

Зудящие дерматозы

12.1. Атопический дерматит

12.1.1. Определение

Атопический дерматит (синонимы: диффузный нейродермит, атопическая экзема, экссудативный диатез, пруриго Бенье и др.) — хроническое рецидивирующее генетически детерминированное кожное заболевание, проявляющееся эритематозно-папулезными высыпаниями и лихенизацией с постоянным зудом и резким снижением качества жизни больного.

12.1.2. Эпидемиология

Атопический дерматит — один из самых частых дерматозов:

- 5–10% популяционной частоты взрослого населения северного полушария;
- 20–50% среди детей первых лет жизни;
- реже в многодетных семьях;
- чаще среди горожан.

12.1.3. Этиопатогенез

Атопический дерматит развивается на фоне генетической предрасположенности, обуславливающей:

- дефект барьерной функции кожи;
- врожденную и адаптивную гипериммунность.

Под воздействием экзогенных и эндогенных триггеров:

- инфекции;
- аллергены;
- метаболиты;
- нейропептиды;
- гормоны;
- медикаменты;
- глистные инвазии.

В развитии воспалительной иммунной реакции в коже факторов участвуют:

- активированные Т-лимфоциты;
- дендритные клетки;
- макрофаги;
- кератиноциты;
- тучные клетки;
- эозинофилы.

12.1.4. Патофизиология

- ▶ Развитие обострения атопического дерматита сопровождается гиперпродукцией Th2 цитокинов (ИЛ-4 и ИЛ-13), приводящих к синтезу IgE-антител и повышению экспрессии молекул адгезии на эндотелиальных клетках, что инициирует развитие начальной фазы воспаления.
- ▶ При хронической фазе преобладает ИЛ-5, вызывающий созревание эозинофилов и определяющий их выживание, что сопровождается продукцией Th1 цитокинов (ИЛ-12, ИЛ-18, ИЛ-11 и трансформирующего фактора роста-1b), которые и экспрессируются преимущественно при хронических формах заболевания.
- ▶ Примерно у 80% взрослых больных определяются повышенные сывороточные уровни IgE-антител (IgE-зависимый атопический дерматит или экзогенный), сенсibilизация к воздушным и пищевым аллергенам и/или сопутствующие аллергический ринит и астма.
 - у остальных 20% взрослых больных уровни IgE в сыворотке остаются нормальными (IgE-независимый атопический дерматит или эндогенный).
- ▶ Генетический дефект барьерной функции кожи при атопическом дерматите клинически проявляется ксерозом, даже в непораженных участках, с повышением трансэпидермальной потери воды.

- ▶ Количество керамидов в пораженной и непораженной коже больных атопическим дерматитом снижено. Все это способствует более легкому проникновению в кожу белковых и небелковых антигенных триггеров (микробы, грибы, вирусы и пр.), которые и провоцируют развитие иммунного воспаления.

12.1.5. Классификация

В зависимости от возраста выделяют сменяющие друг друга клинические периоды:

- младенческий;
- детский;
- взрослый;
- поздний (наблюдается редко).

По клинко-морфологическим проявлениям обычно выделяют:

- экссудативную;
- эритематозно-сквамозную;
- папулезную;
- лихеноидную;
- пруригинозную формы.

12.1.6. Клиническая картина

Младенческая фаза

- ▶ Дебют атопического дерматита чаще происходит на первом году жизни и обычно связан с пищевой аллергией или плохой переносимостью (коровье молоко, яйца и куриное мясо, рыба, злаки, особенно пшеница, овес, томаты, фрукты, ягоды, орехи).
- ▶ Количество высыпаний — от единичных до генерализованных.
- ▶ Локализация на лице, ягодицах, голених, предплечьях, в тяжелых случаях может занимать весь кожный покров.
- ▶ *Первичный морфологический элемент* — экссудативная эритема, пузырек, папула.
- ▶ Клиническая картина представлена отеочной эритемой; кожа становится напряженной, шелушащейся; на этом фоне могут появиться пузырьки, превращающиеся в эрозии (экзематизация) (рис. 12.1).
- ▶ Эрозии быстро подсыхают и покрываются корочками или сливаются в участки сплошного ожокутия с последующим коркообразованием.
- ▶ Из-за сильного зуда появляются многочисленные расчесы.
- ▶ Течение хроническое, с улучшениями в летнее время.
- ▶ *Субъективные ощущения* — сильный зуд, часто нарушающий сон.

