

Государственное бюджетное образовательное учреждение  
высшего профессионального образования  
«Сибирский государственный медицинский университет»  
Министерства здравоохранения Российской Федерации

**С. А. Хардикова, П. Н. Пестерев**

## **Пузырные дерматозы, коллагенозы**

Рекомендовано Учебно-методическим объединением по  
медицинскому и фармацевтическому образованию вузов России в  
качестве учебного пособия для обучающихся по основным  
профессиональным образовательным программам высшего  
образования – программам специалитета по специальности  
Лечебное дело, Педиатрия, Стоматология.  
№ 391\05.05-20 от 05.11.2014

Томск  
Сибирский государственный медицинский университет  
2015

УДК 616.527:616.511](075.8)

ББК Р601.6+Р601.4+Р603.5]я73

X201

X201 Хардикова С. А., Пестерев П. Н. **Пузырные дерматозы, коллагенозы: учебное пособие** / С. А. Хардикова, П. Н. Пестерев. – Томск: СибГМУ, 2015. – 113 с.

ISBN 978-5-98591-148-3

На основе современных данных освещены вопросы этиологии, патогенеза, эпидемиологии, клиники и дифференциальной диагностики пузырчатки, герпетиформного дерматоза Дюринга, многоформной экссудативной эритемы, розового лишая Жибера, красной волчанки, склеродермии, дерматомиозита. Описаны особенности клинической картины акантолитической пузырчатки, доброкачественной неакантолитической пузырчатки, многоформной экссудативной эритемы и красной волчанки на слизистой оболочке рта. Описаны современные методы лечения пузырных дерматозов и коллагенозов.

Учебное пособие по дисциплине «Дерматовенерология» подготовлено в соответствии с Федеральными государственными образовательными стандартами высшего профессионального образования и предназначено для студентов, обучающихся по основным профессиональным образовательным программам высшего образования – программам специалитета по специальностям: Лечебное дело, Педиатрия и Стоматология.

УДК 616.527:616.511](075.8)

ББК Р601.6+Р601.4+Р603.5]я73

#### **Рецензенты:**

**В. И. Прохоренков** – заведующий кафедрой дерматовенерологии с курсом косметологии и ПО ГБОУ ВПО «Красноярский государственный медицинский университет им. В. Ф. Войно-Ясенецкого» Минздрава России, доктор медицинских наук, профессор

**Р. М. Абдрахманов** – заведующий кафедрой дерматовенерологии ГБОУ ВПО «Казанский государственный медицинский университет» Минздрава России, доктор медицинских наук, профессор

ISBN 978-5-98591-148-3

© ГБОУ ВПО СибГМУ Минздрава России, 2015

© Хардикова С. А., Пестерев П. Н., 2015

## ОГЛАВЛЕНИЕ

Глава 1. ПУЗЫРНЫЕ ДЕРМАТОЗЫ .....	5
1.1. Истинная (акантолитическая) пузырчатка .....	5
1.2. Доброкачественная неакантолитическая пузырчатка .....	12
1.3. Герпетиформный дерматоз Дюринга .....	13
1.4. Пемфигоид .....	16
1.5. Врожденный буллёзный эпидермолиз .....	21
Глава 2. ЭРИТЕМЫ .....	30
2.1. Многоформная экссудативная эритема .....	30
2.2. Розовый лишай .....	42
Глава 3. КОЛЛАГЕНОЗЫ .....	49
3.1. Красная волчанка (рубцующийся эритематоз) .....	49
3.2. Склеродермия .....	60
3.3. Склеродермоподобные заболевания .....	65
3.4. Дерматомиозит .....	66
3.5. Лейкоцитокластический васкулит .....	68
Эталоны ответов к тестовым заданиям .....	82
Эталоны ответов к ситуационным задачам .....	83
Рекомендуемая литература .....	87
Приложение .....	88

## СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

АД	–	аутосомно-доминантный
АР	–	аутосомно-рецессивный
ДДС	–	диаминодифенилсульфон
ЖКТ	–	желудочно-кишечный тракт
ОРВИ	–	острая респираторно-вирусная инфекция
РИФ	–	реакция иммунофлуоресценции
СОЭ	–	скорость оседания эритроцитов
С	–	компонент системы комплемента
Ig	–	иммуноглобулин

## Глава 1

### ПУЗЫРНЫЕ ДЕРМАТОЗЫ

Группа пузырных дерматозов весьма разнообразна как по клинической картине, так и по своей этиологической и патогенетической сущности. Пузырь как первичный морфологический элемент сыпи может быть основным признаком истинной и ложной пузырчатки, герпетиформного дерматоза Дюринга, токсидермии, синдрома Лайелла, стрептококкового и стафилококкового импетиго, врожденного сифилиса, синдрома Стивенсона – Джонсона, дерматитов, обусловленных действием высоких и низких температур. Однако механизмы образования пузырей при этих заболеваниях резко отличаются друг от друга.

К пузырным дерматозам относятся:

1. Истинная (акантолитическая) пузырчатка с разновидностями (вульгарная, вегетирующая, себорейная или эритематозная, листовидная, бразильская).
2. Пемфигоид с разновидностями (буллёзный Лёвера и рубцующий).
3. Доброкачественная неакантолитическая пузырчатка слизистых только полости рта.
4. Герпетиформный дерматоз Дюринга и сходные с ним заболевания (герпес беременных, доброкачественный хронический буллёзный дерматит детей, субкорнеальный пустулезный дерматит Снеддона – Вилькинсона, герпетиформное импетиго Гебры – Капоши).

