

пии или в комбинации с колхицином (1-2 мг/день перорально), диаминодифенилсульфоном (ДДС; 100-200 мг в день перорально), интерфероном- α (ИФА- α ; 12-13 млн. МЕ 3 раза в день внутривенно) или азатиоприном (начальная доза 100 мг/день перорально). Затем следует провести монотерапию нестероидными противовоспалительными препаратами для профилактики рецидива.

- Нестероидные противовоспалительные средства (НПВС), такие как индометацин (100 мг/день внутрь в течение 3-х месяцев), иногда оказывает эффект при кожно - слизистых поражениях.
- Пентоксифиллин (300 мг 1-3 раза в день внутрь) или оксипентифиллин (400 мг) в течение 4-х недель давали эффект при язвах рта.

БОЛЕЗнь ДАРЬЕ

Болезнь Дарье (БД, фолликулярный дискератоз, фолликулярный кератоз фолликулярный вегетирующий дискератоз, болезнь Дарье – Уайта) – редкий аутосомно-доминантный генодерматоз, характеризующийся нарушением кератинизации эпидермиса, клинически проявляющийся гиперкератотическими папулами, а при гистологическом исследовании – дискератозом кератиноцитов и очаговым супрабазальным акантолизом. Нарушение ороговения эпидермиса чаще всего происходит в волосяных фолликулах, но оно может возникать в местах, лишенных волос (ладони, подошвы, слизистые оболочки). Впервые заболевание в 1889 году независимо друг от друга описали французский дерматолог Дарье (Darier) и Уайт (White). Экспрессивность заболевания вариабельна, но у взрослых пенетрантность полная. Часто наблюдаются спорадические случаи. Распространенность болезни повсеместная, колеблется от 1/55 000 до 1/100 000 чел. Очаги типично возникают между 8-м и 15-м годами жизни, однако заболевание может появиться у взрослых, в пожилом возрасте нередко наступают самопроизвольные ремиссии. Болезнь Дарье развивается, как правило, в детском или подростковом возрасте. Течение заболевания хроническое, постепенно прогрессирующее, с ухудшением под влиянием ультрафиолетовых лучей и тепла в летний период.

Клиническая картина

Выделяют 4 клинические формы дерматоза:

- Классический фолликулярный дискератоз.
- Локализованный (линейный или зостериформный) дискератоз.
- Изолированную форму (бородавчатая дискератоза).
- Везикулезно-буллезную форму.

Классический фолликулярный дискератоз. Морфологическим элементом кожной сыпи являются фолликулярные и перифолликуляр-

ные плоские желтовато-коричневые папулы, 0,2–0,5 см в диаметре, конусовидной формы, обычно покрытые плотными корками желтовато-коричневого цвета (так называемая дискератотическая папула) (рис. 125–128). Папулы имеют весьма характерный желтовато-коричневый цвет (реже цвет нормальной кожи или коричневый) и располагаются на эритематозном фоне. Типичными местами локализации высыпаний являются себорейные области тела. Папулы локализуются симметрично на волосистой части головы, висках, носогубной складке, ушных раковинах, средней части груди и в межлопаточном пространстве, в области больших суставных сгибов и вокруг наружных половых органов. После удаления корок обнажается сухая или влажная поверхность с углублением в центре. Вначале элементы сыпи расположены изолированно на коже туловища и конечностей; по мере развития заболевания высыпания сливаются в бляшки, особенно на коже груди, межлопаточной области, в крупных складках и на сгибах. Бляшки имеют неправильную форму, покрываются бородавчатыми наслоениями, иногда склонны к вторичным вегетациям. Поверхность бляшек может мацерироваться, эрозироваться, особенно в складках, сопровождаясь появлением гнилостного запаха. В очагах поражения имеется повышенная чувствительность к бактериальным, грибковым и вирусным инфекциям.

На волосистой части головы высыпания могут быть в виде плоских мелких папул, бородавчатых бляшек или диффузного шелушения, напоминающего себорею.

На лице папулы располагаются преимущественно у висков и в носогубных складках; нередко процесс распространяется на ушные раковины и наружный слуховой проход. На тыле кистей высыпания часто неотличимы от верруциформного акрокератоза Гопфа или напоминают плоские бородавки.

Ряд авторов относят изменения ногтей к наиболее ранним признакам болезни. Ногтевые пластины истончаются, расщепляются, чаще продольно, легко и неровно обламываясь у свободного края; развивается лейконихия в виде продольных ахроматичных полос, подногтевой гиперкератоз. Реже наблюдается утолщение ногтевых пластин. На ладонях и подошвах может развиваться не резко выраженная диффузная кератодермия или точечный кератоз. К ранним признакам болезни Дарье относят так называемые ямки – расширенные поры потовых желез.

Могут поражаться слизистые оболочки полости рта, глотки, гортани, влагалища, прямой кишки, где появляются белесовато-синеватые папулы и пятна, напоминающие лейкоплакию и делающие слизистые оболочки похожими на булыжную мостовую. Высыпания на слизистых оболочках, как правило, протекают асимптомно.

Локализованная форма болезни Дарье характеризуется зостериформным или линейным расположением очагов на ограниченных участках.



Рисунок 125–128.
Болезнь Дарье.
В области груди и туловища дискератотические папулы, красного цвета, покрытые чешуйками и корками, плотные на ощупь. На месте недавно удаленных корок остались геморрагические корки.

При **изолированной форме фолликулярного дискератоза** (бородавчатая дискератома) наряду с типичными узелками на тыле кистей и стоп появляются полигональные папулы, часто имеющие бородавчатую поверхность. При их слиянии образуются крупные веррукозные бляшки, клинически напоминающие изменения при акрокератозе Гопфа.

При **везикулезно-буллезной форме** одновременно с папулами имеются пузырьки и мелкие пузыри, заполненные прозрачным содержимым и располагающиеся чаще всего в крупных складках, на боковых поверхностях шеи.

Специфические методы диагностики

- Биопсия кожи
- Бактериологическое или микологическое исследование при подозрении на инфекцию

Гистопатология

Гистопатология болезни Дарье характеризуется гиперкератозом, супрабазальным акантолизом и дискератическими клетками, возникшими в результате апоптоза. Кроме того наблюдаются следующие особенности: 1. «Круглые тельца» в мальпигиевом слое (акантолитические кератиноциты с частично фрагментированными ядрами, окруженными чистой цитоплазмой и кольцом разрушенных кератиновых пучков). 2. «Зерна» в роговом слое (овальные клетки с яркой эозинофильной цитоплазмой, включающей разрушенные пучки кератина и сморщенные остатки ядер) (Рис. 129).

