно отставание в умственном развитии. Уровень цинка в крови, эритроцитах, моче, волосах резко снижен. В лечении обязательное применение препаратов цинка.



Рис. 4.1 а, б, в. Акродерматит энтеропатический

Дифференциальная диагностика: кандидоз распространенный, псориаз, буллезный эпидермолиз.

Недержание пигмента (*incontinentia pigmenti*) – синдромы Сульцбергера – Блоха, Блоха – Сименса, Асбо – Ханзена, синдром Ито и др.

Относится к генетическим заболеваниям, наследуется доминантно, сцеплено с полом. У 60–75 % больных изменения кожи сочетаются с аномалиями экто- и мезодермального происхождения. Возможная локализация гена в хромосоме Xq28 при семейном недержании пигмента (тип 2) и в хромосоме Xq11 при спорадических случаях (тип 1 недержания пигмента). Плод мужского пола погибает обычно *in utero*. В мировой литературе отмечено выживание мальчиков в 30 %. В клиническом течении синдрома выделяют четыре стадии: 1 – воспалительная (эритематозные, уртикарные, пузырьковые и пузырьные элементы); 2 – пролиферативная: лихеноидные, лентикулярные папулы, веррукозные высыпания; 3 – пигментации: пятна от темно-серого до темно-коричневого цвета с полосовидным, вихревым расположением по линиям Блашко; 4 – рубцевания, когда возможны очаги рубцовой алопеции, дистрофия ногтей. Возможны изменения со стороны глаз (катаракта, отслойка сетчатки, атрофия зрительных нервов и др.), нервной системы (олигофрения, эпилепсия, спастические параличи); врожденные пороки сердца, дистрофии зубов, полное отсутствие зубов (молочных), отсутствие ресниц и др.



Рис. 4.2 а, б. Недержание пигмента (воспалительная стадия)



Рис. 4.3. Недержание пигмента (пигментации)



Рис. 4.4. Недержание пигмента (рубцевание)

Дифференциальная диагностика: на 1-й стадии – дерматоз Дюринга, буллезное импетиго, герпес; на 2-й стадии – эпидермальный невус, красный плоский лишай, псориаз; на 3-й стадии – болезнь Доулинга – Дегоса, вихревым невоидным меланозом и другими гиперпигментациями.

Мастоцитоз – заболевание, характеризующееся пролиферацией тучных клеток-лаброцитов в коже и/или внутренних органах. Встречается в любом возрасте, чаще в грудном и раннем детстве. Этиология не уточнена. Одни исследователи относят к доброкачественным новообразованиям, другие считают, что мастоцитоз имеет невоидное происхождение; описываются случаи аутосомно-рецессивного наследования, или аутосомно-доминантного с неполной пенетрантностью. Частота в общей популяции 1:8000, у детей – чаще – 1:1400–2500. Пациенты с изолированным поражением кожи составляют 90 %, системным процессом – 10 % от общего числа больных мастоцитозом.

Варианты заболевания с поражением кожи: пятнистый мастоцитоз – наиболее частая разновидность. Характерен симптом Унны – покраснение и набухание пятен с периферическим эритематозным венчиком через несколько минут после потирания их, при этом одновременно появляется зуд. Папулезный вариант встречается реже, пятнисто-папулезный отмечается у 50–60 % больных, характеризуется одновременным проявлением описанных выше элементов.

Узловатый мастоцитоз наблюдается преимущественно у детей в возрасте 2–3 лет.

Ксантелазмоидный мастоцитоз характеризуется появлением крупных узлов (до 1–5 см в поперечнике). Буллезный, диффузный (эритродермический) мастоцитоз изолированно встречаются редко.

Мастоцитомы встречаются преимущественно у детей раннего возраста, в виде солитарного узла, бляшки. Системный мастоцитоз формируется у 2–10 % больных из числа имеющих все варианты кожных поражений.



Рис. 4.5. Мастоцитоз. Пигментная крапивница



Рис. 4.6. Мастоцитоз пятнистый



Рис. 4.7 а, б. Мастоцитоз папулезно-буллезный

Дифференциальный диагноз: нейрофиброматоз, ювенильная ксантогранулема, недержание пигмента, лимфома кожи, гистиоцитоз лангергансочлётный.

Оссифицирующая прогрессирующая фибродисплазия. Относится к группе редких (орфанных) заболеваний – частота встречаемости 1:2 000 000, развивается с поражением соединительной ткани с формированием фиброза, включая мышцы, сухожилия («мягкая соединительная ткань, которая прогрессивно превращается в кость»). Врожденная наследственная патология с аутосомно-доминантным типом наследования, характеризуется неуклонно прогрессирующим течением, значительными нарушениями состояния опорно-двигательного аппарата, приводит к глубокой инвалидизации в детском и молодом возрасте. Патогенетически отмечается наличие воспалительных проявлений в области мышц, что приводит к кальцификации и окостенению мышц, фасций, сухожилий. В 2006 году в Пенсильвании (США) открыт ген, мутация которого приводит к данному заболеванию (хромосома 2q23-24). В настоящее время проводятся исследования над генными блокаторами мутации в гене ACVR1/ALK2. Описаны случаи спонтанного разрешения симптомов болезни.



Рис. 4.8 а, б, в. Оссифицирующая прогрессирующая фибродисплазия (под кожей пальпируются эктопические, вновь образованные костные пластинки)

Дифференциальная диагностика: очаговая склеродермия, лимфедема, ювенильный фиброматоз, десмоидные опухоли, лимфомы.

Врожденный буллезный эпидермолиз. Гетерогенная группа врожденных заболеваний кожи, характеризующихся образованием пузырей, даже после небольшой механической травмы. Простой врожденный буллезный эпидермолиз описан в 1886 г. Кебнером. Характеризуется аутосомно-доминантным типом наследования с частотой 1:50 000. Имеются наблюдения о передаче этого дерматоза в 8 поколениях подряд. Заболевание начинается с рождения либо вскоре после него. Клинические варианты классифицируются на основании данных электронной микроскопии: эпидермолитический буллезный простой тип Кебнера, характеризуется поражениями кожи рук и ног, слизистые и зубы обычно сохранены; дистрофия ногтей у 20 % больных. Простой локализованный тип Вебера – Кришчена: пузыри появляются на коже рук и ног, слизистые, ногти и зубы сохранены. Герпетиформный тип Dowling – Meera: высыпания видны уже при рождении ребенка на коже туловища, лица, рук, ног; везикулы и пузыри располагаются в виде герпетиформных очагов, содержимое пузыря может быть геморрагическим. На месте пузырей развивается гипер- или гипопигментация кожи. Часто сопутствует дистрофия ногтей и зубов. При наследственной предрасположенности возможна пренатальная диагностика плода на 20-й неделе беременности.



Рис. 4.9. Врожденный буллезный эпидермолиз (буллезные, эрозивные элементы)



Рис. 4.10. Врожденный буллезный эпидермолиз (эрозивно-некротические элементы, эпителизация)



Рис. 4.11 а, б. Врожденный буллезный эпидермолиз (буллезные и эпителизирующиеся элементы)

Дифференциальная диагностика: многоформная экссудативная эритема, болезнь Дарье, эпидемическая пузырчатка новорожденных, сифилитическая пузырчатка.

Синдром Нетертона (Netherton syndrome) – сочетание ихтиоза (врожденной ихтиозиформной эритродермии) с поражением волос по типу узловатого трихорексиса, и с проявлениями атопии (предрасположенность к экзематозным, аллергическим высыпаниям, бронхиальной астме). Предполагается аутосомно-рецессивный тип наследования. При рождении ребенка кожа покрыта тонкой сухой желтоватой пленкой напоминающей коллодий («коллодийный плод», «глянцевый ребенок»). У большинства больных чешуйки, образующиеся из пленки остаются пожизненно (ламеллярный ихтиоз). С возрастом эритродермия регрессирует, а гиперкератоз усиливается. Волосистая часть головы покрыта обильными чешуйками. Аномалии волос различных типов: перекрученные волосы, инвагинирующий трихорексис – «бамбуковые волосы». Волосы не достигают длины более 5 см. Лечение симптоматическое смягчающими наружными средствами, улучшающими микроциркуляцию (кремы, мази).



Рис. 4.12 а, б, в, г. Синдром Нетертона у двух братьев

Дифференциальная диагностика: десквамативная эритродермия Лейнера – Муссу, псориазическая эритродермия, эксфолиативная эритродермия Руиттера, буллезный эпидермолиз.

Ихтиоз – группа заболеваний кожи, проявляющихся кератозом, характеризуется диффузным нарушением ороговения по типу гиперкератоза и проявляется образованием на коже чешуек, напоминающих чешую рыбы.

Основные формы ихтиоза имеют наследственный генез.

Ихтиоз вульгарный – наиболее распространенная форма, составляющая 80–95 % от всех форм ихтиоза. Тип наследования аутосомно-доминантный. Заболевание проявляется обычно в раннем детстве.



Рис. 4.13. Вульгарный ихтиоз у матери и ребенка

Различают несколько **клинических вариантов вульгарного ихтиоза**: ксеродермия, ихтиоз простой, ихтиоз блестящий, ихтиоз белый, ихтиоз змеевидный. В настоящее время все они расцениваются как вульгарный ихтиоз различной степени выраженности (I–III степень).

Клиническая картина вульгарного ихтиоза характеризуется диффузным, различной степени выраженности поражением кожи туловища, конечностей в виде наслоений чешуек разных размеров и цвета (от белесоватых до серо-черных), в результате чего кожа становится сухой, шершавой на ощупь. Наиболее сильно изменения кожи выражены на разгибательных поверхностях конечностей, особенно в области локтей и коленей, в то время как шея и сгибательные поверхности локтевых и коленных суставов, а также подмышечные ямки не поражены. Характерен также фолликулярный кератоз в виде мелких суховатых узелков с локализацией в устьях волосных фолликулов диссеминированного характера. Кожа лица в детстве обычно не поражена, у взрослых отмечается шелушение кожи лба и щек. На ладонях и подошвах выражен сетевидный кожный рисунок с изменениями дерматоглифики и небольшим муковидным шелушением. Ногтевые пластинки становятся сухими, ломкими, шероховатыми, деформированными, волосы могут истончаться и разрезаться.

Клинические проявления ихтиоза ослабевают в период полового созревания. Заболевание длится всю жизнь, обостряясь в зимнее время.

Ихтиоз рецессивный Х-сцепленный. Клиническая картина развивается в полном объеме только у мальчиков.

Ихтиоз плода (плод Арлекина) – врожденный ихтиоз, развивающийся в эмбриональном периоде (на IV–V месяце беременности). Тип наследования аутосомно-рецессивный. К моменту рождения ребенка клиническая картина ихтиоза полностью сформирована. Кожа новорожденного сухая, утолщенная, покрыта роговым панцирем, состоящим из роговых щитков серо-черного цвета. Характерна также диффузная кератодермия ладоней и подошв. Ротовое отверстие, нос и ушные раковины деформированы, веки выворочены, конечности уродливые. Часто наблюдаются другие пороки развития. Большинство детей рождаются мертвыми, остальные умирают вскоре после рождения.

Эритродермия ихтиозиформная врожденная Брока – форма врожденного ихтиоза.



Рис. 4.14 а, б. Ихтиозиформная эритродермия Брока

Ихтиоз ламеллярный проявляется при рождении ребенка клинической картиной так называемого коллоидального плода. Характерным проявлением ламеллярного ихтиоза является также эктропион.

Сухой тип ихтиозиформной эритродермии по клинической картине во многом совпадает с ламеллярным ихтиозом.

Ихтиоз эпидермолитический (гиперкератоз эпидермолитический, эритродермия ихтиозиформная буллезная) – наследуется по аутосомно-доминантному типу. Заболевание проявляется сразу после рождения ребенка в виде «коллоидального плода». После отторжения пленки кожа новорожденного производит впечатление ошпаренной (ярко-красного цвета, с обширными участками отслоения эпидермиса с образованием эрозий и пузырей различной величины). Кожа ладоней и подошв утолщена, беловатого цвета, эктропиона нет. В тяжелых случаях процесс приводит к летальному исходу. На 3–4-м году жизни отчетливо выявляется гиперкератоз в виде толстых коричневых веррукозных наслоений. Характерно концентрическое расположение роговых гребешков на разгибательных поверхностях суставов.

Ихтиоз односторонний – редкий атипичный вариант ихтиозиформной эритродермии. Патологический процесс имеет одностороннюю локализацию, захватывая половину лица, туловища, верхнюю и нижнюю конечности слева или справа.

Ихтиоз линейный огибающий – особый вид ихтиоза, проявляющийся ограниченными серпигинозными эритематозно-сквамозными очагами. Часто сопровождается аномалиями волос (по типу инвагинирующего и узловатого трихорексиса) и атопией, что образует синдром Нетертона. Тип наследования аутосомно-рецессивный.

Ихтиоз иглистый – редкая форма врожденного ихтиоза. Клинически при рождении болезнь проявляется лишь выраженной эритемой (без шелушения и пузырей). Затем эритема ослабевает, появляется диффузное шелушение с последующим развитием линейных участков массивных веррукозных роговых наложений, V- и S-образной формы, напоминающих иглы ежа.

Наследственные формы ихтиоза входят как симптом в синдромы Руда, Рефсума, Шегрена – Ларссона и др.

X-сцепленный рецессивно-наследуемый ихтиоз. Частота встречаемости 1:6000. Клинические проявления с рождения, у девочек встречается реже, чем у мальчиков. На сгибательной поверхности рук, ног, шее, животе отмечаются «грязные» чешуйки буроватой окраски, фолликулярный кератоз отсутствует. С возрастом окраска чешуек на коже туловища приближается к цвету нормальной кожи, однако остается сухой. Установлена недостаточность фермента сульфатазы в различных типах клеток, включая фибробласты, лимфоциты. Ген фермента расположен на коротком плече X-хромосомы (Xp22.3). Гистологически наблюдается выраженный акантоз и нормальный или утолщенный зернистый слой. Характерен компактный фолликулярный гиперкератоз, гипергранулез. Прогноз для выздоровления неблагоприятен, полностью изменения кожи не исчезают, лишь уменьшается сухость и интенсивность темной окраски. Больным определяется инвалидность с детства.



Рис. 4.15 а, б. X-сцепленный рецессивно-наследуемый ихтиоз



Рис. 4.16 а, б. X-сцепленный рецессивно-наследуемый ихтиоз (эритродермия)

Дифференциальная диагностика: верруциформная дисплазия Левандовского – Лютца, красный волосяной лишай, болезнь Хейли – Хейли, синдром Конради – Хюнерманна.

Болезнь Прингла-Бурневилля – наследственное заболевание из группы факоматозов, фенотипическими проявлениями которого являются экто- и мезодермальные опухолевидные гиперплазии. Синонимы: туберозный склероз (*tuberous sclerosis*), *EPILOIA (epilepsy, low intelligence, angiofibroma)*. Тип наследования аутосомно-доминантный; при этом более 75 % случаев заболевания обусловлены новыми мутациями.