Детская фаза

С возрастом симптомы заболевания у большинства детей стихают, и к 3–5 годам наступает выздоровление (абортивное течение). Примерно



Рис. 12.1. Младенческая фаза атопического дерматита

в трети случаев заболевание продолжает рецидивировать уже в виде детской фазы с менее экссудативными проявлениями (3–8 лет) и с плавным переходом во взрослую стадию (классическое течение).

Взрослая фаза

- ▶ Количество сыпи — чаще немногочисленные очаги, но может быть генерализация процесса.
- ▶ Локализация — преимущественно в местах сгибов (локтевые, подколенные, шея, лицо) или реже вплоть до эритродермии.
- ▶ *Первичный морфологический элемент* — эпидермо-дермальная папула.
- ▶ Клинически взрослая фаза представлена папулами, склонными к слиянию с образованием очагов лихенизации (рис. 12.2) с площадью поражения от ограниченных (атопический хейлит, экзема кистей) (рис. 12.3) до множественных очагов.



Рис. 12.2. Атопический дерматит (лихенификация, эксфолиация, кровянистые корочки в результате сильного зуда)

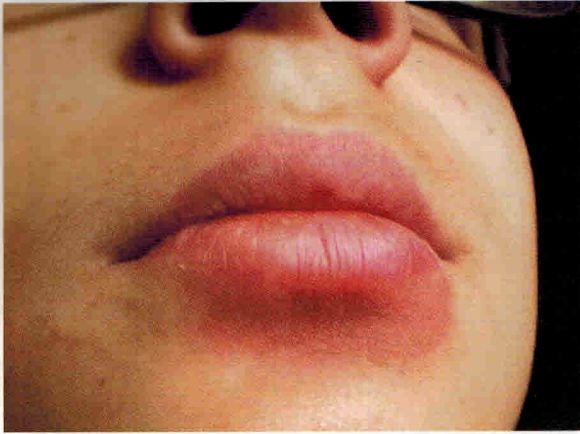


Рис. 12.3. Атопический хейлит

- ▶ Кожные покровы сухие и инфильтрированные.
- ▶ Диагностический феномен — белый дермографизм (рис. 12.4).



Рис. 12.4. Атопический дерматит (белый дермографизм)

- ▶ Субъективные ощущения — зуд, нередко мучительный, который приводит к резкому снижению качества жизни больного, к депрессии, а в тяжелых случаях к суицидальным мыслям.

12.1.7. Осложнения

- ▶ Вторичная инфекция в виде стафилококковых дерматитов и грибковых поражений.
- ▶ Герпетиформная экзема Капоши (рис. 12.5).

Основные диагностические критерии J.M. Hanifin и G. Rajka (3 или более)

- ▶ Начало в раннем детстве.
- ▶ Кожный зуд.
- ▶ Типичная морфология и локализация поражения кожи: у детей первых лет жизни — экссудативный характер эритематозных и папулезных высыпаний на лице и разгибательных поверхностях конечностей, у детей более старшего возраста и взрослых лиц — лихенификация и расчесы в области сгибов конечностей.



Рис. 12.5. Герпетиформная экзема Капоши

- ▶ Хроническое рецидивирующее течение.
- ▶ Наличие атопических заболеваний у пациента или его родственников (бронхиальная астма, поллиноз и др.).