Дифференциальный диагноз

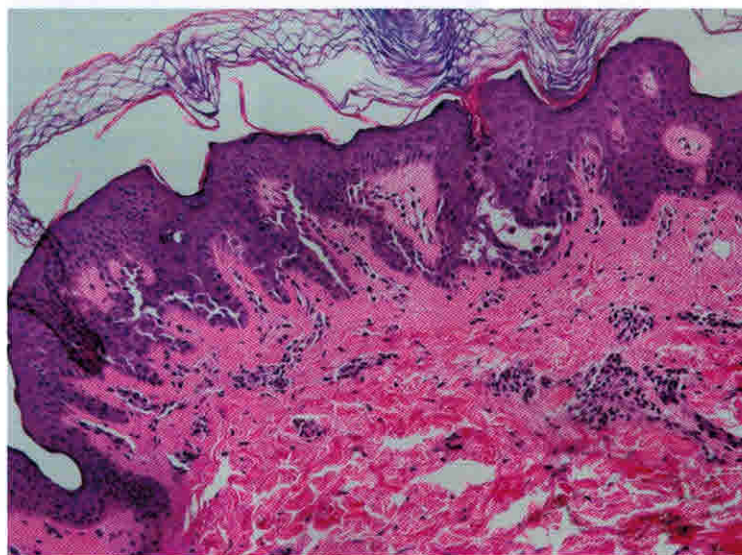


Рисунок 129.
Патоморфология
болезни Дарье.
Гистологически характеризуется гиперкератозом, супрабазальным акантолизом и дискератическими клетками, возникшими в результате апоптоза.

- Болезнь Гровера
- Себорейный дерматит
- Себорейный кератоз (Рис. 130);
- Интертриго (Рис. 131);
- Хейли-Хейли болезнь (Рис. 132);
- Пемфигус вегетирующий
- Черный акантоз (Рис. 133);
- Красный плоский лишай
- Псориаз (рис. 134)

Лечение

Терапия первой линии

- Влажно-высыхающие повязки
- Эмолленты
- Ретиноиды наружно

Терапия второй линии

- Ретиноиды внутрь
- 5-флуороурацил наружно

Третья линия терапии

- Циклоспорин (при экзематизации очагов поражения)
- Оральные контрацептивы
- Преднизолон внутрь (при везикуло-буллезной форме)
- Лазерная терапия (CO₂)
- Дермабразия
- Фотодинамическая терапия



Рисунок 130. Себорейный кератоз.



Рисунок 131.
Интертриго.



Рисунок 132.
Хейли-Хейли
болезнь.

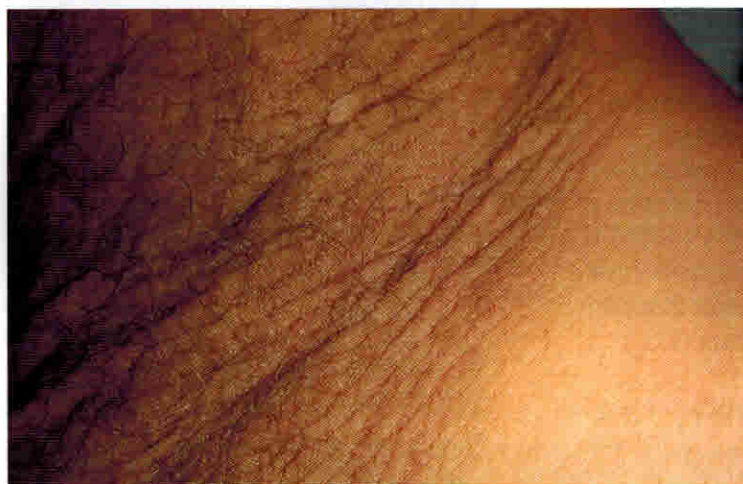


Рисунок 133.
Черный акантоз.

БОЛЕЗНЬ ФОКСА-ФОРДЕЙСА

Болезнь Фокса-Фордейса (Fox-Fordyce disease, apocrine miliaria) – заболевание апокринных потовых желез, описанное в 1902 г. американскими дерматологами G.H.Fox и J.A. Fordyce у двух пациентов в виде зудящей папулезной сыпи, локализуемой в подмышечных впадинах. В 1925 г. Fisher предположил, что болезнь Фокса-Фордейса является патологией апокринных потовых желез.

Эпидемиология

Приблизительно 90% пациентов с болезнью Фокса-Фордейса являются женщинами. Заболевание обычно возникает после периода полового созревания, чаще всего в возрасте 13–35 лет, но иногда появляет-

ся после менопаузы. Оно может возникать у мужчин и детей; описано у женщин с синдромом Turner.

Этиология и патогенез

Болезнь представляет собой патологию апокринных потовых желез, соответствующую потнице эккринных потовых желез. Этиология неизвестна. Патоморфологической основой является окклюзия устьев апокринных потовых желез. Ранним гистологическим признаком является мельчайшая везикула в просвете выводного протока апокринной железы; развитие воспалительного процесса приводит к разрыву и закупорке протока железы с последующей задержкой апокринного потоотделения.

Клиника

Пациенты предъявляют жалобы на появление зудящей папулезной сыпи, появляющейся в период полового созревания и склонной к постепенному ухудшению. Зуд усиливается при усилении потливости или под влиянием эмоций. Дерматологическим симптомом болезни Фокса-Фордейса являются множественные мелкие полушаровидные фолликулярные папулы телесного, желтоватого или розового цвета, равно удаленные друг от друга и, как правило, сопровождающиеся сильным зудом (рис. 134). Иногда отмечаются выраженные эксфолиации. Чаще всего высыпания локализуются в местах расположения апокринных потовых желез, особенно в подмышечных впадинах. Реже сыпь локализуется в области лобка и промежности; ареолы грудных сосков, грудины, пупка и верхней части внутренней поверхности бедер. Рост волос в очагах поражения значительно уменьшен, апокринное потоотделение отсутствует. Улучшение кожных симптомов в период беременности и при приеме пероральных контрацептивов дает основание полагать эндокринную этиологию болезни Фокса-Фордейса, что, однако, не подтверждается результатами лабораторных исследований.