Болезнь характеризуется полисистемностью поражения с вовлечением в патологический процесс кожи, ЦНС, органа зрения, почек, сердца, легких, опорно-двигательной и эндокринной систем. По клиническому течению выделяют 4 формы заболевания: классическую, психоневрологическую, кожную и ликворную. Классическая форма заболевания (триада Фохта) проявляется аденомами слюнных желез, эпилепсией, умственной отсталостью. При преобладании общей и очаговой неврологической симптоматики, обусловленной разрастаниями нейроглии различных отделов головного мозга, выделяют психоневрологическую форму заболевания. При преимущественном поражении кожи – дерматологическую форму. В случае, когда на первый план выступают симптомы ликворной гипертензии – ликворную.

Дерматологические проявления при болезни Прингла – Бурневилля присутствуют более чем в 90 % случаев и впервые появляются еще в период новорожденности. К типичным изменениям относят: ангиофибромы слюнных желез, гипопигментные пятна, соединительнотканнные невусы, около- и подногтевые фибромы, трофические изменения ногтевых пластинок, фиброматозную гиперплазию десен. Правильной постановке диагноза также помогает наличие врожденной мелкопятнистой лейкодермы, пятен цвета «кофе с молоком», атрофичных пятен, фиброэпителиальных опухолей кожи и слизистых оболочек различной локализации, подкожных узлов, «винных» гемангиом, частичного альбинизма и участков депигментированных волос (полиозис).

Одним из наиболее частых проявлений патологии со стороны кожи являются ангиофибромы слюнных желез. Элементы локализуются преимущественно на лице (щеки, спинка носа, подбородок, лоб). Несколько позднее, чаще в юношеском возрасте, появляются около- и подногтевые фибромы (опухоли Кенена), встречающиеся у больных в 30–60 % случаев. Представляют собой фиброзные разрастания длиной 5–10 мм цвета нормальной кожи на ногтевом валике, растущие в сторону ногтевой пластинки. При локализации на пальцах стоп фибромы могут травмироваться и кровоточить, вызывая болезненность при ходьбе.

Кожные проявления болезни Прингла – Бурневилля часто сочетаются с поражением внутренних органов.

Диагностика болезни Прингла – Бурневилля основывается на данных клинического осмотра, лабораторно-инструментальных и молекулярно-генетических методов исследования. Выделяют основные (большие) и дополнительные (малые) диагностические критерии. Неоспоримый диагноз устанавливается при выявлении двух основных или одного основного и двух дополнительных критериев.



Рис. 4.17 а, б. Болезнь Прингла – Бурневилля: ангиофибромы в области носогубных складок, щек, носа, подбородка



Рис. 4.18 а, б. Около- и подногтевые фибромы (опухоли Кенена) кистей и стоп, трофические изменения ногтей

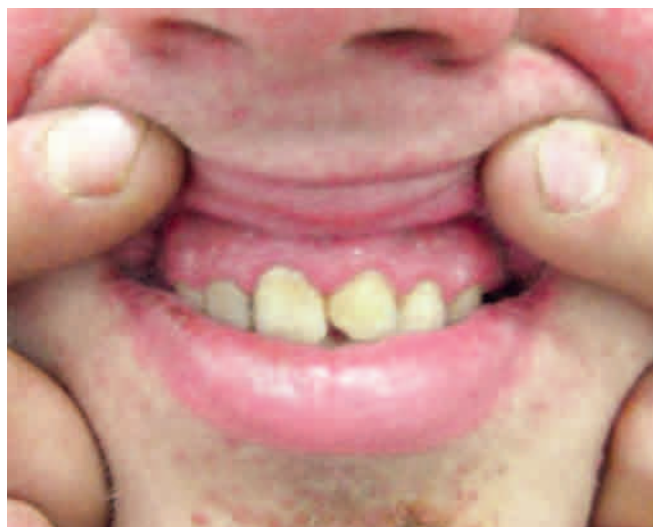


Рис. 4.19. Болезнь Прингла – Бурневилля.
Гиперплазия десен

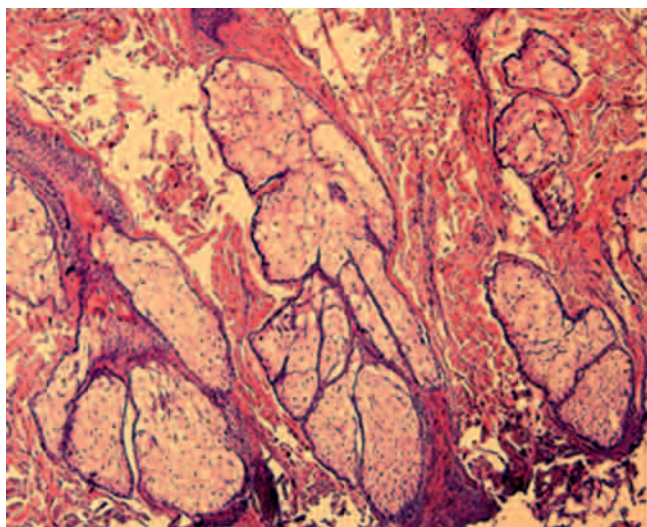


Рис. 4.20. Ангиофибромы: патоморфологическая картина. Окраска гематоксилин-эозин. Ув. 50

Дифференциальная диагностика: акне юношеские, розацеа, витилиго, милиарный диссеминированный туберкулез лица, нейрофиброматоз (болезнь Реклингхаузена).

Псевдоксантома эластическая (эластическая ксантома Бальзера, эластический невус Гутманна, эластическая псевдоксантома Дарье, эластома кожи Юлиусберга) – наследственное заболевание с аутосомно-рецессивным и аутосомно-доминантным (нерегулярным) типом наследования, в основе которого лежит наследственная дистрофия эластических волокон, проявляющаяся в виде папулезно-атрофических очагов желтоватого цвета, локализирующихся на коже и слизистых оболочках.

Заболевание проявляется в молодом возрасте, иногда сразу после рождения. Наиболее частая локализация патологических очагов на коже – боковые поверхности шеи, подмышечные и паховые области, локтевые сгибы, подколенные ямки, половые органы, реже – туловище. Кожа лица, ладоней и подошв обычно в процесс не вовлекается. Кожа в очагах поражения имеет мягковатую консистенцию, слегка приподнята над уровнем неизменной кожи, иногда выглядит гофрированной. На этом фоне видны плоские, едва возвышающиеся, как бы вкрапленные, мягкие узелки диаметром от 1 до 5 мм. Своеобразный цвет (желтоватый, как у старой слоновой кости) придает им сходство с ксантомами. Узелки располагаются линейно, цепочками, нередко образуют сетчатый узор, иногда сливаются в сплошные бляшки с телеангиэктазиями и геморрагиями. Постепенно пораженная кожа истончается, становится дряблой, «старой». Собранная в складку кожа расправляется очень медленно. Иногда на животе появляются атрофические полосы. На слизистой оболочке рта, влагалища, прямой кишки и другие наблюдаются восковидно-желтоватые папулезные элементы и пятнистые телеангиэктазии.

При синдроме Гренблад – Страндберга на глазном дне видны трещины, напоминающие разветвления кровеносных сосудов (ангиоидные полосы). Сопутствующие геморрагии и рубцы, образующиеся на месте трещин, вызывают снижение зрения вплоть до полной слепоты.

Системный эласторексис клинически проявляется кровавой рвотой, носовыми, кишечными и урогенитальными кровотечениями, кровоизлияниями в суставы, головной мозг, уменьшением пульсовой волны, отсутствием пульса на конечностях, перемежающейся хромотой. Эласторексис приводит к развитию аортита, аневризмы аорты, раннего атеросклероза, артериальной гипертензии, стенокардии, инфаркта миокарда, сердечной слабости в молодом возрасте. Рентгенологически определяется обызвествление стенок крупных артерий, включая аорту.



Рис. 4.21 а, б. Псевдоксантома эластическая (синдром Гренблад – Страндберга)

Дифференциальную диагностику проводят с атрофией кожи другой этиологии и ксантоматозом.

Нейрофиброматоз (болезнь Реклингхаузена, множественный невриноматоз, *neurofibromatosis*) — опухолевое заболевание, характеризующееся образованием множественных нейрофибром и пигментных пятен главным образом на коже и слизистых оболочках, сопровождающееся неврологическими, психическими, гормональными и костными нарушениями. Тип наследования нейрофиброматоза 1 типа аутосомно-доминантный с пенетрантностью, близкой к 100 %.

Клиническая картина. Первые клинические симптомы заболевания обнаруживаются сразу же после рождения или в детском возрасте, но могут возникать впервые и у взрослых. Пигментные пятна от светло-бежевого до темно-коричневого цвета обычно выявляют на коже туловища и конечностей, реже на лице, шее, слизистой оболочке полости рта. Позднее на коже, в подкожной клетчатке и по ходу нервных стволов отмечается появление опухолевых узлов. В некоторых случаях в области поражения могут возникать зоны анестезии или гипералгезии, редко наблюдаются судороги, парезы, параличи.

У больных нередко отмечают не критичное отношение к себе и окружающим. Дети, больные нейрофиброматозом, отстают в физическом и умственном развитии.

При поражении спинного мозга и его корешков в клинической картине преобладают симптомы сдавления спинного мозга с ранними параличами и парезами соответственно пораженным сегментам. Сдавление жизненно важных органов (например, при локализации узлов в области шеи и в средостении) может вызвать нарушения их функции: сдавление дыхательных путей сопровождается нарастающим затруднением дыхания, сдавление кровеносных и лимфатических сосудов приводит к местному нарушению кровообращения, отеку и др. Множественные опухолевые узлы, особенно на нижних конечностях, могут создавать картину нейрофиброматозной слоновости в результате нарушения лимфооттока.

По **локализации поражения** различают очаговую, периферическую и центральную формы нейрофиброматоза. При очаговой форме поражается одна из областей тела, например, туловище, или один орган, например, желудок. Периферическая форма характеризуется поражением нескольких областей тела. Центральная форма возникает в результате первичного поражения головного мозга.

При малигнизации один из узлов прогрессивно увеличивается в размерах, под кожей просвечивает крупнопетлистая сеть расширенных вен, смещаемость опухоли при пальпации ограниченная. В дальнейшем может наступить изъязвление узла с распадом и кровотечением.



Рис. 4.22 а, б. Нейрофиброматоз

Дифференциальная диагностика: на ранних стадиях развития – с невусами; при развитии опухолевых образований – первичные миомы, липомы, фибромы, болезнь Деркума, цистицеркоз кожи.

Красный отрубевидный волосяной лишай (болезнь Девержи)

Заболевание кожи, развивающееся в результате нарушения ороговения и проявляющееся множественными мелкими фолликулярными ороговевающими папулами.

Возникает в детском возрасте, но в отдельных случаях наблюдается у лиц среднего и пожилого возраста. Предполагают наследственный характер болезни Девержи, в основном тех форм, которые возникают в детском или юношеском возрасте и передаются по аутосомно-доминантному типу. Жалобы на чувство стягивания кожи, умеренный зуд, болезненность в области суставов.

Основными элементами высыпаний при болезни Девержи являются папулы желто-розового или темно-красного цвета величиной с булавочную головку, располагающиеся в устьях волосяных фолликулов.

Папулы имеют коническую форму, плотную консистенцию. Поверхность их отрубевидного шелушится или в центре имеется розовая пробка, после удаления которой остается точечное углубление. В начале заболевания папулы располагаются изолированно, в дальнейшем сливаются в бляшки, покрытые беловатыми чешуйками. По периферии бляшки видны отдельные типичные папулы красного отрубевидного лишая. Эти бляшки могут напоминать высыпания при псориазе и кератодермии.

При проведении рукой по поверхности высыпаний появляется ощущение прикосновения к терке. Высыпания располагаются симметрично на разгибательных поверхностях верхних и нижних конечностей в области локтевых и коленных суставов. Особенно характерны высыпания на тыльных поверхностях пальцев рук, где они имеют вид фолликулярных роговых конусов.

На волосистой части головы возникают диффузные поражения, состоящие из серых чешуек, напоминающих себорейные. Кожа лица красная, покрыта отрубевидными чешуйками, как бы стянута. Иногда развивается эктропион. На ладонях и подошвах часто возникает диффузная кератодермия в виде резко выраженных роговых наслоений. Кожа в этих местах сухая, покрыта глубокими бороздками и трещинами, ограничивающими движение. Ногти потускневшие, утолщены, исчерчены поперечными и продольными бороздками и нередко болезненны. Слизистые оболочки поражаются очень редко, при этом появляются остроконечные узелки на твердом небе. В отдельных случаях при остром развитии болезни Девержи или при раздражающей терапии может развиться эритродермия с оранжево-красным («лососевым») оттенком пораженного кожного покрова. При этом характерно сохранение хотя бы небольших островков свободной от высыпаний кожи.

Течение заболевания хроническое, длится многие годы. Могут развиваться спонтанные ремиссии, особенно после лечения в санаториях, расположенных на берегу моря. К возрасту полового созревания процесс стихает и может наступить выздоровление. Заболевание, начавшееся остро, сопровождается распространенными высыпаниями и нередко лихорадкой. Выздоровление в таких случаях наступает быстрее.



Рис. 4.23 а, б. Болезнь Девержи у мальчика с дебютом в возрасте 6 лет



Рис. 4.23 в, г. Болезнь Девержи у мальчика с дебютом в возрасте 6 лет



Рис. 4.24 а, б. Высыпания на коже при болезни Девержи



Рис. 4.24 в, г. Высыпания на коже при болезни Девержи

Дифференциальная диагностика: псориаз, шиповидный лишай, красный плоский лишай, болезнь Кирле, себорейная экзема, фринодерма, токсикодермия, лимфома кожи эритродермическая форма, ихтиозиформная эритродермия, ладонно-подошвенная форма заболевания – кератодермии различного генеза.

Кератодермии – группа дерматозов, для которых характерны нарушения ороговения кожи, а патологический процесс ороговения локализуется в основном в области ладоней и подошв. Ороговевшие образования имеют четкий контур, окрашены в желтовато-коричневатый цвет, кожа в этих местах очень твердая с трещинами.

Кератодермии могут быть нескольких типов, в том числе: диффузные наследственные ладонно-подошвенные кератодермии, локальные наследственные ладонно-подошвенные кератодермии, точечные ладонно-подошвенные кератодермии.

Кератодермия Унны – Тоста (тип наследования аутосомно-доминантный) для которой характерно диффузное избыточное ороговение кожи ладоней и подошв без перехода на другие участки кожи. Заболевание проявляется в первые годы жизни в виде легкого утолщения кожи ладоней и подошв. При дальнейшем развитии заболевания формируются грубые гиперкератотические наслоения. Роговые наслоения на ладонях и подошвах гладкие, толстые, желтого цвета, с резко очерченным краем, который окружен эритематозным венчиком шириной 1–3 мм. Процесс сопровождается локальным гипергидрозом. У больных отмечается наличие поверхностных трещин в областях повреждения. Кроме этого, в патологический процесс могут быть вовлечены ногти, зубы и даже волосы; редко могут формироваться аномалии скелета, патология внутренних органов, эндокринной, нервной системы.