Дополнительные диагностические критерии (3 или более)

- ▶ Сухость кожи (ксероз).
- ▶ Гиперлинеарность ладоней («складчатость») и подошв или фолликулярный гиперкератоз.
- ▶ Повышение содержания общего и специфических IgE в сыворотке крови.
- ▶ Склонность к кожным инфекциям (*S. aureus*, *H. simplex*).
- ▶ Локализация кожного процесса на кистях и стопах.
- ▶ Экзема сосков.
- ▶ Хейлит.
- ▶ Рецидивирующие конъюнктивиты.
- ▶ Симптом Денни–Моргана (дополнительная складка нижнего века) (рис. 12.6).
- ▶ Кератоконус.
- ▶ Передняя субкапсулярная катаракта.
- ▶ Гиперпигментация кожи периорбитальной области.
- ▶ Бледность/эритема лица.
- ▶ Складки на передней поверхности (рис. 12.7).
- ▶ Зуд при повышенном потоотделении.
- ▶ Обострение процесса и усиление зуда под влиянием провоцирующих факторов (шерстяная одежда, мыло, аллергены, ирританты, пищевые продукты, эмоциональный стресс и т.д.).
- ▶ Перифолликулярная акцентуация.
- ▶ Пищевая аллергия.
- ▶ Сезонность обострений (ухудшение в холодное время года и улучшение летом).
- ▶ Белый дермографизм.



Рис. 12.6. Атопический дерматит (ксероз с выраженным шелушением, складка Денни–Моргана на нижнем веке)



Рис. 12.7. Атопический дерматит (складки на передней поверхности шеи)

12.1.8. Коморбидности

Развитие атопического дерматита у многих больных, особенно детей, протекает в сопровождении близких по патогенезу коморбидностей («атопический марш»):

- атопической бронхиальной астмы (2–5 лет);
- аллергического риноконъюнктивита (после 3–5 лет).

12.1.9. Лабораторная диагностика

- ▶ **Общий анализ крови.**
 - Эозинофилия периферической крови у половины больных.
- ▶ **Иммунологическое исследование.**
 - Повышенный уровень IgE-антител у большинства больных.
- ▶ **Гистологическое исследование.**
 - Изменения в коже малоспецифичны и представлены лимфоцитарными инфильтратами с примесью эозинофилов. В неповрежденной коже выявляются отдельные периваскулярные Т-клеточные инфильтраты, которые отсутствуют в здоровой коже.

12.1.10. Дифференциальный диагноз

- ▶ Пчесуха.
- ▶ Хроническая экзема.
- ▶ Токсидермии.
- ▶ Лимфомы кожи (при эритродермических вариантах).
- ▶ Ограниченный нейродермит (лишай Видаля).

12.1.11. Лечение

Лечение больного атопическим дерматитом преследует главные цели:

- купирование зуда;
- подавление объективной кожной симптоматики;
- пролонгирование наступившей ремиссии;
- улучшение качества жизни больного.

Общее лечение (при среднетяжелых и тяжелых формах):

- циклоспорин (внутри 3–5 мг/кг/сут);
- цитостатики (метотрексат 15–20 мг подкожно 1 раз в неделю);
- моноклональные антитела (дупилумаб, ритуксимаб);
- малые молекулы (ингибиторы фосфодиэстеразы 4 и янус-киназы);
- системные глюкокортикоиды (при распространенных упорных формах преднизолон 30–40 мг/сут);
- антигистаминные препараты I и II поколения [клемастин (Тавегил[®]), хлоропирамид (Супрастин[®]), цитеризин (Зиртек[®], Зодак[®]), левоцетиризин (Ксизал[®]), фексофенадин

(Телфаст[®]), лоратадин (Кларитин[®]) и дезлоратадин (Эриус[®]) и др.].

Местное лечение (при легкой и средней степени тяжести):

- глюкокортикоидные средства в виде мазей и кремов разных классов активности в зависимости от выраженности клинической картины [мометазон (Мометазона фураат[®]), гидрокортизон, метилпреднизолона ацетонат, бетаметазон (Бетаметазона валерат[®]) и др.];
- наружные ингибиторы кальциневрина (такролимус, пимекролимус), которые могут применяться интермиттирующе и длительно;
- базовая терапия (увлажняющие и ожиряющие средства).

Фототерапия:

- Терапия ультрафиолетом спектра Б (УФБ) (311 нм, эксимерный лазер);
- УФ-спектра А-1 (340–400 нм).