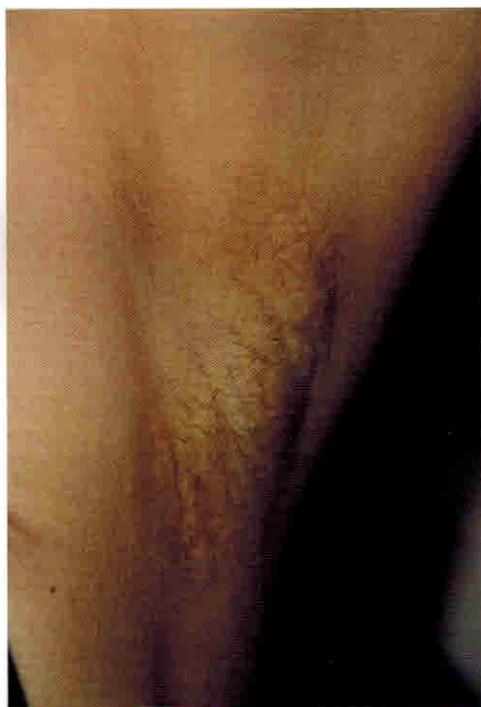


Рисунок 134. Болезнь Фокса-Фордейса. Множественные мелкие полушаровидные фолликулярные папулы телесного, желтоватого или розового цвета, сопровождающиеся сильным зудом в области подмышечной впадины.

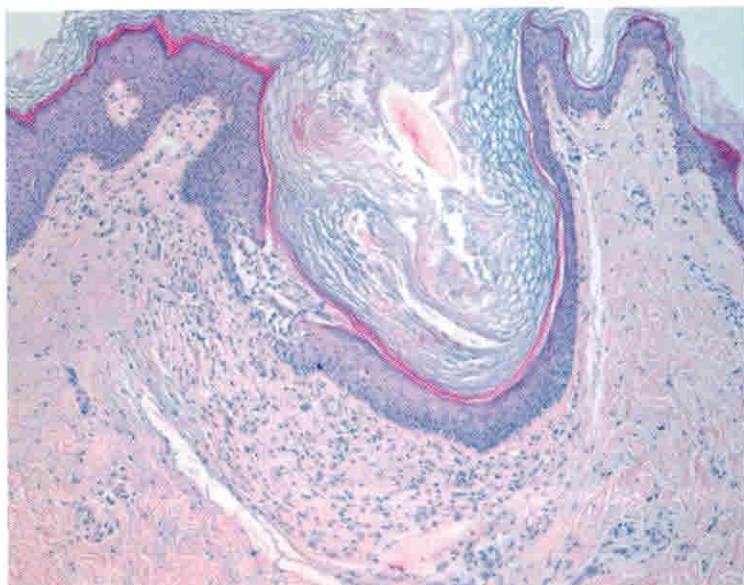


Рисунок 135.
Патоморфология
болезни
Фокса-Фордайса.
 Гистопатологически-
 ми признаками бо-
 лезни Фокса-Фор-
 дайса являются
 расширения воло-
 сяных фолликулов,
 гиперкератоз,
 роговые пробки,
 акантоз, спонгиоз
 инфундибуляр-
 ной части волося-
 ных фолликулов и
 периваскулярный
 лимфоцитарно-
 гистиоцитарный
 инфильтрат.



Рисунок 136.
Лихен блестящий.



Рисунок 137.
Лихен плоский.



Рисунок 138.
Множественные
сирингомы.

Гистопатология

Гистопатологическими признаками болезни Фокса-Фордайса являются расширения волосяных фолликулов, гиперкератоз, роговые пробки, акантоз, спонгиоз инфундибулярной части волосяных фолликулов, периваскулярный лимфоцитарно-гистиоцитарный инфильтрат и небольшое число пенистых клеток вокруг волосяных фолликулов в дерме (рис. 135).

Дифференциальный диагноз

- Лихен блестящий (рис. 136);
- Лихен плоский (рис. 137);
- Фолликулит
- Множественные сирингомы (рис. 138).

Лечение

Лечение болезни Фокса-Фордейса представляет большие трудности. Препаратами первой линии считаются наружное или внутриочаговое использование кортикостероидов, наружный клиндамицин, пероральные контрацептивы, наружные ретиноиды и УФБ. Методики терапии второй линии включают системные ретиноиды, электрокаустику, хирургическое иссечение.

БОРОДАВКИ

Различают 4 типа бородавок: вульгарные, плоские (юношеские), подошвенные и венерические (син.: остроконечные кондиломы, венерические бородавки). С клинической точки зрения бородавки также классифицируют на кожные генитальные, оральные и ларингеальные бородавки.

роидов в виде кремов или суспензии на несколько дней; слабый детский шампунь; корректное ухаживание за кожей (эмоленты, кремы, пасты). Шампунь бифоназола эффективен для лечения себорейного дерматита младенцев и маленьких детей.

Интертригинозные области. Лечебные мероприятия включают подсушивающие средства (цинковое масло; цинковая болтушка); препараты имидазола (2% кетоконазол) в форме мягких паст, кремов; аппликации 0,1-0,25% раствора генцианвиолета.

При себорейном дерматите, осложненном микробной инфекцией, показана наружная или общая антибиотикотерапия.

У ВИЧ-инфицированных пациентов себорейный дерматит, локализующийся на лице, лечится мазью лития гемисукцината (Efalith).

Течение

Болезнь обычно протекает в течение нескольких лет (иногда десятилетий), улучшаясь в летнее время и обостряясь зимой. Значительное распространение процесса может быть вызвано неправильной наружной терапией или инсоляцией. Самым тяжелым осложнением является возникновение эритродермии.

ДЕРМАТОМИОЗИТ

Дерматомиозит (ДМ) – диффузное заболевание соединительной ткани с иммунными нарушениями. Заболевание относится идиопатическим воспалительным миопатиям (ИВМ), которые представляют собой гетерогенную группу генетически детерминированных аутоиммунных заболеваний, характеризующихся поражением скелетных мышц и/или кожи, приводящее к мышечной слабости и/или воспалению кожи. Основным клиническим симптомом ДМ является воспаление поперечно-полосатых мышц и кожи без выраженного поражения внутренних органов.