Рис. 4.25. Наследственная очаговая кератодермия Унны – Тоста



Рис. 4.26. Кератодермия Меледа

Кератодермия Меледа (кератоз Сименса); тип наследования обычно аутосомно-рецессивный. Заболевание отличается переходом кератоза с ладонно-подошвенных поверхностей на тыл кистей, стоп, области локтевых, коленных суставов (трансградиентный кератоз). Характеризуется проявлением толстых наслоений, лежащих компактными пластинами, которые имеют желтовато-коричневый цвет, часто с образованием трещин.

Края очага поражения очерчены фиолетово-лиловой каймой. Поверхность ладоней и подошв при данной форме заболевания слегка мокрая и покрыта черными точками. Также отмечается утолщение и деформация ногтей. Заболевание развивается к 15–20-летнему возрасту.

Кератодермия прогрессивная типа Грейтера наследуется по аутосомно-доминантному типу. Возникает в грудном возрасте и характеризуется постепенным развитием диффузного гиперкератоза ладоней и подошв. Очаги гиперкератоза могут возникать и на других участках кожного покрова – на тыльной поверхности кистей, стоп, нижней трети голени и предплечий, на лучезапястных суставах, лодыжках. Эти прогрессирующие в раннем детстве очаги начинают после пубертатного периода постепенно спонтанно разрешаться вплоть до исчезновения их, но кератодермия ладоней и подошв остается. Физическое и умственное развитие детей не страдает.

Кератодермия Папийона – Лефевра проявляется к третьему году жизни ребенка. Клиническая картина во многом напоминает кератодермию Меледа. Одними из симптомов заболевания является изменения зубов. Больной может страдать кариесом, гингивитом, пародонтозом с быстрым течением и преждевременным выпадением зубов. Патологический процесс кожных покровов наблюдается в области кистей, стоп и полости рта. Очаги поражения имеют четкие границы.



Рис. 4.27 а, б. Кератодермия Папийона – Лефевра

Кератодермия мутилирующая (Фовинкеля), тип наследования аутосомно-доминантный. Заболевание развивается на втором году жизни. Характерными признаками являются диффузные роговые наслоения на коже в области подошв и ладоней. Позднее могут появляться борозды и перетяжки на пальцах, что в итоге может привести к их спонтанной ампутации. У больных также отмечается изменения ногтевых пластин. Наследственная кератодермия, сопровождающаяся развитием контрактур и мутиляцией пальцев, иногда фолликулярным кератозом в области суставов.

Кератодермия Бушке – Фишера – Брауэра, кератоз ладонно-подошвенный точечный является наиболее распространенной формой очаговой кератодермии. Первые симптомы недуга могут проявиться в возрасте от 15 до 30 лет. Заболевание проявляет себя образованием на коже ладоней и подошв розовых гиперкератотических узелков, диаметр которых составляет от 2 до 10 мм, после отторжения роговых масс остаются кратеровидные углубления с гиперкератотическими стенками. Может развиваться ониходистрофия (продольные трещины, онихогрифоз).

Дифференциальная диагностика: хроническая экзема, псориаз, красный плоский лишай, красный отрубевидный волосяной лишай, эритrokerатодермия, норвежская чесотка.

Акродерматит пустулезный стойкий Аллопо – дерматоз неясного генеза, характеризуется пустулезными неинфекционными высыпаниями, локализующимися в акральных зонах (пальцы кистей и стоп). Гистологически определяется образование спонгиозных пустул Когоя, содержащих нейтрофилы.

На коже дистальных фаланг пальцев кистей и стоп, преимущественно вокруг ногтевых пластинок, на фоне эритемы с четкими границами возникают пустулезные высыпания по типу плоских асептических фликтен небольших размеров (до 0,5 см), которые могут сливаться между собой.

Пустулы вскрываются с образованием болезненных эрозивных поверхностей или покрываются гнойными корками, после отторжения которых на этих участках вновь возникают новые пустулезные элементы. Процесс носит прогрессирующий хронический характер. Постепенно на месте длительно существовавших очагов развиваются атрофия кожи и склеродермоподобные изменения, приводящие к мутиляции пальцев с развитием остеопороза дистальных фаланг, контрактур, ониходистрофии с онихолизисом или анонихией.



Рис. 4.28 а, б. Акродерматит пустулезный стойкий Аллопо: поражение кистей



Рис. 4.29 а, б. Акродерматит пустулезный стойкий Аллопо: поражение дистальных фаланг стоп

Дифференциальный диагноз: с пиодермией, экземой, пустулезным псориазом.

Субкорнеальный пустулез (болезнь Снеддона – Уилкинсона).

Этиология и патогенез неизвестны. Заболевание характеризуется образованием поверхностно расположенных сгруппированных пустул, небольших фликтен, возникающих на эритематозном фоне. Пустулы в типичных случаях стерильны. Слизистые оболочки поражаются исключительно редко. Излюбленная локализация высыпаний кожа туловища, паховые и подмышечные складки. Пустулы быстро вскрываются, в результате чего в клинической картине преобладают полициклические эрозии, покрытые корочками с обрывками покровов пустул по периферии. После заживления эрозий часто остается гиперпигментация.

Установлена возможная связь дерматоза и сопутствующих инфекций, иммунных, эндокринных нарушений в организме больных. Заболевание имеет более доброкачественное течение сравнительно с другими формами генерализованных пустулезов, но протекает длительно с ремиссиями. Общее состояние больных удовлетворительное.



Рис. 4.30 а, б, в, г. Субкорнеальный пустулез (болезнь Снеддона – Уилкинсона)

Дифференциальная диагностика: герпетиформный дерматит Дюринга, доброкачественная семейная пузырчатка Гужеро – Хейли – Хейли, герпетиформное импетиго, пустулезный бактериид, пустулезный псориаз, листовидная пузырчатка.

Туберкулез кожи – гетерогенная в клиническом и морфологическом отношении группа кожных заболеваний, прямо или опосредованно вызываемых микобактериями туберкулезного комплекса. Каждое из них является местным проявлением туберкулеза как общего заболевания целостного организма

Классификация туберкулеза кожи:

1 группа:

- Туберкулезная волчанка
- Колликвативный туберкулез кожи (скрофулодерма)
- Лихеноидный туберкулез кожи
- Бородавчатый туберкулез кожи
- Язвенный туберкулез кожи и слизистых оболочек
- Первичный туберкулез кожи.

2 группа:

- Индуративная эритема
- Папулонекротический туберкулез кожи.

Туберкулез кожи вызывается микобактериями туберкулеза (*Mycobacterium tuberculosis*), микобактериями бычьего типа (*Mycobacterium Bovis*) и микобактериями Кальметта – Герена (осложнение вакцинации БЦЖ).

Одним из самых часто встречающихся из перечисленных заболеваний является **туберкулезная волчанка**: появление в слоях кожи мелких (не более 3 мм) специфических бугорков (люпом), которые чаще всего локализуются в области ушных раковин, ноздрей и верхней губы. Наблюдается умеренно быстрое разрастание бугорков, появление мокнутия и изъязвлений. Высыпания распространяются по коже, результатом чего является разрушение носовых и ушных хрящей, отторжение фаланг пальцев и т. п. Самым серьезным осложнением туберкулезной волчанки считается люпус-карцинома – рак кожи, который может привести к полному обезображиванию внешности и летальному исходу.



Рис. 4.31 а, б. Экссудативно-некротическая форма туберкулезной волчанки

Скрофулодерма (первичная и вторичная) часто является спутником туберкулеза подкожных лимфоузлов. Основным признаком заболевания является появление уплотнений в расположенных на шее лимфатических узлах. Эти уплотнения, как правило, хорошо пальпируются, кажутся спаянными с окружающими тканями, они быстро увеличиваются и могут достигать больших размеров. Покрывающая их кожа приобретает синюшный оттенок. С течением времени уплотнения размягчаются, изъязвляются, на их месте образуются безболезненные, но достаточно глубокие язвы. Конечным результатом развития заболевания является рубец, как правило, «рваных» рубцов с перемычками и сосочковыми разрастаниями.

Туберкулез лихеноидный (*lichen scrophulosorum*, «лишай золотушных») представлен милиарными папулами желтовато-коричневого цвета или цвета нормальной кожи. Узелки мягкой консистенции, нередко с маленькой чешуйкой в центре; могут наблюдаться плоские папулы с блестящей поверхностью, напоминающие таковые при красном плоском лишае. Заболевание поражает чаще кожу туловища, реже – конечностей и лица, высыпания склонны к группировке. Процесс разрешается обычно без следа, туберкулиновые реакции положительные; обычно сопровождается туберкулез других органов.

Причиной **бородавчатого туберкулеза** кожи является частое соприкосновение кожи здорового человека с кожей животного, пораженного заболеванием. Чаще всего он встречается у ветеринаров и работников животноводческих хозяйств и свиноферм. Первым проявлением является возникновение на открытых участках кожи небольших овальных или округлых элементов серо-красного цвета. Кожа в пораженных местах, как правило, сильно шелушится. Постепенно сливаясь, кожные новообразования приобретают вид гигантской бородавки. В редких случаях данное поражение сочетается с формированием туберкулезной волчанки.

Туберкулез милиарно-язвенный возникает вторично как результат аутоинокуляции у больных с активным туберкулезом других органов при отсутствии иммунитета. Обычная локализация – слизистые оболочки естественных отверстий, окружающая их кожа. Высыпания представлены узелками размером с булавочную головку, которые превращаются в гнойнички, а затем в язвы с неровным и бугристым дном, обусловленным желтоватыми узелками, представляющими собой абсцессы – «зерна Треля».

Туберкулез кожи первичный встречается очень редко, главным образом у детей грудного возраста. Представлен первичным туберкулезным аффектом или первичным туберкулезным шанкром. Это достаточно глубоко залегающий инфильтрат, превращающийся в язву. Через 2–3 недели развиваются лимфангит и регионарный лимфаденит, представляющие собой первичный туберкулезный комплекс

При **индуративной эритеме Базена** поражение кожи начинается с появления дермо-гиподермальных узлов плотноэластической консистенции, безболезненных или малоболезненных при пальпации, с четкими границами, диаметром от 1 до 3 и более см. Количество узлов от одного до 3–5, расположение часто симметричное, иногда в виде шнура (флебиты). По мере развития узла кожа над ним приобретает красноватую окраску, впоследствии с цианотичным оттенком. После рассасывания узла остается временная буровато-коричневая пигментация, иногда легкая атрофия. Иногда наступает размягчение узлов (язвенная форма Гетчинсона), образование в центре язв с плотноватыми краями и дном, выстланным кровотокающими грануляциями с серозно-гнойным налетом. Разрешаются узлы либо бесследно, либо с формированием втянутого гладкого гиподермального, а после язв – дермо-гиподермального рубца. Локализация: голени, реже бедра, еще реже верхние конечности, редко туловище.

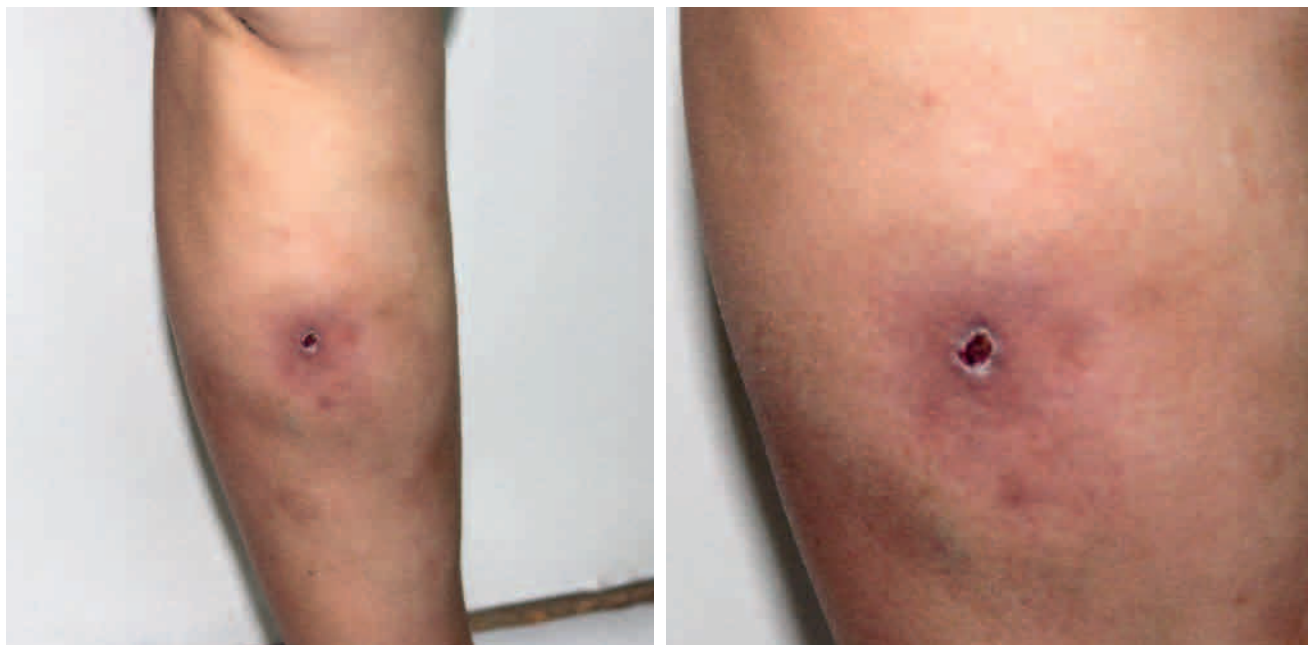


Рис. 4.32 а, б. Эритема Базена

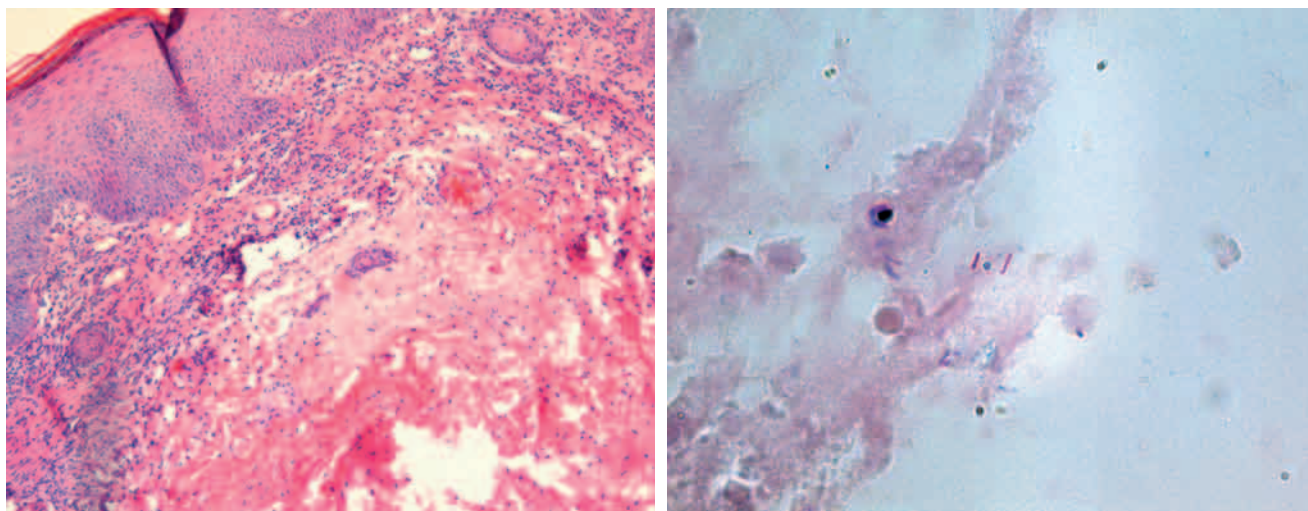


Рис. 4.33 а, б. Патоморфологически: эпидермис с явлениями гиперкератоза, акантоза, очаговой вакуольной дистрофии. В дерме расположен крупный фокус некроза, окруженный инфильтратом из эпителиоидных клеток, лимфоцитов, плазматических клеток, эозинофилов с примесью гигантских многоядерных клеток типа Ланганса. При окраске по Цилю – Нильсену в препарате обнаружены кислотоустойчивые микобактерии.