Физиотерапевтические методы:

- рефлексотерапия;
- кислородно-озоновая терапия;
- общая криотерапия.

Другие методы:

- плазмаферез (при распространенных формах).

На практике нередко используются антигистаминные препараты, при риске развития вторичной пиодермии — антибиотики. Во всех случаях вне зависимости от степени тяжести базовой наружной терапией остается постоянное применение увлажняющих и ожиряющих средств для восстановления барьерной функции кожи и удлинения ремиссий.

12.1.12. Течение и прогноз

- ▶ При классическом варианте течение длительное, хроническое. Обычно к 40 годам наступает выздоровление, однако у 10–30% больных процесс длится на протяжении всей жизни.

12.1.13. Профилактика

Профилактические мероприятия при atopическом дерматите направлены на удлинение ремиссий и скорейшее начало терапии при развитии очередного обострения и складываются из:

- рациональной гипоаллергенной диеты;
- здорового образа жизни;
- лечения сопутствующих заболеваний;
- постоянного увлажнения и ожирения кожи.

NB! Для большинства больных рекомендуется диспансерное ведение с элементами школы atopика, что повышает эффективность терапии, продолжительность ремиссий и улучшает качество жизни.

12.2. Почесуха

12.2.1. Определение

Почесуха (пруриго) — хронический дерматоз, характеризующийся сильным зудом и образованием на коже пруригинозных элементов, сочетающих в себе папулу и везикулу на ее вершине, которые при постоянном расчесывании быстро превращаются в точечные экскориации с последующим образованием корочек.

12.2.2. Эпидемиология

Узловой почесухой и почесухой взрослых болеют женщины среднего и пожилого возраста.

Детская почесуха, начавшись на первом году жизни, к 3–7 годам проходит бесследно.

12.2.3. Этиопатогенез

- ▶ Детская почесуха относится к проявлениям наследственной atopической предрасположенности и может стать дебютом классического atopического дерматита.
- ▶ Начало почесухи взрослых ассоциировано с внутренней патологией [болезни желудочно-кишечного тракта, нервно-психические нарушения, сахарный диабет, тиреотоксикоз, опухоли внутренних органов (паранеоплазия)].
- ▶ Развитие узловой почесухи связано с заболеваниями печени и желчного пузыря (гепатит, цирроз печени, хронический холецистит и др.), нарушениями нейроэндокринной системы, стрессовых состояний, укусов насекомых. Механизмы заболевания весьма вариабельны и сочетают в себе:

- склонность к аллергии, чаще пищевой;
- atopический статус больного;
- нарушение нейрогуморальных регуляций;
- сдвиги в микробиоте кожи и кишечника;
- неопластические процессы;
- нейропсихическую реактивность организма и др.

Триггерные факторы:

- пищевые аллергены (особенно у детей) (яйца, мед, цитрусовые, клубника, белок коровьего молока и пр.);
- искусственное вскармливание;
- лекарственные средства;
- инсектные аллергены;
- климато-экологические факторы;
- гельминтозы и протозойные инфекции;
- нервные стрессы.

12.2.4. Классификация

- ▶ Почесуха детская (строфулюс, детская крапивница).
- ▶ Почесуха взрослых.
- ▶ Узловая почесуха.

12.2.5. Клиническая картина

Печесуха детская

- ▶ Количество высыпаний — многочисленные.
- ▶ Локализация — дистальные отделы верхних и нижних конечностей, туловище, ягодицы.
- ▶ Первичный морфологический элемент — папуловезикула.
- ▶ Вначале появляется небольшое отечное пятно, напоминающее волдырь, на котором формируются рассеянные папулы полусферической формы, ярко-розового цвета, величиной от булавочной головки до мелкой горошины с маленьким пузырьком на вершине (рис. 12.8).



Рис. 12.8. Детская печесуха (папулы с пузырьком на вершине)

- ▶ Пузырек в результате расчесов вскрывается и быстро ссыхается в экскориированную корочку.
- ▶ Расчесы кожи могут привести к присоединению вторичной инфекции, чаще в виде импетиго.
- ▶ Субъективные ощущения — сильный зуд.
- ▶ Другие симптомы — из-за сильного зуда развивается плохой сон, плаксивость, раздражительность, невротические расстройства.