Выделяют большие и малые симптомы ДМ. К большим относятся кожный и мышечный синдромы, гистологические признаки поражения мышц, повышение уровня аминотрансфераз на 50%, изменения электромиограммы; к малым – кальциноз и дисфагия.

Различают идиопатический, амиопатический и детский ДМ. Заболевание у взрослых людей в 30% случаев ассоциируется со злокачественными заболеваниями внутренних органов (паранеопластический ДМ).

Эпидемиология дерматомиозита

ДМ может возникать в любом возрасте (у детей и взрослых), но чаще всего развивается у детей в возрасте до 10 лет, у взрослых – 50–60 лет (у детей полимиозит встречается исключительно редко). Классический ДМ

регистрируется в среднем в 5,5 случаев на 1 миллион населения. Женщины болеют в 2 раза чаще, чем мужчины. В США ДМ среди детей от 2 до 17 лет составляет 2,5–4,1 на 1 миллион; соотношение девочек к мальчикам 2,3:1. При детском ДМ чаще развиваются инфаркты кожи с последующей кальцификацией.

Клиническая картина дерматомиозита

У 60% пациентов с классическим ДМ поражения кожи и мышц появляются одновременно. В 30% случаев высыпания предшествуют миозиту, и у 10% пациентов мышцы поражаются раньше кожи. Эритема кожи, как правило, сочетается с ощущениями зуда и жжения. Повышенная чувствительность к солнечному свету является частым симптомом. Мышечная слабость вначале развивается в плечевых и тазовых мышцах, она сочетается с болезненностью и напряженностью мышц. Основным морфологическим элементом кожной сыпи при ДМ является эритема, имеющая характерный пурпурно-лиловый цвет (цвет гелиотропа, фиолетовый, ветчинный) или цвет свежего солнечного загара, в сочетании с тестоватым или плотным отеком кожи и подкожной жировой клетчатки (рис. 310–317). Эритема может быть диффузной, пятнистой, в виде полос, иногда с шелушением и изъязвлениями, сопровождаться болью и зудом.

Гелиотропная эритема чаще всего локализуется на лице, разгибательных поверхностях верхних и нижних конечностей, над коленными и локтевыми суставами, на тыле кистей, особенно в области задних ногтевых валиков (рис. 313–316). Наиболее типичным местом расположения эритемы является параорбитальная зона (чаще верхние веки). Эта эритема, в сочетании с меняющимся в течение суток параорбитальным отеком, является патогномоничным симптомом дерматомиозита («дерматомиозные очки», маска, полумаска). Она может захватывать шею и среднюю часть груди (характерный треугольник), ограничиваться лбом по границе с волосистой частью головы; нос остается бледным, губы отечны. Лобные и назолабиальные складки резко выражены; вследствие поражения мимической мускулатуры лицо приобретает иногда плачущее выражение (рис. 311). Иногда кожа в области эритемы становится атрофичной, особенно в области суставов, или развивается пойкилодермия. Развитие пойкилодерматомиозита характерно для хронического течения заболевания. Частым симптомом являются симметричные сливные фиолетовые эритемы на дорзальной поверхности кистей и пальцев рук, разгибательной поверхности плеч и предплечий, дельтовидной мышцы, задней части плеч и шеи (симптом «шали»), зоны декольте (V-симптом), центральной части лица и лба, волосистой части головы.

Папулы Готтрона – симметричные сливающиеся эритемы фиолетового цвета, локализующиеся на нормальной или отечной коже дорзальной поверхности межфаланговых и пястно-фаланговых суставов,



Рисунок 310, 311.
Дерматомиозит.
 Эритема и сыпь из мелких сливающихся папул с едва заметным лиловым оттенком на лице, шее, груди и верхних конечностях у больного дерматомиозитом. Больной с трудом заводит руку за голову и совсем не может подниматься по лестнице.

лучевого выступа, надколенника и внутренней части лодыжки (*рис. 313*). Папулы Готтрона иногда встречаются чаще, чем гелиотропная эритема на лице, и их рассматривают как патогномоничный симптом ДМ. Характерным признаком ДМ являются кератотические папулы на ладонях, вентральной и латеральной поверхности пальцев с эритематозными изменениями на дорзальной поверхности («рука механика»). При обратном развитии эритемы серовато-бурая пигментация не проходит годами. На ладонях, подушечках пальцев развиваются капилляриты (*рис. 315, 316*), иногда с микронекрозами и красной каймой у основания ногтя. Может возникнуть ретикулярное ливедо. Поражение слизистых оболочек является частым симптомом ДМ (50% больных) и выражается в виде конъюнктивита, ринита, ларингита, синдрома Шегрена. Самые



Рисунок 312. Дерматомиозит. Очаги поражения захватывают всю заднюю поверхность кожи.



Рисунок 314. Дерматомиозит. Мелкие сливающиеся папулы с лиловым оттенком в области плеча.



Рисунок 313. Дерматомиозит: папулы Готтрона – плоские лиловые папулы над пястно-фаланговыми и межфаланговыми суставами.

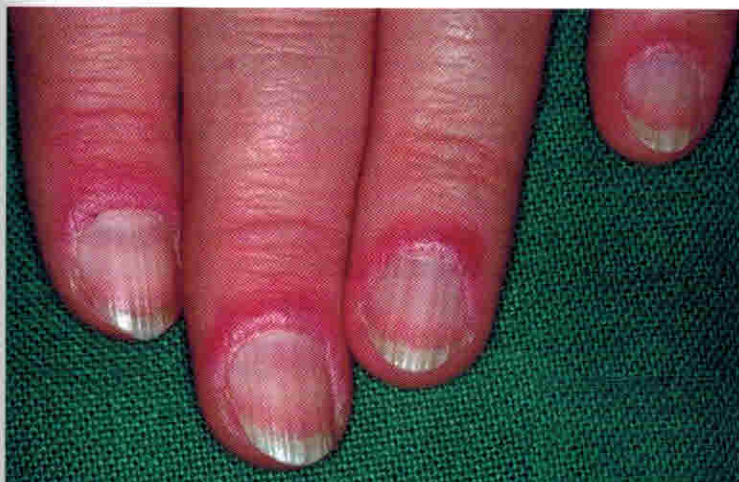


Рисунок 315, 316.
Дерматомиозит:
патномоничный
симптом
дерматомиозита –
на ладонях,
подушечках пальцев
развиваются
капилляриты.