Дифференциальная диагностика: полиморфная экссудативная эритема, панникулиты, тромбоз глубоких вен голени.

Микобактериальная инфекция кожи – комплекс гранулематозных поражений кожи и внутренних органов, вызываемых микобактериями, отличающимися от классических патогенов – возбудителей туберкулеза и лепры. Микобактерии широко распространены в окружающей среде, наиболее часто заражение происходит при проникновении возбудителя через микротравмы кожи и слизистых оболочек. Кожные поражения – чаще в виде изъязвляющейся гранулемы, спонтанно ограничивающейся в течение нескольких недель, более редко формируется хроническая инфекция, после излечения – возможны рецидивы.



Рис. 4.34 а, б, в, г. Микобактериальная инфекция кожи

Дифференциальная диагностика: туберкулез кожи, язвенная пиодермия, лайм-боррелиоз, лепра.

Лейшманиоз

Кожный лейшманиоз – (восточная, или пендинская, язва, годовик) – общее инфекционное заболевание, вызываемое паразитом из рода простейших (*Leishmania tropica*); передается через укусы mosкитов. Встречается в некоторых странах с жарким климатом и характеризуется язвенным поражением кожи. Возбудитель болезни относится к семейству трипанозомных (класса жгутиковых).

В природе основным резервуаром инфекции являются грызуны – обитатели пустынь, среди них – суслики и песчанки, передающие «рано изъязвляющийся» кожный лейшманиоз, и, по-видимому, собаки, которые способствуют распространению «поздно изъязвляющегося» лейшманиоза..

Переносчиками кожного лейшманиоза от источника инфекции (больного грызуна) служат два различных вида mosкитов флеботомуеов: *Phlebotomus pappatassii* и *Phlebotomus sergenti*.

Кожный лейшманиоз распространен преимущественно в Африке, Иране, Ираке, Афганистане; случаи заболевания известны также в отдельных районах Средней Азии. Болезнь встречается главным образом осенью, что связано с особенностями передачи инфекции – периодом наиболее активной жизнедеятельности mosкитов. Перенесенное заболевание оставляет прочный иммунитет.

Одним из первых клинических проявлений «рано изъязвляющегося» лейшманиоза является образование на коже в области входных ворот инфекции узелка ярко-красного цвета около 1 см в диаметре, окруженного зоной перифокального отека. В центре узла по прошествии 2–3 недель образуется некроз с типичным струпом; позднее обнажается язва с зазубренными краями и красным дном. Затем вокруг язвы появляются новые бугорки, которые проходят такое же последовательное развитие. В течение ближайших 4–5 месяцев язва увеличивается и может достигнуть 10–15 см в диаметре; ее обильное серозно-гнойное отделяемое засыхает на поверхности в виде большой грязно-серой или бурой корки. После эпителизации на месте язвы остается небольшой рубец.



Рис. 4.35 а, б. Кожный лейшманиоз

При «поздно изъязвляющейся» (или «сухой») форме лейшманиоза первоначально на коже образуется небольшой инфильтрат до 3 мм в диаметре; в центре инфильтрата видно углубление в виде кратера, покрытое мелкими чешуйками. Затем на пораженном участке кожи образуется корочка, непосредственно под которой возникает язва глубиной до 3 мм. По прошествии нескольких месяцев на месте язвы начинается рубцевание, заканчивающееся спустя год или даже позднее. При кожном лейшманиозе язвы образуются преимущественно на открытых частях тела (лицо, уши, кисти рук, голень и стопы), доступных для укусов mosкитов. У некоторых больных развивается лимфангит и регионарные лимфадениты, связанные с областью кожной язвы.

Дифференциальная диагностика: пиодермии (фурункул), полиморфная экссудативная эритема, узловатая эритема, В-клеточная лимфома кожи.

Актиномикоз – инфекционное заболевание, вызываемое лучистыми грибами (актиномицетами) и имеющее первично-хроническое течение с образованием плотных гранулем, свищей и абсцессов. Актиномикоз может поражать не только кожу, но и внутренние органы.

Классификация актиномикоза: в зависимости от локализации патологического процесса при актиномикозе выделяют следующие формы: шейно-челюстно-лицевая; торакальная; абдоминальная; кожная; мочеполовая; актиномикоз суставов и костей; актиномикоз ЦНС; актиномикоз стопы (мицетома, мадурская стопа).

Возбудители актиномикоза – грибы рода *Actinomyces* часто встречаются в природе. Они могут находиться на почве, растениях, сене или соломе. В организм человека актиномицеты проникают через поврежденную кожу, при вдыхании или с пищей. Заболевание характеризуется длительным и прогрессирующим течением (10–20 лет).

Актиномикоз кожи бывает 4 видов: при атероматозном варианте, который встречается в основном у детей, инфильтраты напоминают атеромы; бугорково-пустулезный актиномикоз начинается с образования в коже бугорков, переходящих в глубокие пустулы, а затем и свищи; для гуммозно-узловатого варианта характерно образование узлов хрящевой плотности; язвенный актиномикоз, как правило, развивается у ослабленных пациентов. При нем стадия нагноения инфильтрата заканчивается некрозом тканей и образованием глубокой язвы

Диагностика заболевания основана на обнаружении характерного мицелия грибов в отделяемом язв, гистологических препаратах и выявлении роста специфических колоний при посеве на питательные среды.



Рис. 4.36. Актиномикоз кожи

Дифференциальная диагностика: абсцесс, язвенная пиодермия, туберкулез кожи, инверсные акне, третичный сифилис.

Инфаркт кожи – некроз участка кожи, развивающийся при внезапном нарушении сегментарного кровоснабжения. Причиной инфаркта кожи обычно служит атероэмболия — закупорка мелких артерий фрагментами атеросклеротических бляшек. Инфаркт четко очерченная зона некроза эпидермиса, похожая на географическую карту: характерны бледность, цианоз, отсутствие роста волос на пораженном участке. Впоследствии возможна сухая гангрена (мумификация): сквозь высохшие, сморщенные мертвые ткани видны сухожилия. После отторжения струпа образуется язва.

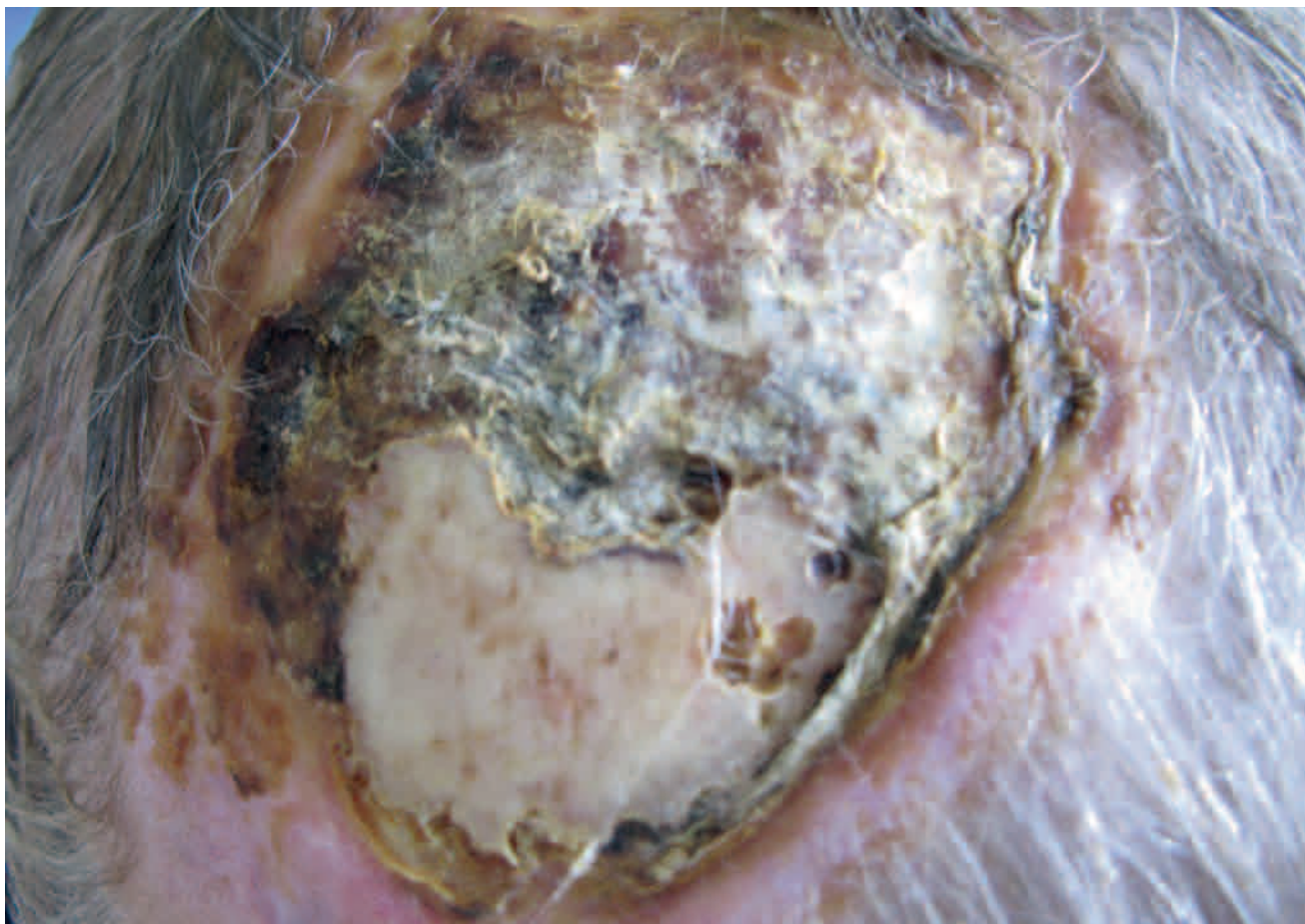


Рис. 4.37. Инфаркт кожи в области волосистой части головы

Дифференциальная диагностика: васкулиты; изъязвившаяся гематома, ознобление.

Келоид – опухолевидное разрастание грубой волокнистой соединительной ткани, иногда сопровождаемая зудом, болезненностью, плотная приподнятая, гладкая масса рубцовой ткани неправильной формы, которая образуется на месте повреждения кожи.

Предрасположенность к формированию келоидов может передаваться по наследству, показано, что формированием келоидов связано с нарушением соотношения между I и III типами коллагена. Рост келоида обычно начинается через 1–3 мес. после какого-либо повреждения кожи (порез, ожог, укус насекомого, татуировка, пирсинг и др.) и эпителизации раны. Рубец продолжает увеличиваться в течение 6–12 мес., а стабилизация состояния келоидного рубца обычно наступает через 2 года после его появления. При подверженности появлению келоидов, массы рубцовой ткани могут формироваться на неповрежденной коже без каких-либо причин. Келоиды локализуются на различных участках кожи, но чаще возникают на груди, плечах и мочках ушей. Характерно, что келоидные рубцы практически никогда не изъязвляются.



Рис. 4.38. Посттравматический келоидный рубец



Рис. 4.39. Келоидные рубцы постакне

Абсцедирующий подрывающий фолликулит (перифолликулит) Гоффмана – редкое хроническое гнойное заболевание, встречается у мужчин 18–40 лет. Причину развития связывают с окклюзией сально-волосяных фолликулов, часто сочетается с конглобатными угрями и суппуративным гидраденитом.

Клинически дерматоз характеризуется глубокими воспалительными узлами округлой, продолговатой или почковидной формы желтовато-белого или синевато-красного цвета, мягкой или флюктуирующей консистенции, локализующимися на волосистой части головы. Кожа над ними лишена волос, натянута, истончена, местами изъязвлена. Узлы могут сливаться и образовывать абсцессы, при вскрытии которых формируются фистульные ходы, как бы подрывающие кожу. Процесс нередко распространяется на большую часть головы и персистирует годами. Возможно спонтанное разрешение воспаления с образованием рубцов, в том числе келоидных.



Рис. 4.40 а, б, в. Абсцедирующий подрывающий фолликулит (перифолликулит) Гоффмана

Дифференциальная диагностика: фурункулез, инфильтративно-нагноительная трихофития, медикаментозные акне, трихоэпителиола множественная.

Трихотилломания – описана впервые *F.H. Hallopeu*. В основе заболевания – астено-невротические или нервно-психические расстройства, обусловленные конфликтными ситуациями в семье, школе и другими стрессами. Психиатры относят заболевание к обсессивно-конвульсивным нарушениям. При трихотилломании возникает непреодолимое желание выдергивания собственных волос, что впоследствии приводит к облысению и к повреждению кожного покрова головы. Данная привычка чаще всего встречается у детей. Чаще всего волосы выдираются на лобно-теменной части головы, а также иногда из бровей и ресниц. Выдергивание волос помогает снять напряжение и избавиться от тревоги. Полного облысения обычно не наблюдается.



Рис. 4.41 а, б, в, г. Трихотилломания

Дифференциальный диагноз: гнездовой, лентовидной алопеции, синдрома нейрокожного меланоза, Блоха–Сульцбергера. Также при диагностике заболевания должны быть исключены сифилис и грибковые поражения.

Реакция трансплантат против хозяина (РТПХ, «гомологичная болезнь», «трансплантационная болезнь» и др.) – способность иммунологически компетентных клеток (ИКК) трансплантата реагировать против антигенов реципиента, что может проявляться в характерном заболевании. Установлено, что для воспроизведения РТПХ необходимо наличие трех обязательных условий: трансплантируемые клетки должны обладать иммунологической активностью; реципиент не должен реагировать против клеток донора; в теле реципиента должны содержаться антигены, отсутствующие в тканях донора. Самый ранний и важный симптом РТПХ – спленомегалия, которая резко всего выражена у эмбрионов и новорожденных и достигает максимального развития на 6–10-й день после трансплантации. Может протекать остро или хронически. Ее тяжесть обычно прямо пропорциональна количеству введенных ИКК. Наиболее частыми клиническими симптомами у взрослых организмов являются прекращение прибавки в весе, понос, анемия, дерматит, истощение.