Печесуха взрослых

- ▶ Количество высыпаний — многочисленные.
- ▶ Локализация — дистальные отделы конечностей, реже туловища.
- ▶ Первичный морфологический элемент — папуловезикула.
- ▶ Пруригинозные (папуло-везикула) элементы располагаются рассеянно, не склонны к сливанию, красновато-буроватого цвета, плотной консистенции, до 3–5 мм в диаметре с геморрагической корочкой на вершине (рис. 12.9).



Рис. 12.9. Печесуха взрослых

- ▶ Вследствие сильного зуда может присоединиться вторичная инфекция.
- ▶ Течение заболевания хроническое, рецидивирующее на протяжении многих месяцев или даже лет.
- ▶ Субъективные ощущения — сильный зуд.

Печесуха узловатая

Печесуха узловатая — сравнительно редкая форма, отличающаяся особым упорством и формированием крупных зудящих пруригинозных узлов.

- ▶ Количество высыпаний — немногочисленные.
- ▶ Локализация — разгибательные поверхности конечностей.
- ▶ Первичный морфологический элемент — папула.
- ▶ Папулы имеют полусферическую форму, крупные размеры до 1 см в диаметре, буровато-красный цвет, плотную консистенцию, резко выступают над окружающей кожей и напоминают узел (рис. 12.10).



Рис. 12.10. Узловатая печесуха (крупные плотные папулы с экскориированной поверхностью)

Нейтрофильные дерматозы

28.1. Синдром Свита (острый лихорадочный нейтрофильный дерматоз Свита)

28.1.1. Определение

Синдром Свита — редкое заболевание из группы нейтрофильных дерматозов, характеризующееся волнообразным течением и проявляющееся остро манифестирующей лихорадкой, нейтрофильной, болезненными бляшками, гистологической основой которых является инфильтрация верхнего и среднего слоев дермы зрелыми нейтрофилами.

28.1.2. Классификация

- ▶ Классическая (идиопатическая).
- ▶ Ассоциированная с онкологическими заболеваниями.
- ▶ Лекарственная.

28.1.3. Эпидемиология

- ▶ Встречается во всем мире, расовых различий и генетической предрасположенности не выявлено.
- ▶ Распространенность заболевания составляет 1–9 случаев на 1 млн населения.
- ▶ Существует лишь несколько сотен описаний синдрома Свита. В Российской Федерации

представлены единичные клинические наблюдения.

- ▶ Встречается преимущественно у женщин в возрасте 30–50 лет; однако синдром Свита, ассоциированный с онкологическим заболеванием, чаще наблюдается у мужчин 60–90 лет.
- ▶ Соотношение женщин и мужчин 3:1 (мужчины обычно старшего возраста — от 60 до 90 лет), классическая форма может возникать и в юношеском возрасте, и у детей.

28.1.4. Этиопатогенез

- ▶ Может развиваться как реакция гиперчувствительности к бактериальным (например, иерсиниоз), вирусным или опухолевым антигенам.
- ▶ Существует инфекционная теория развития синдрома Свита, поскольку у больных наблюдается лихорадка, лейкоцитоз и улучшение общего состояния больных и их кожного статуса при приеме системных антибиотиков.
- ▶ После стимуляции аллергеном (триггерный фактор заболевания) формируются иммунные комплексы, которые после накопления в тканях вызывают прямую активацию воспалительных клеток и высвобождение медиаторов и цитокинов: повышается содержание ИЛ-1, ИЛ-6, в острой фазе заболевания показатель эндогенного гранулоцитарного колониестимулирующего фактора увеличивается в 300 раз.
- ▶ Синдром Свита может предшествовать злокачественному заболеванию на период до 11 лет.