тяжелые изменения кожи – некротические изъязвления, чаще над локтевыми и коленными суставами, а также буллезные высыпания могут предшествовать злокачественным опухолям внутренних органов (признак паранеоплазии).

Миозит является важным симптомом дерматомиозита. Поражение кожи, однако, может предшествовать его развитию в течение нескольких лет и месяцев. Различают скелетно-мышечный и висцерально-мышечный синдромы.

Скелетно-мышечный синдром. Ранними признаками являются утомляемость (общая и мышечная), нарастающая мышечная слабость мышц плечевого и тазового пояса, проксимальных отделов нижних конечностей (при отсутствии признаков полиневрита); миалгии при движении и надавливании на мышцы, ограничение активных движений, чувство скованности, тяжести и распираания мышц. При поражении мышц плечевого и тазового пояса возникает псевдопаралитическая слабость этих групп мышц (симптомы «рубашки», «расчески», «лестницы», «утиной походки»). Мышцы имеют нормальную, тестоватую и даже твердую, деревянистую консистенцию. В поздней стадии развиваются миосклероз, контрактуры, симметричная атрофия, как правило, проксимальных отделов конечностей.

Висцерально-мышечный синдром. Поражаются дыхательные мышцы (диафрагма, межреберные), что проявляется одышкой, высоким стоянием диафрагмы, вялостью дыхательных экскурсий и др., а также мышцы глотки, гортани, миокард.

Детский ДМ начинается в возрасте до 10 лет. Возможно, что определенную роль в его развитии играют очаги инфекции. Детский ДМ характеризуется более тяжелыми изменениями сосудов и воспалительным ответом, а также выраженной фоточувствительностью. Кальциноз и поражение внутренних органов встречаются чаще, чем у взрослых. Заболевание может иметь хроническое доброкачественное течение, но иногда характеризуется большей, чем у взрослых, тяжестью и генерализацией процесса.

Амиопатический ДМ. Примерно у 10% пациентов кожные изменения, характерные для ДМ, не связаны с поражением мышц (амиопатический дерматомиозит). Он представляет собой особую разновидность идиопатического ДМ, при которой имеются классические, подтвержденные гистологическими исследованиями, кожные высыпания дерматомиозита, но отсутствуют проксимальная мышечная слабость и изменения сывороточных мышечных ферментов. Воспалительные изменения кожи предшествовали развитию полимиопатии в среднем в течение 3,74 года (в сроки от 6 месяцев до 20 лет). Большинство пациентов (73%) были женщинами. У 13% больных с этой формой ДМ наблюдалась интерстициальная болезнь легких. Необходимость выделения амиопатического ДМ обусловлено следующими обстоятельствами:

- Назначение системной иммуносупрессивной терапии в течение 2 и более месяцев в течение первых 6 месяцев от начала болезни (такая тактика может предупредить последовательное развитие клинически выраженной миопатии);
- Использование медикаментов, способных вызывать изолированные изменения кожи по типу дерматомиозита (гидроксимочевина, статины) к моменту появления высыпаний. ДМ сочетается со злокачественными опухолями в 10–30% случаев. Клинические проявления паранеопластического дерматомиозита неотличимы от его

идиопатической формы. Дерматомиозит может сочетаться с раком внутренних органов различной локализации, реже с лимфомами, лейкозами, миеломой, тимомой. Дерматомиозит чаще предшествует развитию клинических признаков рака, иногда рак у больных дерматомиозитом выявляется только на аутопсии.

Диагноз

Диагноз ДМ основывается, главным образом, на клинической симптоматике. Без кожного и мышечного синдрома диагноз дерматомиозита недостоверен. Изменения лабораторных показателей появляются вслед за клиническими признаками и, в основном, отражают активность процесса. К этим признакам относятся: повышение активности креатинфосфокиназы (наиболее информативный тест); повышение активности трансаминаз (аспартатаминотрансферазы, глутаминоксалоуксусной трансаминазы, альдолазы и др.); повышение уровня креатина в моче, снижение креатина и повышение креатин-креатининового индекса. Диагноз следует подтверждать гистологическим исследованием пораженных мышц, данными электромиографии. Взрослым старше 40-50 лет показано исследование с целью исключения опухолей внутренних органов (у женщин – маммография и УЗИ органов малого таза, а также серологическое исследование на наличие опухоли яичников с маркером СА-125, а у всех пациентов – исследование легких и пищеварительного тракта). Оценка состояния мышц с помощью магнитного резонанса и магнитно-резонансной спектроскопии P-31 дают количественные данные, которые имеют особое значение для последующего контроля, поскольку эти методы более чувствительны, чем гистологическая оценка и уровни мышечных ферментов.

Гистопатология

Гистопатология ДМ. Основными морфологическими признаками, характерными для ДМ в коже, являются *interface vacuolar dermatitis*: нарушение дермо-эпидермального соединения (вакуолярная дистрофия клеток базального слоя эпидермиса), сочетающееся с незначительной клеточной реакцией (периваскулярный лимфоцитарный инфильтрат в дерме); васкулопатия сосудов дермы; выраженное отложение муцина в дерме (рис. 317).

Течение и прогноз

ДМ может начинаться остро или постепенно. В случаях, ассоциирующихся с антителами Mi2, заболевание имеет хроническое течение с менее выраженными признаками поражения кожи и мышц. В редких случаях, при наличии антител к антитранспортной РНК-синтетазе, заболевание протекает тяжелее, с лихорадкой и частыми изменениями в легких. Различают острую, подострую и хроническую формы заболевания. Основными показателями активности дерматомиозита