Острая форма реакции трансплантат против хозяина проявляется появлением на коже пятнисто-папулезных высыпаний, преимущественно на лице, ушных раковинах, верхней половине туловища, ладонях и подошвах. На местах давления могут формироваться пузыри. Такие поражения сходны с токсическим некролизом и часто ведут к смерти больного.

Хроническая реакция трансплантат против хозяина характеризуется либо генерализованным, либо локализованным поражением кожи и делится по типу высыпаний на лихеноидную и склеротическую фазы, следующие обычно одна за другой. Лихеноидные папулы имеют фиолетовую окраску, напоминая элементы красного плоского лишая, часто располагаются на ладонях и подошвах, но могут быть распространенными и иметь тенденцию к слиянию, сопровождаются зудом. После себя оставляют очаги интенсивной гиперпигментации с неправильными очертаниями.

При более поздней склеротической фазе на коже появляются очаги уплотнения, напоминающие склеродермию. Придатки кожи при этом атрофируются, часто формируется алопеция. Кожа в очагах теряет эластичность, с участками атрофии, гипо- и гиперпигментации.

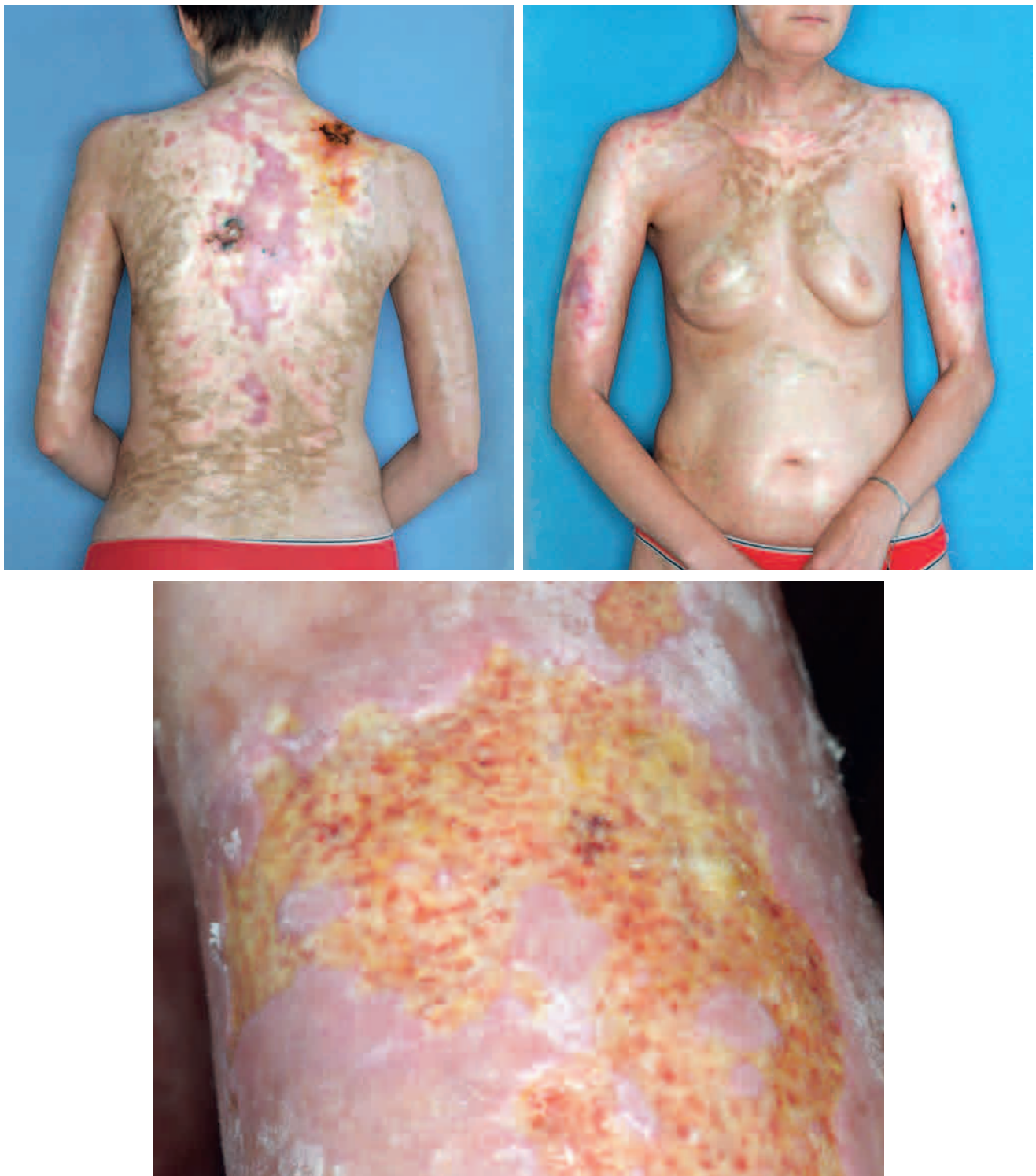


Рис. 4.42 а, б, в. Реакция трансплантат против хозяина, поздняя склеротическая фаза

Аллергический васкулит (ангиит, артериолит) Руитера. *Ruiter M.* (1948) подчеркивал, что аллергический артериолит – «это группа заболеваний, включающая процессы, начиная с анафилактической пурпуры до неклассифицируемых поражений». Все клинические формы, объединяемые названием «аллергический артериолит кожи», характеризуются общими гистоморфологическими признаками, которые могут быть определены как первичный аллергический васкулит. Клинические формы: геморрагически-пятнистый – формирование отечных пятен с содержанием крови; полиморфно-узелковый – формирование различных узелковых и геморрагических образований; узелково-некротический (синдром Вертера) – образование узелков-папул и зон шелушения с некрозом ткани в центре очага; болезнь Руитера (неспецифическая форма аллергического васкулита). Прогноз: несвоевременное или неполноценное лечение приводит к поражению других органов и летальным исходам.



Рис. 4.43 а, б. Аллергический васкулит Руитера (узелково-некротические элементы)



Рис. 4.44 а, б. Аллергический васкулит Руитера (рубцевание)

Дифференциальная диагностика: язвенно-серпигинирующая пиодермия, болезнь Шамберга, ангиодермит Гужеро-Блюма, лейкокластический микробит Мишера, болезнь Майокки, синдром Фавра – Шэ.

Болезнь Габермана – Муха (парапсориаз)

Термин «парапсориаз» предложен французским дерматологом *L. Brocq* в 1902 г. объединившем в одну группу три малоизученных дерматоза: каплевидный, бляшечный, лихеноидный парапсориаз.

Этиология и патогенез этих заболеваний не до конца изучены. Острый вариолиформный парапсориаз Габермана–Муха многие авторы считают вариантом каплевидного парапсориаза. Отдельные наблюдения свидетельствуют о возможности появления сочетанных форм у одного больного: каплевидный и лихеноидный, каплевидный и бляшечный (*parapsoriasis mixta*) и т. п.

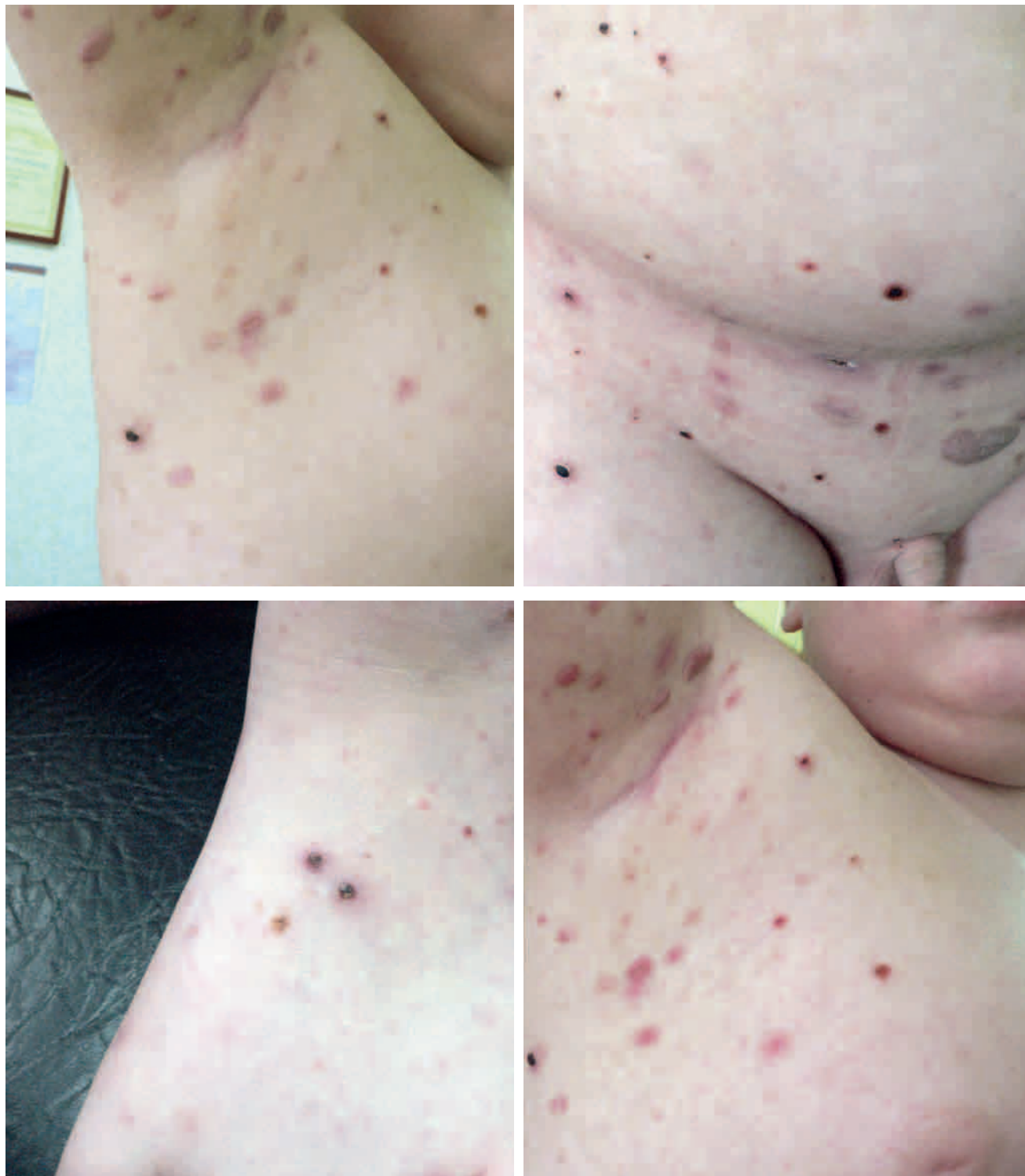


Рис. 4.45 а, б, в, г. Парапсориаз Габермана – Муха

Дифференциальная диагностика: красный плоский лишай, вторичный сифилис, токсикодермия, псориаз, розовый лишай, аллергический васкулит, ветряная оспа.

Саркома (ангиоретикулез) Капоши – злокачественное опухолевое заболевание лимфатических и эндотелиальных клеток, ассоциированное с гамма-герпесвирусом 8 типа (HHV8).

Выделяют четыре клинических и эпидемиологических подтипа: классическая, эндемическая, ассоциированная с иммуносупрессией, или трансплантат-ассоциированная, и эпидемическая, или ассоциированная со СПИДом.

Проявления саркомы Капоши на коже и слизистых имеют различную морфологию (макулы/пятна, папулы/бляшки, узлы) и могут различаться в зависимости от клинического варианта.

Классическая саркома Капоши начинается с фиолетовых пятен и папул на дистальных участках нижних конечностей, при дальнейшем развитии высыпания прогрессируют и становятся множественными; отдельные очаги при дальнейшем существовании темнеют и утолщаются, приобретают плотно-эластичную консистенцию, иногда становятся коричневого или фиолетового цвета с аспидным оттенком.



Рис. 4.46 а, б. Саркома множественная идиопатическая геморрагическая Капоши

Эндемическая саркома Капоши поражает лимфатические узлы у людей с локализованными узловыми очагами. Этот вариант чаще всего встречается у мужчин и у детей.

Саркома Капоши, ассоциированная с иммуносупрессией, морфологически сходна с классической саркомой Капоши; очаги типично прогрессируют, но иногда разрешаются с прекращением иммуносупрессивной терапии.

Очаги при саркоме Капоши, ассоциированной со СПИДом, локализуются преимущественно на лице (особенно на носу, веках и ушах), туловище и слизистой оболочке рта (особенно на твердом небе). Кроме кожи наиболее часто поражаются лимфатические узлы, желудочно-кишечный тракт и легкие. Возможны лихорадка, потливость по ночам и потеря веса.



Рис. 4.47 а, б. Саркома Капоши у ВИЧ-инфицированного пациента

Дифференциальная диагностика: красный плоский лишай, болезнь Шамберга, саркоидоз кожи.

Ангиолимфангиома – доброкачественная опухоль, развивающаяся из лимфатических сосудов. В большинстве случаев обнаруживается у детей в первый год жизни, но может встречаться в любом возрасте. Лимфангиома обладает ограниченным ростом, не подвергается малигнизации. Преимущественная локализация – кожа, подкожная клетчатка. В отдельных случаях может развиваться в тканях языка, печени, селезенки, почек, а также в клетчатке средостения и забрюшинного пространства.

По строению лимфангиомы делят на капиллярные, кавернозные и кистозные.

Капиллярная лимфангиома чаще располагается на лице (верхняя губа и щеки). Внешне она представляет собой припухлость, покрытую неизменной кожей; граница легко определима, консистенция более эластичная, чем окружающая клетчатка. В диаметре капиллярная лимфангиома редко превышает 2–3 сантиметра.

Кавернозная (пещеристая) имеет вид мягких на ощупь опухолевых узлов, покрытых неизменной кожей и вызывающих резкую деформацию пораженных участков. В отдельных случаях лимфангиома прорастает кожу, образуя на ее поверхности тонкостенные пузырьки диаметром до 0,5 см, наполненные лимфой. На лице кавернозная лимфангиома поражает щеки и околоушную область; на туловище располагается в подкожной клетчатке, преимущественно боковой и переднебоковой поверхности грудной клетки. На верхних и нижних конечностях кавернозная лимфангиома имеет тенденцию к росту, направленному по длине конечности.

Кистозная лимфангиома составляет 60 % всех лимфангиом и встречается преимущественно в местах расположения лимфатических узлов. Более чем в половине случаев кистозная лимфангиома располагается в области внутренних и наружных треугольников шеи. Второй по частоте поражения является подмышечная область. Кистозная лимфангиома представляет собой мягкое полусферическое безболезненное образование больших размеров, как правило, не спаянное с кожей. Окраска кожи над опухолью обычно не изменена и лишь в отдельных случаях слегка синюшна.