Патогенез

- ▶ В патогенезе синдрома Свита участвуют лейкоцитарные механизмы, дендрциты дермы, циркулирующие аутоантитела, иммунные комплексы, серотипы HLA и цитокины.
- ▶ У некоторых пациентов были обнаружены антинейтрофильные цитоплазматические антитела, не реагирующие с миелопероксидазой или протеинкиназой-3, в отличие от антинейтрофильных цитоплазматических антител при микроскопической ангиопатии, гранулематозе Вегенера.
- ▶ Концентрация гранулоцитарного колоние-стимулирующего фактора коррелирует с активностью болезни при синдроме Свита, ассоциированном с острым миелолейкозом и нейтрофильным панникулитом.

Триггерные факторы

- ▶ Бактериальная и вирусная инфекция.
- ▶ Лекарственные препараты (гранулоцитарный колоние-стимулирующий фактор при гематологических заболеваниях, миноциклин, гидралазин, сульфасалазин, фуросемид).
- ▶ Беременность.

Ассоциация с другими заболеваниями

- ▶ Инфекции верхних дыхательных путей.
- ▶ Воспалительным заболеванием толстого кишечника.
- ▶ Аутоиммунные заболевания (тиреоидит Хашимото, синдром Шегрена).
- ▶ Онкологические заболевания (гематологические составляют около 87% от всех опухолей: острый миелогенный лейкоз, лимфома, миелолифоидные заболевания, миелодиспластические синдромы; рак мочевого пузыря, молочной железы и пищеварительного тракта).

28.1.5. Клиническая картина

- ▶ При классической форме синдрома Свита у большинства пациентов за 1–3 нед до развития кожных проявлений наблюдается инфекция верхних дыхательных путей или ангина, которые протекают с лихорадкой.
- ▶ Количество высыпаний — множественные, реже единичные.
- ▶ Локализация — лицо, шея, верхние и нижние конечности, редко — кожа туловища, слизистая оболочка полости рта.
- ▶ *Первичный морфологический элемент* — папула, бляшка и узел, редко — пустула.
- ▶ Высыпания представлены болезненными, красными или лилово-красными одиночными или множественными папулами, бляшками или узлами (рис. 28.1).



Рис. 28.1. Синдром Свита (бляшка на коже правой голени)

- ▶ Выраженный отек мелких папул приводит к тому, что они выглядят прозрачными и напоминают везикулы (феномен псевдовезикуляции). Высыпания увеличиваются в течение дней и недель, а затем могут сливаться и образовывать неправильных очертаний бляшки с четкими границами (рис. 28.2). На более поздних стадиях в центре бляшек начинается разрешение, которое приводит к образованию кольцевидных или дугообразных очагов. В центре очагов возможно возникновение пузырных элементов, язвенных дефектов, преимущественно у больных с паранеопластическим генезом синдрома Свита. Очаги могут разрешаться спонтанно или после лечения, не оставляя рубцов.



Рис. 28.2. Синдром Свита (узлы на коже левой голени)

- У ряда больных синдром Свита может развиваться как пустулезный дерматоз. Очаги появляются в виде мелких пустул, расположенных на поверхности папул или на эритематозном фоне. При «подкожном синдроме Свита» сыпь представлена болезненными узлами на конечностях, кожа над ними розового цвета с синюшным оттенком.
- Синдром Свита ассоциируется с патергической реакцией кожи как проявлением изоморфной реакции на месте повреждения кожных покровов: микротравмы, укусы насекомых, кошачьи царапины, биопсии, внутривенные вливания, зоны проведения лучевой терапии (рис. 28.3).



Рис. 28.3. Положительная патергическая проба на коже после проведения биопсии

- Субъективные ощущения — резкая болезненность.
- Основные симптомы — высокая лихорадка (38–39 °С), артралгия, головная боль, миалгия, эпидерматит, конъюнктивит.
- Поражение других органов — костно-суставной и центральной нервной системы, органов зрения и слуха, почек, кишечника, печени, сердца, легких, полости рта, мышц и селезенки.

28.1.6. Лабораторная диагностика

- Общий анализ крови (лейкоцитоз, нейтрофилия, СОЭ выше 20 мм/ч, реже — анемия, нейтропения, тромбоцитопения, лейкопения).
- Биохимический анализ крови (для оценки функции печени и почек).