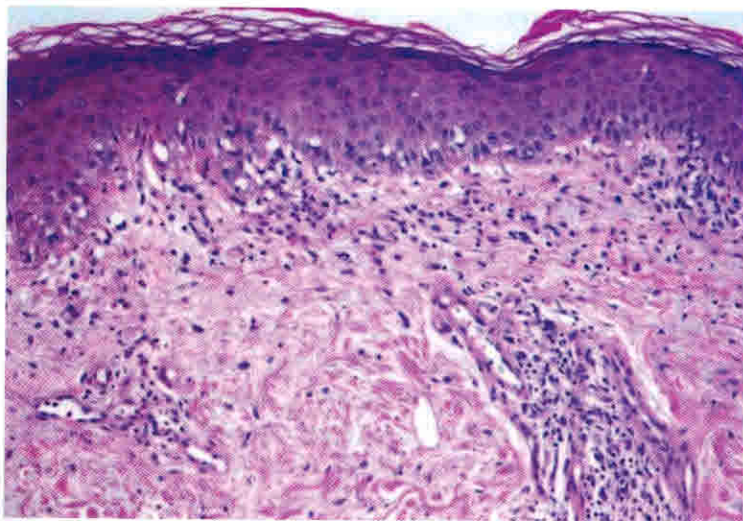


Рисунок 317.
Патоморфология дерматомиозита.
 Основными морфологическими признаками, характерными для дерматомиозита в коже, являются interface vacuolar dermatitis: нарушение дермо-эпидермального соединения (вакуолярная дистрофия клеток базального слоя эпидермиса), сочетающееся с незначительной клеточной реакцией (периваскулярный лимфоцитарный инфильтрат в дерме); васкулопатия сосудов дермы; выраженное отложение муцина в дерме.

являются степень выраженности кожно-мышечного синдрома, уровень креатинурии и ферментемии. При остром начале болезни отмечаются высокая лихорадка (38–39 °С), эритема, очаговый или диффузный отек кожи и мышц, боли в мышцах, резкая мышечная слабость, артралгии. Процесс напоминает острую системную красную волчанку. При постепенном начале болезни отмечается гиперемия и отек верхних век и кистей, эритема на открытых участках тела, миалгии, субфебрилитет. Независимо от остроты начала заболевания, в дальнейшем ДМ приобретает острое, подострое или первично хроническое течение.

Острая форма течет по непрерывно рецидивирующему типу, с клинической картиной лихорадочно-токсического заболевания, с катастрофически нарастающим генерализованным поражением поперечнополосатой мускулатуры, вплоть до полной обездвиженности с явлениями дисфагии, распространенной эритемой на коже. Подострая форма дерматомиозита отличается циклическостью течения, с более медленным, чем при острой форме, нарастанием симптомов болезни.

Хроническая форма представляет собой доброкачественный и редкий вариант дерматомиозита. Она характеризуется умеренной мышечной слабостью, повторяющимися мышечными болями и эритематозными высыпаниями.

Основными осложнениями дерматомиозита являются аспирационная пневмония, дыхательная недостаточность, асфиксия, трофические язвы и пролежни. Непосредственными причинами смерти чаще всего являются злокачественные опухоли, пневмония, дыхательная и сердечная недостаточность, осложнения глюкокортикостероидной терапии,

общая дистрофия, глубокие трофические осложнения, в особенности со стороны желудочно-кишечного тракта (эрозии, язвы, перфорации, кровотечения).

Дифференциальный диагноз

Классический дерматомиозит

- Красная волчанка системная, ассоциированная с миозитом (рис. 318);
- Склеродерматомиозит

Амиотический дерматомиозит

- Красная волчанка системная и подострая (рис. 319);
- Себорейный дерматит (рис. 320);
- Контактный дерматит (рис. 321);



Рисунок 318.
Красная волчанка системная, ассоциированная с миозитом.



Рисунок 319.
Красная волчанка подострая.

Лечение

Первая линия терапии

- Наружные противогрибковые средства.
- Кетоконазол.
- Тербинафин.
- Клотримазол.
- Сульфид селена.
- Тиоконазол.
- Шампунь с серой и салициловой кислотой.
- Шампунь с пиритионом цинка.
- Бифоназол 1% шампунь/гель.

Вторая линия терапии

- Системные противогрибковые препараты.
- Итраконазол.
- Кетоконазол.
- Флуконазол.

ПОЗДНЯЯ КОЖНАЯ ПОРФИРИЯ

Поздняя кожная порфирия (актинически-травматический порфириновый дерматоз взрослых) характеризуется появлением длительно существующих субэпидермальных серозных пузырей на лице и кистях рук (рис. 905, 906). Причинами образования пузырей являются либо незначительные травмы кожи (трение, легкие ушибы), либо инсоляция (в весеннее и летнее время). Продержавшись несколько дней, пузыри засыхают с образованием пластинчатых корочек буроватого цвета, после отпадения которых нередко наблюдается образование рубцовой атрофии кожи.



Рисунок 905, 906. Поздняя кожная порфирия: ранняя стадия. Заболевание характеризуется появлением длительно существующих субэпидермальных серозных пузырей на лице и кистях рук. Причинами образования пузырей являются либо незначительные травмы кожи (трение, легкие ушибы), либо инсоляция (в весеннее и летнее время).



Рисунок 907–909. Поздняя кожная порфирия: развитая стадия. Пузыри, продержавшись несколько дней, засыхают с образованием пластинчатых корочек буроватого цвета, после отпадения которых нередко наблюдается образование рубцовой атрофии кожи. Если пузыри вскрываются, то возникают длительно не заживающие эрозии.



(рис. 907–909). Если пузыри вскрываются, то возникают длительно не заживающие эрозии. Кожа лица и тыла кистей постепенно пигментируется, появляется выраженный гипертрихоз (особенно на щеках и висках), мягкие ткани щек, лба и глазниц западают, из-за чего больные выглядят старше своих лет (рис. 910, 911). Возможно также появление склеродермоподобных

очагов и милиумов. Болеют чаще мужчины 30–50 лет, особенно злоупотребляющие алкоголем, а также женщины 18–30 лет, использующие пероральные контрацептивы, содержащие эстрогены. Иногда причиной заболевания могут быть хронические отравления (например, тетраэтилсвинцом), прием лекарственных средств, гемодиализ у больных с почечной недостаточностью и др. Причиной заболевания является нарушение функции печени: недостаточность уропорфириногендекарбоксилазы, которая катализирует метаболизм уропорфириногена. Порфирины откладываются в коже и сенсibiliзируют ее к УФЛ. У больных поздней кожной порфирией наблюдается значительное увеличение концентрации уропорфирина в моче и плазме. Вследствие этого моча приобретает розовый или темно-красный цвет (хорошо выявляется в лучах Вуда).



Рисунок 910, 911. Поздняя кожная порфирия: терминальная стадия. Кожа лица и тыла кистей постепенно пигментируется, появляется выраженный гипертрихоз (особенно на щеках и висках), мягкие ткани щек, лба и глазниц западают, из-за чего больные выглядят старше своих лет. Возможно также появление склеродермоподобных очагов и милиумов.