Рис. 4.48. Кавернозная лимфангиома

Дифференциальная диагностика: другие мягкотканые опухоли кожи, тромбоз глубоких вен голени, варикозный остеогипертрофический ангиоматозный невус (синдром) Клиппеля – Тренонея.

Меланоз – групповое название заболеваний/состояний с очаговым или диффузным накоплением в органах или тканях пигмента меланина. Различают физиологический меланоз, наблюдающийся в норме у некоторых рас, и патологический, который может быть врожденным и приобретенным. Патологический меланоз может наблюдаться в органах, которые и в норме содержат меланин (например, кожа, глаза), а также в тканях, обычно лишенных включений меланина, например, в слизистой оболочке пищевода, кишечника. К патологическому врожденному меланозу относят пигментные пятна, пигментные невусы кожи и невусно-меланозные синдромы.

К **врожденному меланозу** относят гигантские пигментные невусы. Нейродермальный и окулодермальный невусно-меланозные синдромы, чаще врожденные, характеризуются накоплением меланина в коже, а также в других органах и тканях.

Нейродермальный меланоз проявляется избыточной пигментацией кожи, мягкой мозговой оболочки и мозга, наследуется по доминантному типу и нередко развивается сразу после рождения. При этом на коже могут быть гигантские невусы или множественные мелкие родимые пятна, в мягкой оболочке мозга происходит пролиферация невусных клеток с образованием меланина, в веществе мозга (в оливах, на основании мозга, в таламусе, гиппокампе и другие) имеются периваскулярные скопления меланофоров. На фоне нейродермального меланоза может развиваться злокачественная меланома; описано сочетание нейродермального меланоза с нейрофиброматозом, мышечной атрофией, *spina bifida*.



Рис. 4.49 а, б. Врожденный меланоз. Гигантские пигментные невусы

Окулодермальный меланоз характеризуется пятнистым серовато-синим окрашиванием склер и кожи лица в области разветвления тройничного нерва. Пигментация может распространяться на кожу уха, носа, наружного слухового прохода, нижнечелюстной области, боковых поверхностей шеи, грудной клетки, на слизистую оболочку полости рта, носа, тимпанической полости, а также на конъюнктиву, роговицу, глазное дно, зрительный сосок, зрительный нерв. Окулодермальный синдром встречается чаще у рас, отличающихся пигментированным цветом кожи, преимущественно у женщин; существует с момента рождения или появляется в периоде полового созревания. На фоне окулодермального меланоза могут возникать меланомы кожи и головного мозга.

Приобретенный патологический меланоз обычно связан с нарушением функции желез внутренней секреции (надпочечников, гипофиза и другие) вегетативной нервной системы и др. Диффузный меланоз кожи и слизистых оболочек наблюдается при адено-кортикальной недостаточности, синдроме Иценко – Кушинга, акромегалии, базедовизме, поражении гипоталамуса, при меланоме, в результате хронической интоксикации углеводородами, может появляться при беременности в виде хлоазмы.

Меланоз кожи (синонимы меланодермия) характеризуется первичной диффузной гиперпигментацией кожи, обусловленной отложением меланина.

Выделяют следующие разновидности меланоза кожи: уремический меланоз кожи, развивающийся при хронической почечной недостаточности; кахектический меланоз кожи, наблюдающийся при тяжелых формах туберкулеза; эндокринный меланоз кожи – при нарушениях функции гипофиза, надпочечников, печеночный меланоз кожи – при циррозах и других заболеваниях печени; токсический меланоз кожи (мышьяковый) – при длительном приеме мышьяковистых препаратов; токсический ретикулярный – связанный с интоксикацией углеводородами и фотосенсибилизацией. Выделяют также меланоз ногтей – меланонихию, вызванную воздействием, например, дубильных веществ, кислот, а также наблюдающуюся при сахарном диабете, гипертиреозе, беременности и другие.

Дифференциальная диагностика: злокачественная меланома, интоксикации, искусственные дерматологические поражения.

Нейрокожный меланоз описан в *J. Rokitansky* (1861). Дети рождаются с нормальной массой и длиной тела, при рождении отмечается большой пигментный невус от темно-коричневого до черного цвета, часто с волосами, локализующийся в верхней части нижних конечностей. Иногда изолированные невусы меньшего размера встречаются на верхних и нижних конечностях, туловище и голове. Минимальные диагностические признаки: пигментный невус на нижних конечностях и других участках тела, умственная отсталость, малигнизация невуса.

Психомоторное развитие начинает отставать после первого или второго года жизни. Часто наблюдаются эпилептические судороги в связи с инфильтрацией мозга меланобластами, отмечаются дефекты нервной трубки, гидроцефалия. При цитогенетическом исследовании нередко выявляются дефекты хромосом.

Малигнизация одного или более невусов наступает в большинстве случаев в детском возрасте. Продолжительность жизни больных не превышает 25 лет. Популяционная частота неизвестна. Соотношение полов – 1:1. Этиология и патогенез не изучены, болезнь встречается крайне редко, не исключается роль соматических мутаций.



Рис. 4.50 а, б. Нейрокожный меланоз



Рис. 4.50 в, г. Нейрокожный меланоз

Дифференциальная диагностика: нейрофиброматоз, синдромы Гарднера, Олбрайта, LEOPARD и др.

Невус линейный – редкая разновидность невоидного поражения кожи, относится к аномалиям развития, когда папилломатозные разрастания или гиперкератоз кожи распространяются по ходу нерва или в пределах зоны Захарьина – Геда. Описаны два вида: линейно расположенные (веррукозные, сосудистые, пигментные, папилломатозные и др.) и диффузно распространенные на большей или меньшей поверхности кожи.

Развиваются в результате врожденного заболевания отдельных спинальных ганглиев, может сочетаться с патологией ЦНС и головного мозга.

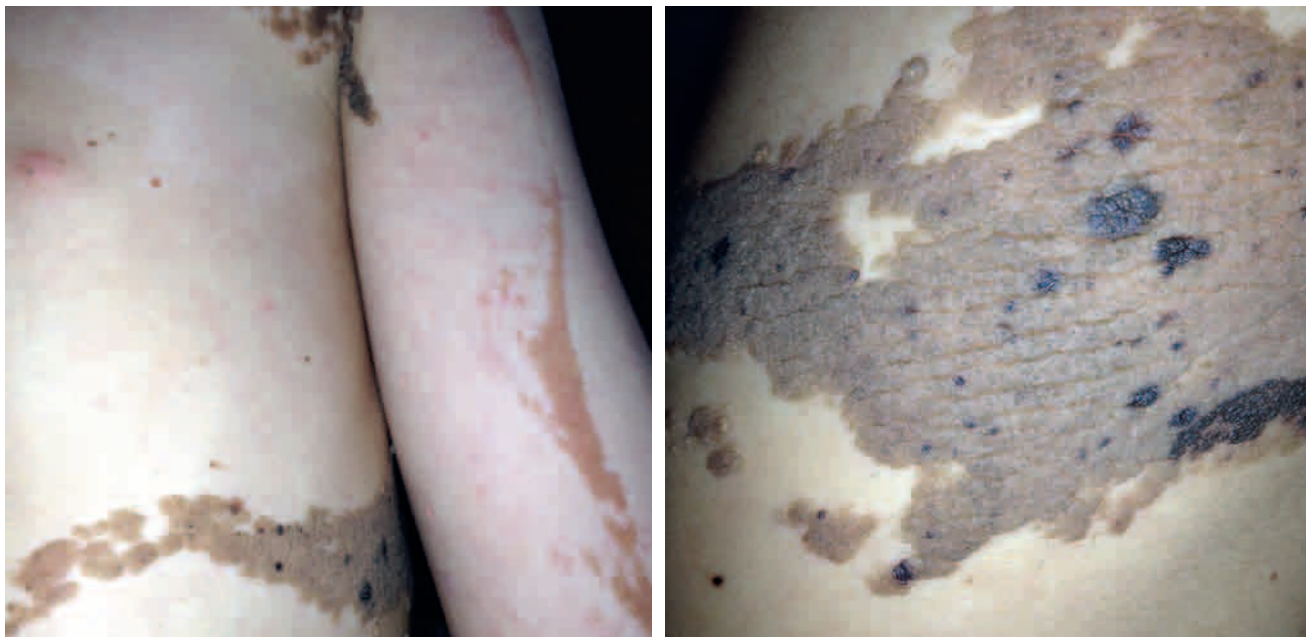


Рис. 4.51 а, б. Линейный невус у пациентки с левосторонним гемипарезом и кистой левой височной области головного мозга



Рис. 4.51 в, г. Линейный невус у пациентки с левосторонним гемипарезом и кистой левой височной области головного мозга



Рис. 4.52. Невус линейный бородавчатый врожденный



Рис. 4.53 а, б. Диффузный гиперкератотический невус

Дифференциальная диагностика: псориаз, экзема, очаговый нейродермит, красный плоский лишай, склеродермия.

Липоидный некробиоз (кожный дислипоидоз, болезнь Оппенгейма – Урбаха, некробиоз липоидный диабетический) встречается чаще в возрасте от 20 до 40 лет. Женщины болеют в три раза чаще, чем мужчины. В 70–75 % случаев липоидный некробиоз ассоциирован с сахарным диабетом. В основе липоидного некробиоза лежат изменения сосудов, в том числе как проявление диабетической ангиопатии, иммунокомплексной патологии, что создает предпосылки для трофических нарушений и развития некробиотических процессов, фибриноидной дегенерации коллагена дермы с отложением в этих местах липоидов.

Наиболее частая локализация очагов – передняя поверхность голени, стопы. Клинически заболевание проявляется развитием восковидных бляшек оранжевого или желтого цвета с четкими границами, которые постепенно увеличиваются в размерах. Поверхность бляшек лоснящаяся, сквозь атрофированный эпидермис видны расширенные сосуды дермы. При длительном течении заболевания отмечается периферический рост бляшек, слияние мелких очагов, изменение окраски на коричневато-бурую. В центре бляшек возможно появление изъязвления. После заживления язв остаются вдавленные рубцы. В центре бляшки, где атрофия выражена больше всего – множественные телеангиэктазии.



Рис. 4.54 а, б. Липоидный некробиоз

Дифференциальная диагностика: красный плоский лишай, кольцевидная гранулема, претибальная миксидема, склеродермия, саркоидоз, туберкулез кожи.

Аргирия – редкое приобретенное поражение кожи, характеризующееся пигментацией (бурого и черно-серого цвета) кожи, слизистых оболочек, внутренних органов, глаз в связи с отложениями в них серебра. Аргироз возникает у рабочих серебряных рудников, у лиц, занимающихся приготовлением ляписа, серебряного лака, серебрением радиодеталей и так далее, а также при длительном употреблении с лечебной целью препаратов серебра (нитрат серебра). Различают общий и местный аргироз. При общем аргирозе наблюдается отложение серебра в коже, слизистых оболочках, внутренних органах; при местном возникает пигментация только отдельного органа (например, глаза).



Рис. 4.55. Аргирия

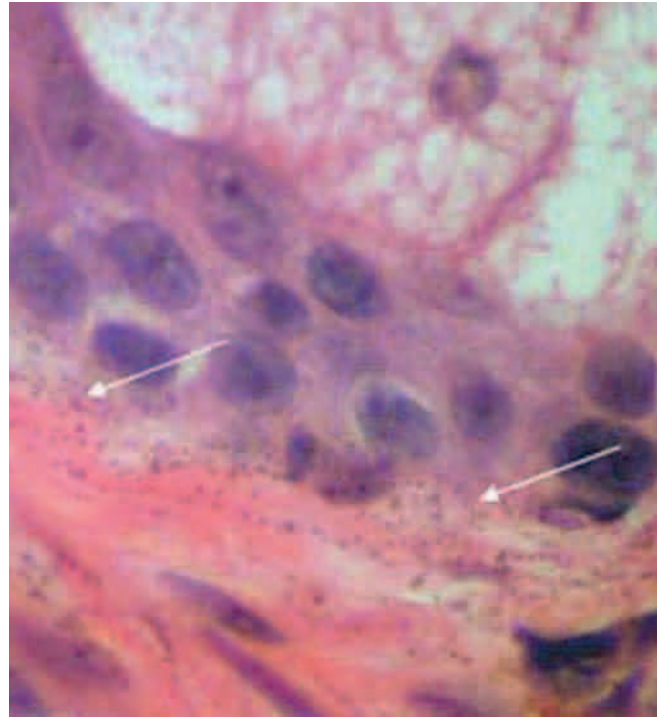


Рис. 4.56. эпидермис обычной толщины, без особенностей; в дерме мелкие, одинакового размера, округлые коричневатые зернышки, расположенные внеклеточно как одиночно, так и сгруппированно, преимущественно в верхних слоях и *membranapropria* потовых желез, в значительно меньшем количестве в эластических, коллагеновых волокнах, соединительнотканых оболочках волосяных фолликулов, сальных желез. Гистологически данная картина соответствует аргирии

Дифференциальная диагностика: состояния с явлениями истинного цианоза при угрожающих жизни состояниях (сердечно-легочной патологии (инфаркт миокарда, ТЭЛА, отек легких) и протекающих.

Фотофитодерматиты – группа воспалительных дерматозов, этиопатогенетической основой которых являются фотодинамические реакции, возникающие при ультрафиолетовом облучении кожи (UVA, $\lambda = 320 - 400$ нм; UVB, $\lambda = 290 - 320$ нм), в присутствии фотосенсибилизирующих агентов-фурукумаринов, входящих в состав различных растений.

Растения различных семейств, преимущественно зонтичных, содержат фотосенсибилизирующие агенты-фурукумарины (бергаптол, 5-метокси-псорален, 8-метокси-псоралн, ангеликан). Наиболее известны в этом отношении пастернак, сельдерей, укроп, петрушка, анис, лимон, хризантемы, борщевик. Входящие в состав растений фотосенсибилизаторы в большинстве случаев попадают в кожу человека при непосредственном контакте с растениями, реже при употреблении последних в пищу. Контакт с растениями не сопровождается возникновением субъективных ощущений.

Кожные проявления фотофитодерматита возникают через 24 часа после контакта с растениями, достигая клинической выраженности в течение 48–72 часов. Начальными симптомами заболевания являются эритематозные пятна различного оттенка, субъективно жгучая боль. Границы элементов, как правило, четкие, очертания могут напоминать контуры листьев растений. Через некоторое время от дебюта клинических проявлений появляются пузыри различных размеров с серозным содержимым, плотной покрывкой, округлых и неправильных очертаний, в химическом составе которых об-

наруживают фурукумарины растения. Присутствие высокой концентрации фотосенсибилизатора в содержимом пузырей необходимо учитывать и в обязательном порядке соблюдать меры предосторожности при наружной обработке высыпаний. В ряде случаев наблюдается десквамация и некроз эпителия. Наличие зуда у больных мало характерно для данной группы дерматозов. При устранении этиологических факторов и адекватной терапии кожный процесс достаточно быстро разрешается с формированием вторичных гиперпигментных пятен.