- С-реактивный белок (выше нормы), анти-О-стрептолизин, ревматоидный фактор.
- Тиреотропный гормон, трийодтиронин, тироксин, антитела к тиреопероксидазе.
- Онкомаркеры (β -2 микроглобулин, СА-242, СА 72-4, СА 19-9 и др.).
- **Гистологическое исследование кожи.**
 - В эпидермисе может выявляться слабовыраженный акантоз, очаговая вакуолизация клеток шиповатого слоя.
 - В дерме определяются очаговые мелкофокусные субэпидермальные пузыри, в просвете которых наблюдаются нейтрофилы.
 - Сосочковый слой дермы разрыхлен, отечен; выраженная полиморфно-клеточная инфильтрация располагается как диффузно, так и периваскулярно.
 - При «подкожном синдроме Свита» инфильтрат проникает вплоть до подкожно-жировой клетчатки. В клеточном составе инфильтрата преобладают лейкоциты и лимфоциты, в меньшей степени мононуклеары, эозинофилы, гистиоциты. Наблюдается также лейкоклазия (ядерная пыль в виде мелких гиперхромных фрагментов неправильной формы).
- **Дополнительные инструментальные методы (по показаниям).**
 - Рентгенография органов грудной клетки.
 - Компьютерная томография шеи, грудной клетки, органов брюшной полости и малого таза.

28.1.7. Дифференциальный диагноз

- Многоформная экссудативная эритема.
- Токсикодермия.
- Узловатая эритема.
- Панникулит.
- Стрептодермия.
- Гангренозная пиодермия.

28.1.8. Лечение

- **Общее лечение.**
 - Препараты 1-й линии.
 - ◊ Системный глюкокортикоид — преднизолон 1 мг/кг/сут, однократно *per os* по утрам; на протяжении 4–6 нед дозу постепенно снижают до 10 мг/сут или метилпреднизолон в/в до 1000 мг/сут в течение 1 ч ежедневно на протяжении 3–5 дней; затем следует прием *per os* с постепенным снижением; внутриочаговое введение суспензии бетаметазона (Дипроспан[®]) 1–2 мл.
 - ◊ Калия йодид *per os* в форме таблеток 3 раза в день (суточная доза 900 мг) или в форме раствора калия йодида (1 г/мл воды).

- Препараты 2-й линии.
 - ◊ Индометацин *per os* в суточной дозе 150 мг в течение 7 дней, а затем 100 мг в течение 14 дней.
 - ◊ Циклоспорин — 2–4 мг/кг/сут.
 - ◊ Дапсон 100–200 мг/кг/сут.

▶ Местное лечение.

- Глюкокортикоиды высокой и умеренной степени активности в виде аэрозоля или крема.

28.1.9. Течение и прогноз

- ▶ У 1/3–2/3 больных синдром Свита может рецидивировать как после спонтанной ремиссии, так и после клинического разрешения, достигнутого в результате проведенной терапии.
- ▶ Рецидивы синдрома Свита чаще встречаются у онкологических больных.
- ▶ Повторное возникновение дерматоза может указывать на паранеопластический синдром.

28.1.10. Профилактика

- ▶ При синдроме Свита речь идет о профилактике рецидивов, которая заключается в правильно подобранном лечении и регулярном обследовании.

NB! У пациентов после 60 лет синдром Свита является облигатным паранеопластическим процессом.

28.2. Гангренозная пиодермия

28.2.1. Определение

Гангренозная пиодермия — полигенный аутовоспалительный нейтрофильный дерматоз, характеризующийся рецидивирующими болезненными язвами с валикообразно приподнятыми подрытыми краями багрово-синюшной окраски и зоной эритемы вокруг очага. Исторически сложившееся название сохраняется до настоящего времени и является весьма условным, так как, по современным данным, заболевание не является ни гангреной, ни пиодермией, а явления лейкоцитоклассического васкулита, выявляемые в биоптатах позже острой фазы, являются вторичными.

28.2.2. Эпидемиология

- ▶ По предположительным оценкам на 1 млн населения приходится примерно 3 случая гангренозной пиодермии в год.
- ▶ Болеют представители всех возрастных групп, но чаще всего взрослые (женщины) в возрасте от 20 до 50 лет.