Гистопатология

В биоптате кожи при поздней кожной порфирии (пузыря) отмечается субэпидермальный пузырь без воспалительного инфильтрата. Вокруг сосудов сосочкового слоя дермы при окраске на ШИК-реакцию выявляется гомогенное отложение порфирина (рис. 912).

Специальные методы диагностики

- Концентрация порфиринов и их типы в эритроцитах, сыворотке или моче, кале.



Рисунок 912. Патоморфология поздней кожной порфирии: пузыря. В биоптате кожи при поздней кожной порфирии отмечается субэпидермальный пузырь без воспалительного инфильтрата. Вокруг сосудов сосочкового слоя дермы при окраске на ШИК реакцию выявляется гомогенное отложение порфирина.

- Гематологический профиль, оценка обмена железа, анализ генов гемохроматоза.
- Функциональное состояние печени, сканирование печени, биопсия печени (по показаниям).
- Серологическое исследование на гепатиты А, В и С.
- Анализ уровня глюкозы натощак.
- Сывороточные антиядерные антитела.

Лечение

Первая линия терапии

- Повторные кровопускания объемом 500 мл с интервалами 1–2 нед.
- Хлорохин или гидроксихлорохин.

Вторая линия терапии

- Дефероксамин (Deferoxamine, desterrioxamine).
- Эритропоэтин.

Третья линия терапии

- Антиретровирусная терапия.
- Интерферон альфа.
- Витамины Е и С.
- Плазмаферез.
- Гемодиализ.
- Энтеросорбены.
- Циметидин.

ПОРОКЕРАТОЗ

Порокератоз – гетерогенная группа наследственных нарушений кератинизации эпидермиса, передающихся аутосомно-доминантным путем. Все формы порокератоза (кроме точечного) имеют достаточно



Рисунок 913, 914. Порокератоз. Очаги поражения представляют собой округлую серовато-коричневую сухую бляшку, с эксцентрическим ростом. Центральная часть бляшки подвергается атрофии и слегка западает, краевая зона подчеркнута роговым валиком, заключенным в желобок и выступающим по типу гребешка.



Рисунок 915. Порокератоз: бляшечный тип (порокератоз Мибелли). Высыпания обычно бывают множественными, округлой формы, местами имеют тенденции к слиянию.



Рисунок 916. Порокератоз: диссеминированный поверхностный актинический.

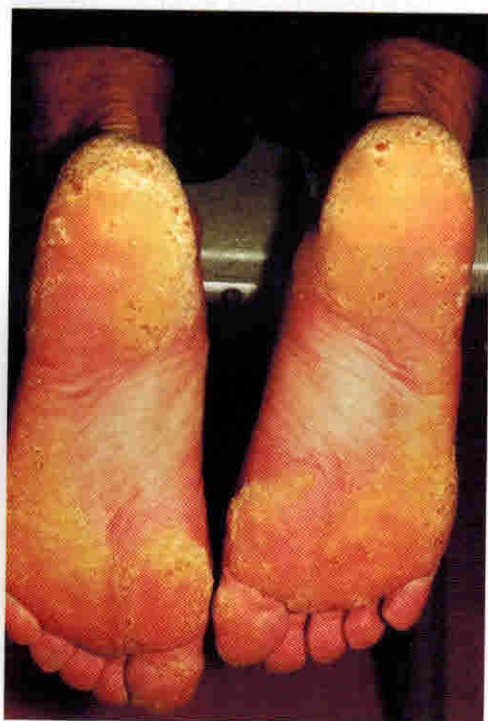


Рисунок 917. Порокератоз ладоней и подошв. Высыпания локализуются преимущественно в области ладоней и стоп и напоминают мелкоточечный кератоз. Целесообразно проводить дифференциальную диагностику с роговой экземой.

характерную клиническую картину. Очаги поражения представляют собой округлую серовато-коричневую сухую бляшку, с эксцентрическим ростом. Центральная часть бляшки подвергается атрофии и слегка западает, краевая зона подчеркнута роговым валиком, заключенным в желобок и выступающим по типу гребешка (рис. 913, 914). Центральный желобок легко выявляется при смазывании бляшки раствором генцианвиолета с последующим удалением краски спиртом. Иммуносупрессия, ультрафиолетовое облучение и радиационная терапия могут обострять течение порокератоза и провоцировать развитие рака кожи. Наибольшую опасность малигнизации имеет линейная разновидность порокератоза. Клиническими разновидностями порокератоза являются бляшечный тип (порокератоз Мибелли) (рис. 915), диссеминированный поверхностный актинический порокератоз (рис. 916), линейный порокератоз, порокератоз ладоней и подошв (рис. 917).

Гистопатология

В эпидермисе обращает на себя внимание неравномерный акантоз, ортокератоз, на отдельных участках углубления со скоплением роговых масс и наличием паракератотических клеток в виде столбика. В дерме выявляется умеренная воспалительная реакция из лимфоцитов (рис. 918).

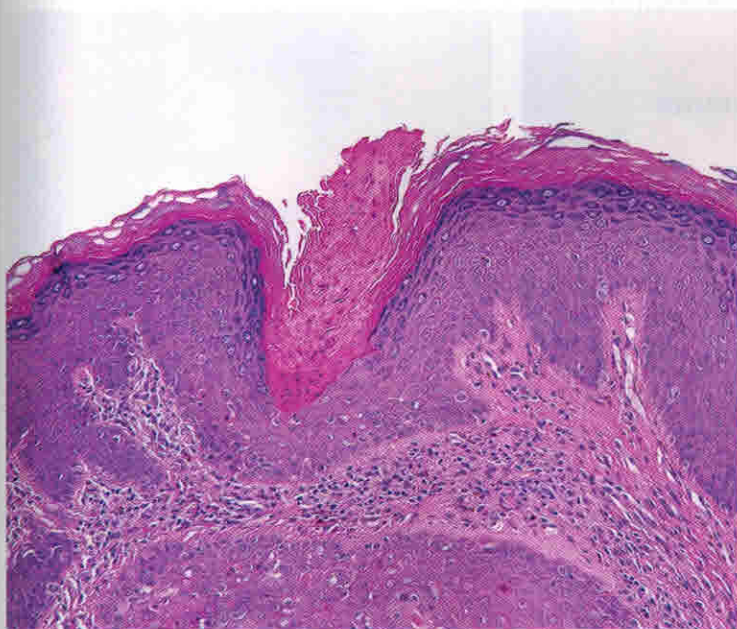


Рисунок 918. Патоморфология порокератоза. В эпидермисе обращает на себя внимание неравномерный акантоз, ортокератоз, на отдельных участках углубления со скоплением роговых масс и наличием паракератотических клеток в виде столбика. В дерме выявляется умеренная воспалительная реакция из лимфоцитов.