Диагноз устанавливается на основании клинической картины и тщательно собранного анамнеза заболевания. Кожные тесты и гистологическое исследование применяются в спорных диагностических случаях.



Рис. 4.57 а, б. Фотофитодерматит, развившейся при контакте с борщевиком

ГЛАВА 5.
ОПУХОЛИ КОЖИ



Рис. 5.1. Цилиндрома



Рис. 5.2. Фиброма



Рис. 5.3. Дерматофиброма



Рис. 5.4. Дерматоскопия дерматофибромы



Рис. 5.5 а, б. Пиогенная гранулема



Рис. 5.6. Солнечный кератоз



Рис. 5.7. Солнечный кератоз, пигментная форма



Рис. 5.8. Себорейный кератоз

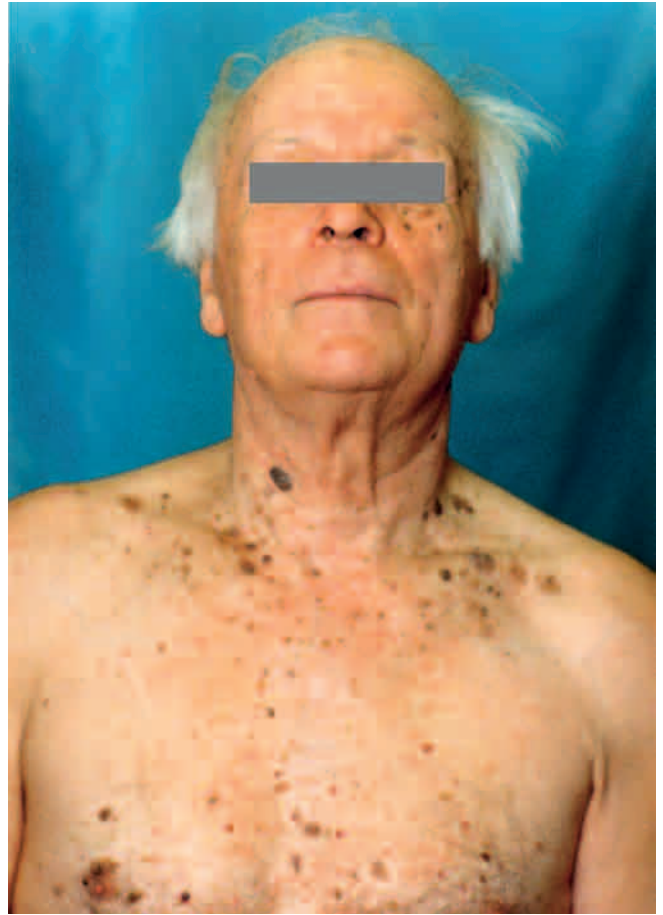


Рис. 5.9. Множественный себорейный кератоз

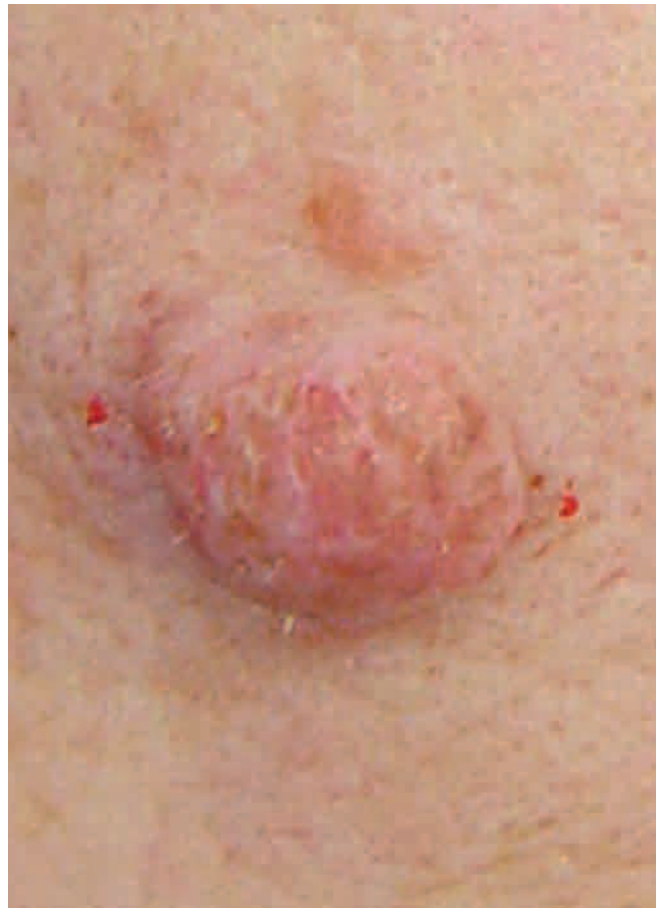


Рис. 5.10 а, б. Невус фибро-эпителиальный



Рис. 5.11 а, б. Невус голубой



Рис. 5.12. Унилатеральный телеангиоэктатический невус



Рис. 5.13. Невус бородавчатый



Рис. 5.14. Невус бородавчатый



Рис. 5.15. Невус диспластический

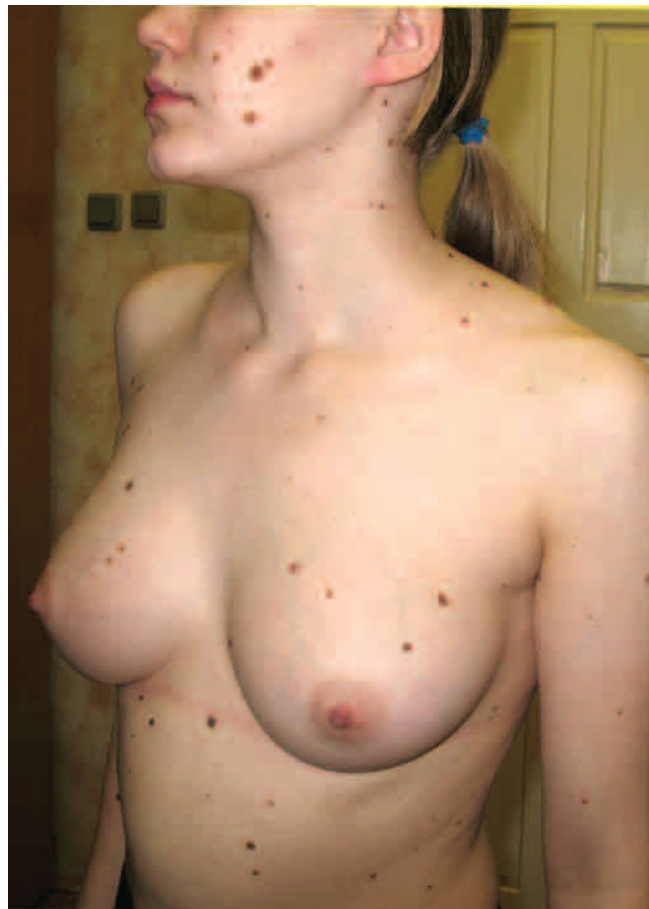


Рис. 5.16. Синдром множественных диспластических невусов



Рис. 5.17 а, б. Кератоакантома



Рис. 5.18. Гигантская кератоакантома



Рис. 5.19. Базальноклеточный рак кожи



Рис. 5.20. Базальноклеточный рак кожи, поверхностная форма



Рис. 5.21. Базальноклеточный рак кожи



Рис. 5.22. Базальноклеточный рак



Рис. 5.23. Базальноклеточный рак кожи лба



Рис. 5.24 а, б. Базальноклеточный рак кожи носа



Рис. 5.25. Базальноклеточный рак кожи склеродермоподобная форма



Рис. 5.26. Базальноклеточный рак кожи



Рис. 5.27 а, б. Базальноклеточный рак кожи



Рис. 5.28. Базальноклеточный рак кожи

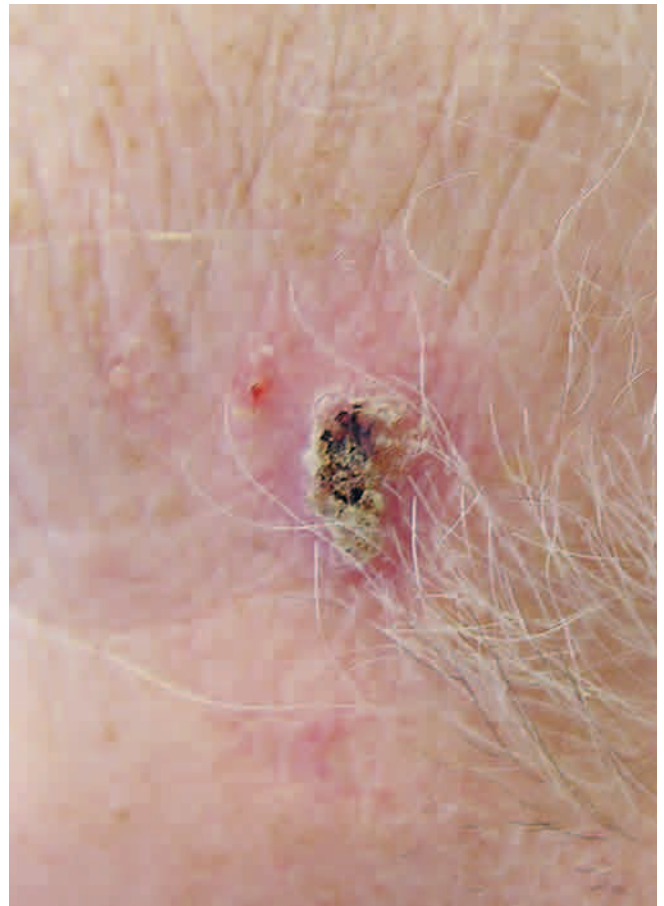


Рис. 5.29. Базальноклеточный рак кожи виска



Рис. 5.30. Базальноклеточный рак кожи, пигментная форма



Рис. 5.31. Базальноклеточный рак кожи, нодулярная форма



Рис. 5.32. Базальноклеточный рак кожи, нодулярная форма





Рис. 5.33. Базальноклеточный рак кожи



Рис. 5.34. Первично множественный синхронный базальноклеточный рак кожи



Рис. 5.35. Первично множественный базальноклеточный рак кожи

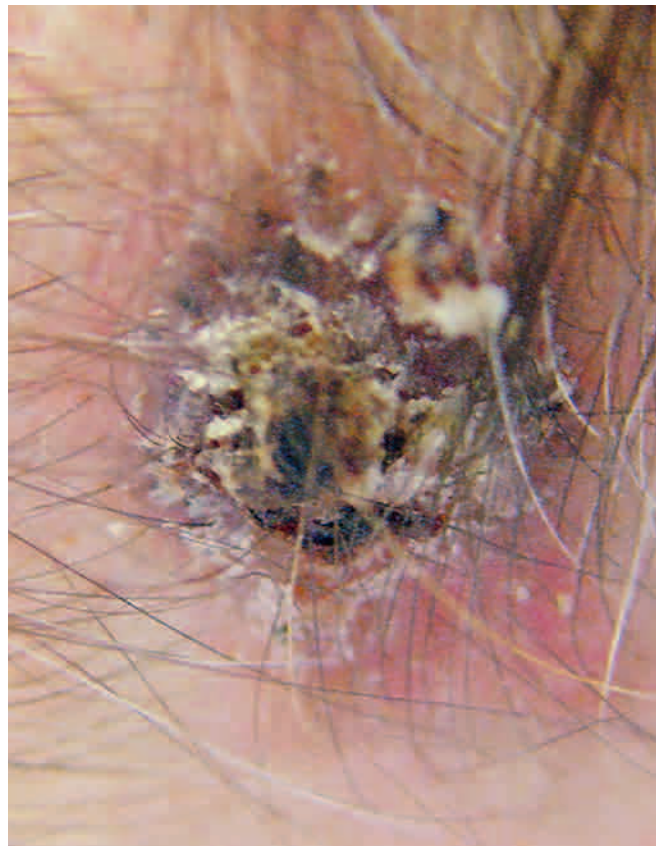


Рис. 5.36. Базальноклеточный рак кожи, язвенная форма



Рис. 5.37. Первично множественный синхронный базальноклеточный рак кожи, пигментная форма