28.2.3. Этиопатогенез

- ▶ Нейтрофильные дерматозы признаны заболеваниями, включающими дисфункциональную клеточную сигнализацию, и относятся к группе аутовоспалительных заболеваний.
- ▶ Ключевым компонентом врожденного иммунитета при гангренозной пиодермии рассматриваются Toll-like рецепторы, экспрессия которых приводит к каскаду множественных биохимических реакций, с последующим синтезом большого количества провоспалительных цитокинов, главным образом ИЛ-1.
- ▶ Чрезмерное системное воспаление приводит к нарушению функции нейтрофилов, их мотаксису и образованию стерильных нейтрофильных инфильтратов, что является причиной изъязвления кожи.

28.2.4. Классификация

По клинической форме:

- буллезная;
- пустулезная;
- язвенная (классическая);
- вегетирующая;
- перистомальная (постоперационная).

Кроме того, редко наблюдают внеочаговую форму.

28.2.5. Клиническая картина

- ▶ Для диагностики необходимо обязательное наличие двух основных и хотя бы двух из многочисленных дополнительных диагностических критериев.
- ▶ Основные диагностические критерии:
 - отсутствие специфических причин изъязвления кожи (бактериальной инфекции, сифилиса, туберкулеза, грибковой инфекции и др.);
 - появление болезненной язвы с валикообразно приподнятыми краями багрово-синюшной окраски, характеризующейся быстрым ростом (от 1 до 2 см в сутки или 50% увеличения размера в течение 1 мес).
- ▶ Дополнительные критерии:
 - феномен патергии в анамнезе и/или наличие рубцов неправильных очертаний с неровным рельефом и неравномерной пигментацией;
 - гистопатологические данные (стерильная дермальная нейтрофилия ± смешанное воспаление ± лимфоцитарный васкулит);
 - реакция на лечение (быстрый ответ на системное применение системных глюкокортикоидов);
 - ассоциированное системное заболевание (см. ниже).
- ▶ *Первичный морфологический элемент* — пустула и пузырь, что зависит от клинической формы заболевания.

- ▶ Количество высыпаний — от единичных до множественных.
- ▶ Локализация — туловище и конечности.
- ▶ Обычно у больного отмечается наличие одного из вариантов заболевания, но иногда наблюдается сочетание нескольких клинических форм.
- ▶ *Язвенная форма* начинается с болезненной пустулы, вскрытие которой приводит к образованию язвы с валикообразно приподнятыми краями багрово-синюшной окраски (рис. 28.4). Дно язвы обычно покрыто гнойно-геморрагическим отделяемым. Язвы характеризуются быстрым ростом (до 2 см в диаметре за сутки), вокруг язвенного дефекта формируется зона эритемы. Процесс заканчивается образованием рубца (рис. 28.5). Данная форма гангренозной пиодермии является наиболее частой и соответствует классической клинической картине.



Рис. 28.4. Гангренозная пиодермия, язвенная форма (валикообразно приподнятый край багрово-синюшной окраски, зона эритемы вокруг очага)



Рис. 28.5. Гангренозная пиодермия, язвенная форма (рубец в центре)

- ▶ *Пустулезная форма* характеризуется тем, что пустулы не превращаются в язвы, а «замирают» на этой стадии. Такие болезненные пустулы могут существовать у пациентов месяцами без интенсивного роста.
- ▶ *Буллезная форма* — проявляется в виде пузырей с периферическим ростом. После их вскрытия возникают эрозии, быстро трансформирующиеся в поверхностные язвы с характерными валикообразно приподнятыми краями багрово-синюшной окраски (рис. 28.6).



Рис. 28.6. Гангренозная пиодермия буллезная форма

- ▶ *Вегетирующая форма* — медленно прогрессирующая форма, представляющая собой синевато-красного цвета бляшки с изъязвлениями, резко отграниченные от окружающей здоровой кожи, приподнятые над ее поверхностью и имеющие неправильные или округлые очертания.