Рисунок 919. Амилоидный лихен.



Рисунок 920. Акрокератоз.



Рисунок 921. Кератоакантома на фоне акрокератоза.

Дифференциальная диагностика

- Амилоидный лихен (рис. 919).
- Акрокератоз (рис. 920).
- Кератоакантома (рис. 921).

Специальные методы диагностики

- Биопсия кожи.
- Дерматоскопия.
- Обследование состояния иммунитета.

Лечение

Терапия первой линии

- Криотерапия.
- 5-флуороурацил.

Терапия второй линии

- Системные ретиноиды.
- CO₂ лазер.

Терапия третьей линии

- Имиквимод.
- Аналоги витамина D₃.
- Наружные ретиноиды.
- Дермабразия.
- Кортикостероиды.

Лечение зависит от клинического типа порокератоза. При порокератозе Мибелли рекомендуется разрушение очагов поражения 5% фторурациловой мазью, 0,1% мазь с ретиноевой кислотой, при распространенном процессе – этретинат по 50–75 мг/сут в течение нескольких недель или месяцев; криотерапия, лазеротерапия, электрокоагуляция отдельных очагов; при актиническом порокератозе назначают фотозащитные средства. Наружный имиквимод рекомендован для терапии порокератоза, включая порокератоз Мибелли.

ПОРОКИ РАЗВИТИЯ (ГАМАРТИИ, ДИЗЭМБРИОПЛАЗИИ)

Пороки развития (гамартии, дизэмбриоплазии) представляют собой стабильные образования, состоящие из высокодифференцированных, почти нормальных клеточных элементов кожи и ее придатков, находящихся в неправильных взаимоотношениях и иногда смещенных в дерму и подкожную клетчатку. У пороков развития отсутствуют выраженные явления пролиферации, а также отмечается слабая реакция окружающих тканей. Увеличение их размеров обычно связано не с истинным ростом (увеличением паренхимы), а с расстройствами кровообращения, отеком, склеротическими изменениями в строме, накоплением секрета и т. п.

К порокам развития кожи относятся: папилломатозный порок развития (ихтиозиформный, бородавчатый, эпидермальный невус), порок развития волосяных фолликулов (волосной невус), порок развития сальных желез, пороки развития эккринных и апокринных потовых желез, порок развития хрящевой ткани (козелок уха) (рис. 922), врожденный меланоцитарный невус (рис. 923), пороки развития сосудов (рис. 924), болезнь Прингла и др.

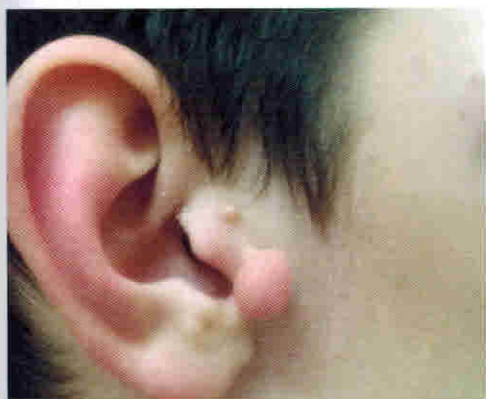


Рисунок 922. Порок развития хрящевой ткани (козелок уха).



Рисунок 923. Врожденный меланоцитарный невус.



Рисунок 924. Пороки развития сосудов: **пламенеющий невус**. Синдром Клиппеля–Треноне. Клиппель и Треноне в 1900 г. описали синдром, который клинически проявляется родимыми пигментными пятнами, захватывающими обширные зоны нижних конечностей, гипертрофией и расширением подкожных вен удлинением и утолщением конечности за счет гипертрофии скелета и мягких тканей.

Папилломатозный порок развития

Папилломатозный порок развития (ихтиозиформный, бородавчатый, эпидермальный невус) обычно возникает в детском или юношеском возрасте, бывает одиночным или множественным. Высыпания располагаются беспорядочно или группируются по ходу нервов, сосудов, метамерных линий Геда (линейный эпидермальный невус) (рис. 925–929). Изменения на коже представляют собой плоские, четко отграниченные бородавчатые



Рисунок 925–929. Папилломатозный порок развития: линейный эпидермальный невус. Высыпания располагаются беспорядочно или группируются по ходу нервов, сосудов, метамерных линий Геда. Изменения на коже представляют собой плоские, четко отграниченные бородавчатые разрастания эпидермиса, различной величины и формы, возвышающиеся над поверхностью кожи, с неровной, иногда растрескавшейся поверхностью, покрытые серовато-коричневой коркой. Иногда высыпания располагаются на ножке.

разрастания эпидермиса, различной величины и формы, возвышающиеся над поверхностью кожи, с неровной, иногда растрескавшейся поверхностью, покрытые серовато-коричневой коркой. Иногда высыпания располагаются на ножке. Особой разновидностью этого порока развития является невоидный кератоз ареолы соска молочной железы.

Пороки развития сальных желез

Пороки развития сальных желез (невусы сальных желез) представляют собой единичные или множественные мелкие узелки плотноватой консистенции, локализующиеся чаще на лице или волосистой части головы (рис. 930–933). Поверхность кожи над узелками шероховатая или сальная. Обнаруживаются нередко с рождения или в детском возрасте, но могут появляться в пожилом возрасте (так называемый старческий невус сальных желез).



Рисунок 930–933. Пороки развития сальных желез: невусы сальных желез.

Представляют собой единичные или множественные мелкие узелки плотноватой консистенции, локализующиеся чаще на лице или волосистой части головы. Поверхность кожи над узелками шероховатая или сальная. Обнаруживаются нередко с рождения или в детском возрасте, но могут появляться в пожилом возрасте (так называемый старческий невус сальных желез).