Рис. 5.38. Первично множественный рак кожи ушной раковины



Рис. 5.39. Первично множественный базальноклеточный рак кожи на фоне дисхромии



Рис. 5.40 а, б, в, г. Плоскоклеточный рак нижней губы



Рис. 5.41. Плоскоклеточный рак верхней губы



Рис. 5.42. Плоскоклеточный рак кожи век



Рис. 5.43. Плоскоклеточный рак кожи



Рис. 5.44. Болезнь Бовена

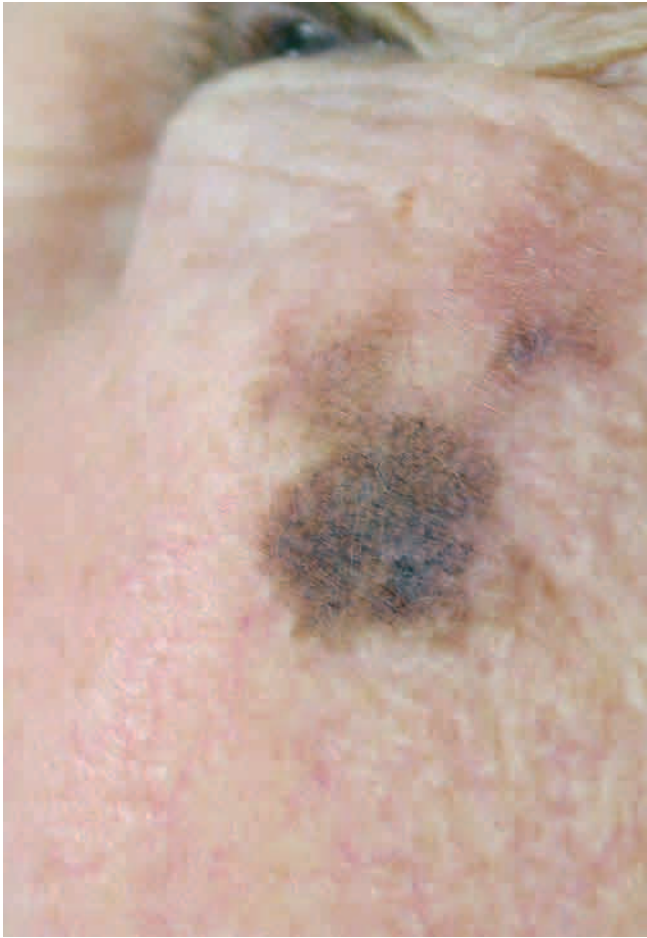


Рис. 5.45. Лентиго-меланома



Рис. 5.46. Меланома поверхностно распространяющаяся



Рис. 5.47. Лентиго-меланома и базальноклеточный рак кожи



Рис. 5.48. Лентиго-меланома

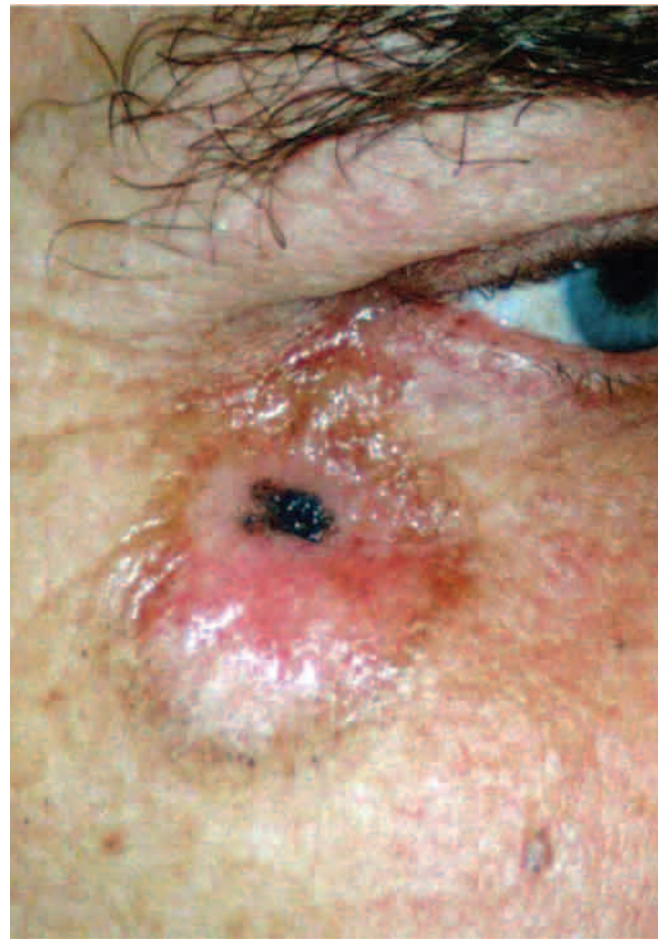


Рис. 5.49. Меланома кожи на фоне рубцовой атрофии



Рис. 5.50 а, б. Меланома поверхностно распространяющаяся



Рис. 5.51. Меланома кожи лица



Рис. 5.52. Меланома нодулярная



Рис. 5.53 а, б. Меланома нодулярная

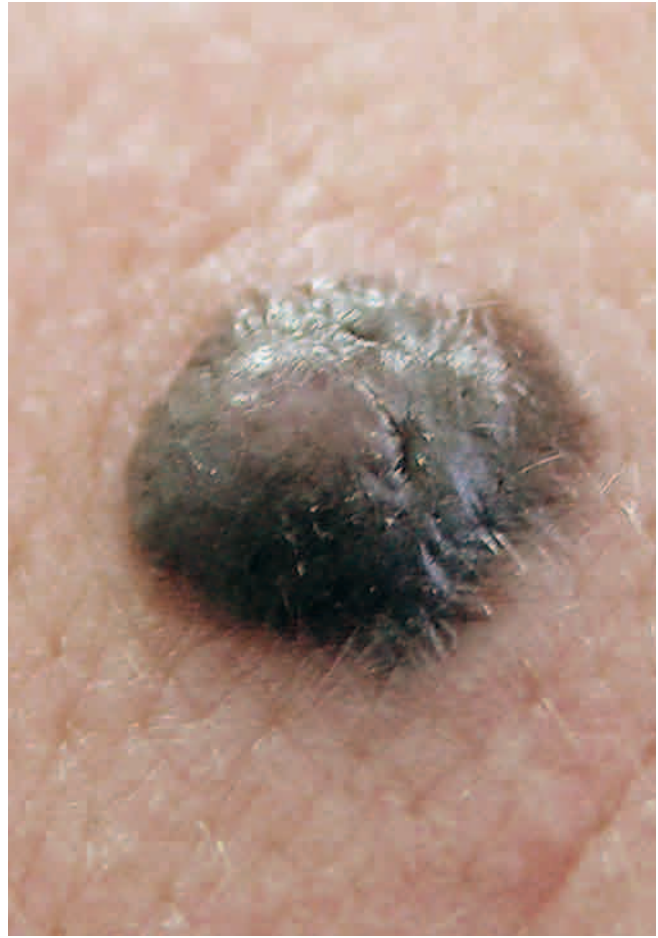


Рис. 5.54 а, б. Меланома нодулярная



Рис. 5.55 а, б. Меланома нодулярная



Рис. 5.56. Меланома кожи ушной раковины



Рис. 5.57. Меланома беспигментная

АЛФАВИТНЫЙ УКАЗАТЕЛЬ

Акне	73
– инверсные	76
– комедональная форма	73
– конглобатные	76
– нодулистозная форма	75
– папулопустулезная форма	74
– эксориированные	77
Акродерматит пустулезный стойкий Аллопо	131
Акродерматит энтеропатический	114
Актиномикоз	137
Ангиолимфангиома	145
Ангиретикулез	144
Анетодермия	72
Аргирия	151
Атопический дерматит	29
– экссудативная форма	29
– эритематозно-сквамозная форма	30
– эритематозно-сквамозная форма с лихенификацией	31
– лихеноидная форма	31
– пруригинозная форма	32
– эритродермия атопическая Хилла	32
– герпетическая экзема Капоши	33, 95
– Атрофодермия идиопатическая Пазини – Пьерини	71
Болезнь Габермана – Муха	143
Болезнь Девержи	127
Болезнь Прингла – Бурневилля	123
Болезнь Реклингхаузена	126
Болезнь Снеддона – Уилкинсона	131
Бородавки	95
– вульгарные	95
– плоские	96
– подошвенные	96
Васкулит аллергический Руитера	142
Везикулопустулез	85
Герпес простой	92
Герпес опоясывающий	93
Гидраденит	86
Дерматит герпетиформный Дюринга	63
Импетиго стрептококковое	87
Импетиго буллезное	87
Импетиго щелевое	88
Импетиго стрептостафилококковое	89
Инфаркт кожи	138
Ихтиоз	120–123
– вульгарный	120
– иглистый	122
– ламеллярный	122
– линейный огибающий	122
– односторонний	122
– плода	121
– рецессивный Х-сцепленный	121, 122
– эпидермолитический	122
– эритродермия ихтиозиформная врожденная Брока	121
Келоид	138
Красная волчанка	65
– дискоидная	65
– диссеминированная	66
– центробежная эритема Биетта	67
– глубокая красная волчанка Капоши – Ирганга	67
Красный плоский лишай	41
– атрофическая форма	45
– буллезная	44
– буллезная форма (пемфигоидная) слизистых оболочек	46
– гиперкератотическая форма (роговая)	44
– гипертрофическая форма (веррукозная)	43
– зостериформный	46
– кольцевидный	46
– ногтевых пластинок	47
– пигментная форма	45
– типичная форма красного плоского лишая кожи	41
– типичная форма красного плоского лишая слизистых оболочек	42
– фолликулярная	46
– эритематозная форма	45

– эрозивно-язвенная форма слизистых оболочек	46
– синдром Гриншпана – Потекаева	46
– синдром Литтля – Лассауэра	46
Кератодермия	
– Бушке – Фишера – Брауэра	130
– Меледа	130
– мутилирующая (Фовинкеля)	130
– Папийона – Лефевра	130
– проградцентная типа Грейтера	130
– Унны – Тоста	129
Лейшманиоз	136
Лимфомы первичные кожи	102
Лимфомы В-клеточные	112
Лихен склероатрофический Цумбуша	71
Лишай красный отрубевидный волосистой	127
Мастоцитоз	116
Меланоз	146
– нейрокожный	147
Микоз грибовидный	102
Моллюск контактиозный	97
Невус линейный	148
Недержание пигмента	115
Нейрофиброматоз	126
Некробиоз липоидный	150
Остиофолликулит	84
Офтальмогерпес	94
Офтальморозацеа	82
Папулез лимфоматоидный	108
Парапсориаз	140
Пемфигоид буллезный Левера	62
Постакне	77
Пиодермия	84
– хроническая язвенная вегетирующая	89
– гангренозная	90
– вегетирующая Аллопо	90
– шанкриформная	91
Псевдоксантома эластическая	125
Псевдофурункулез	85
Псориаз	48
– вульгарный	50
– инверсный	53
– генерализованный пустулезный псориаз типа Цумбуша	53
– каплевидный	51
– ладонно-подошвенный пустулезный типа Барбера	53
– ладоней и подошв	54
– папилломатозно-бородавчатый	54
– псориаз эритродермия	52
– псориаз артрита	52
– себорейный	54
– слизистых оболочек	54
– фолликулярный	54
– экзематозный	54
– экссудативный	53
Пузырчатка	55
– акантолитическая	55
– вульгарная	57
– вегетирующая	59
– листовидная	60
– эритематозная (себорейная)	60
– Хроническая доброкачественная семейная пузырчатка Гужеро – Хейли – Хейли	61
Пустулез субкорнеальный	131
Реакция трансплантата против хозяина	140
Розацеа	80
– гранулематозная (люпоидная)	82
– стероидная	82
– конглобатная	83
– «молниеносная»	83
– с солидным персистирующим отеком (болезнь Морбигана)	83
Рубцы гипертрофические и келоидные	78, 138
Рубцы атрофические	78
Саркома Капоши	144
Симптом Арди – Горчакова	101
Симптом Асбо – Хансена	55
Симптом «груши» (Шеклова)	55
Симптом «масляного пятна»	49
Симптом Михаэлиса	101
Симптом «наперстка»	49

Симптом Никольского прямой	55
Симптом Никольского краевой (косвенный)	55
Симптом Сезари	101
Синдром Асбо – Ханзена	115
Синдром Брандта	114
Синдром Гренблад – Страндберга	125
Синдром Данбольта – Клосса	114
Синдром Нетерттона	119
Синдром Сезари	106
синдром Сульцбергера – Блоха	115
синдром Ханта	94
Склеродермия ограниченная (морфеа)	68
– бляшечная	68
– линейная	69
– генерализованная	69
– глубокая (узловатая подкожная)	70
– буллезная	70
Склероз туберозный	123
Сикоз вульгарный	85
Стафилодермии	84
Стрептодермии	84, 87
– интретригинозная	88
Стрептостафилодермии	84
Трихотилломания	139
Туберкулез кожи	132
– бородавчатый	133
– волчанка туберкулезная	133
– индуративная эритема Базена	134
– лихеноидный	133
– Микобактериальная инфекция кожи	135
– милиарно-язвенный	133
– первичный	134
Фибродисплазия оссифицирующая прогрессирующая	117
Фолликулит	85
Фолликулит и перифолликулит головы Гоффмана абсцедирующий и подрывающий	77, 139
Фотофитодерматиты	151
Фурункул	86
Фурункулез	86
Чесотка	98
– «ингокнито»	99
– норвежская	99
– постскабиозная лимфоплазия	100
Экзема	35
– варикозная	38
– герпетическая Капоши	33, 95
– детская экзема (см. Атопический дерматит)	
– дисгидротическая	36
– интретригинозная	38
– истинная экзема (идиопатическая)	35
– микотическая	38
– микробная	37
– нумулярная экзема (монетовидная)	37
– пруригинозная форма	36
– паратравматическая (околораневая)	38
– профессиональная	40
– сикозиформная	39
– сосков и околососкового кружка молочной железы	39
– себорейная	39
– тилотическая (роговая, мозолевидная)	37
– экзема, осложненная вторичной пиодермией	40
– экзематозная эритродермия	40
Эктима	89
Эпидермолиз врожденный буллезный	118
Эритродермия ихтиозиформная врожденная Брока	121

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- Акне/ (под редакцией Кубановой А. А.). – М.: ДЭКС – Пресс, 2010. – 28 с. – (Клинические рекомендации / Российское общество дерматовенерологов).
- Атопический дерматит / (под ред. Кубановой А.А.) – М.: Дэкс-Пресс, 2010. – 40 с. – (Клинические рекомендации / Российское общество дерматовенерологов).
- Ахтямов С.Н. Практическая дерматокосметология. Акне, рубцы постанке и акнеиформные дерматозы. М.: Медицина; 2010.
- Грэхем-Браун Р. Практическая дерматология / (под ред. Шаровой Н.М. - М.: МЕДпресс-информ; 2011. 360 с. Дерматовенерология, 2010 / [под ред. А.А. Кубановой]. – М.: ДЭКС-Пресс, 2010. – 428 с. – (Клинические рекомендации / Российское общество дерматовенерологов).
- Дерматовенерология. Национальное руководство. Под ред. Ю.К. Скрипкина, Ю.С. Бутова, О.Л. Иванова. –М.: ГЭОТАР-Медиа; 2011. 1052 с.
- Елькин В.Д., Митрюковский Л.С., Седова Т.Г. Избранная дерматология. Редкие дерматозы и дерматологические синдромы. Иллюстрированный справочник по диагностике и лечению дерматозов, Пермь; 2004. 946 с.
- Молочков В.А., Ковригина А.М., Овсянникова Г.В. Т-клеточные лимфомы кожи: современные подходы к клинико-морфологической диагностике согласно классификации WHO/EORTC (2006) Часть I. Российский журнал кожных и венерических болезней 2009; (2): 4-15.
- Опоясывающий герпес / (под ред. Кубановой А.А.). М.: Дэкс-Пресс; 2010. – 24 с. – (Клинические рекомендации / Российское общество дерматовенерологов).
- Рубинс, А. Дерматовенерология. Иллюстрированное руководство. М.: Издательство Панфилова; 2011. 368 с.
- Самцов А.В. Акне и акнеиформные дерматозы. Монография - М.: ЮТКОМ; 2009. 288 с.
- Соколовский Е.В. Кожные и венерические болезни. СПб.: Фолиант; 2011. 520 с.
- Фицпатрик Т., Джонсон Р., Вулф К., Полано М., Сюрмонд Д. Дерматология (атлас - справочник) - М.: Практика; 2007. 1088 с.
- ETFAD/EADV eczema task force 2009 position paper on diagnosis and treatment of atopic dermatitis. European Task Force on Atopic Dermatitis / EADV Eczema Task Force. JEADV. 2010; 24(3): 317-328.
- Menter A., Korman N.J. Guidelines of care for the management of psoriasis and psoriatic arthritis: section 6. Guidelines of care for the treatment of psoriasis and psoriatic arthritis: case-based presentations and evidence-based conclusions. J..Am. Acad. Dermat. 2011; 65(1):137-174.
- Nast A. et al. European Evidence-based (S3) Guidelines for the treatment of acne. JEADV 2012; 26 (1): 1-29.

Научное издание

Под редакцией Н.В. Кунгурова

БОЛЕЗНИ КОЖИ

Атлас

Редактор – Е.Е. Крамаревская

Верстка – И.А. Мусин

Ответственная за выпуск – Т.Г. Мусина



9 785752 529351



Подписано в печать 27.03.13. Формат 60 x 90/8 1/8.
Бумага офсетная. Гарнитура PragmaticaC. Печать офсетная.
Усл. печ. л. 22. Тираж 1500 экз. Заказ 5075.

Отпечатано в ООО «АграфЕк»
620075 г. Екатеринбург, ул. Колмогорова, 3, оф. 905