#### 1.1. Истинная (акантолитическая) пузырчатка

В данном разделе рассматривается группа тяжелых пузырных дерматозов (группа истинной пузырчатки), объединенных общими клинико-морфологическими и патогистологическими признаками:

- 1) длительное хроническое волнообразное течение дерматозов с развитием пузырей (на неизменной коже или слизистых оболочках), имеющих тенденцию к генерализации и слиянию; дерматозы сопровождаются нарушением общего состояния больных, до применения кортикостероидной терапии чаще заканчиваются летально;

2) общий механизм образования пузыря путем акантолиза;

3) внутриэпидермальное расположение пузырей; супрабазальное при вульгарной и вегетирующей пузырчатке и субкорнеальное или супраинтрагранулярное при листовидной и эритематозной пузырчатке;

4) отложение иммуноглобулинов (Ig) класса G в межклеточном пространстве эпидермиса.

В дерматологических стационарах истинная пузырчатка встречается один – два раза в год. Среди общего числа больных истинной пузырчаткой первое место по частоте занимают больные вульгарной, второе – себорейной, третье – листовидной и четвертое – вегетирующей.

**Этиология и патогенез** акантолитической пузырчатки неизвестны. Существует ряд теорий происхождения этого заболевания. Это теория задержки хлоридов, токсического происхождения, цитологических аномалий, неврогенная, эндокринная, энзимная, бактериальная и вирусная теории, но все они не имеют неоспоримых доказательств.

В настоящее время заслуживает большого внимания теория аутоиммунного происхождения заболевания. Методом непрямой иммунофлуоресценции в сыворотке больных пузырчаткой в активной фазе заболевания обнаружены антитела к антигенным компонентам межклеточной субстанции эпидермиса в титре 1:120, 1:240 при обработке люминесцирующей сывороткой против IgG человека. Антигены, с которыми такие антитела реагируют, являются обычными составными частями межклеточной субстанции эпидермиса человека и животных.

Установлена связь между титром циркулирующих антител к межклеточной субстанции эпидермиса и тяжестью течения пузырчатки. Эти антитела по существу являются аутоантителами. Они обнаруживаются у больных пузырчаткой и могут быть использованы с диагностической и прогностической целью и для выбора терапии.

## **Клинические формы акантолитической пузырчатки**

### **Вульгарная пузырчатка**

Встречается чаще других форм. Среди больных преобладают женщины. Случаи семейной пузырчатки наблюдаются редко. Заболевание чаще возникает в возрасте 40–60 лет. Средний возраст заболевших равен 50,7 года.

Синонимы: обыкновенная пузырчатка.

**Клиника.** Вульгарная пузырчатка иногда начинается остро, без продромы, но чаще высыпаниям предшествует общее плохое самочувствие, иногда заболевания печени, почек или каким-либо дерматозом. Заболевание может начаться с возникновения первичного очага в виде приподнятой ограниченной, интенсивно красной эрозии, иногда покрытой коркой, весьма стойкой к терапии. Такой очаг напоминает импетиго, себорейный дерматит,

осложнившийся вторичной инфекцией. В дальнейшем появляются одиночные вялые пузыри.

Начальные высыпания локализуются на волосистой части головы, в подмышечных и других крупных складках, в околоногтевых зонах. По данным многочисленных авторов, у больных дерматоз начинается с поражения слизистых оболочек, которое может быть долгое время единственным симптомом болезни.

Встречаются начальные поражения слизистой оболочки и развившиеся после высыпаний на коже. То есть слизистые поражаются почти у всех больных, причем более чем у половины – первично. От появления первичного очага до диссеминации пузырей проходит от 1 мес до 1 года, а в среднем приблизительно 4 мес.

На слизистой полости рта пузыри, но чаще эрозии располагаются на губах, деснах, языке, нёбе, в зеве, на слизистой щек, они ярко-красные, покрытые сероватым налетом, окаймлены обрывками эпителия. Иногда покрывки пузырей отслаиваются в виде пленок, похожих на дифтеритические. Иногда наблюдаются своеобразные мембраны белого или сального цвета, по отторжении которых обнаруживаются эрозии с неприятным запахом. В тяжелых случаях вся слизистая оболочка рта превращается в сплошную эрозированную поверхность.

Пузыри бывают также на слизистых оболочках носа, конъюнктивы, вульвы, вагины, шейки матки и ануса. Описаны поражения глотки, гортани, пищевода, желудка, прямой кишки.

Эрозии на слизистых оболочках весьма болезненны, но заживают без рубцов в отличие от рубцующего пемфигоида.

**Дифференциальную диагностику** пузырчатки на слизистой оболочке рта проводят с многоформной экссудативной эритемой, различными формами некантолитической пузырчатки, лекарственной аллергией, буллезной формой красного плоского лишая, герпетическим дерматозом Дюринга.

На коже высыпания локализуются на волосистой части головы, в подмышечных, паховых складках, под молочными железами, в околоногтевых зонах, в области пупка, местах давления (лопатки, ягодицы, область копчика).

Высыпания на коже мономорфны и состоят из дряблых пузырей, иногда в самом начале напряженных, расположенных беспорядочно на внешне не измененной коже. Во время появления пузырей может быть слабый зуд. Пузыри постепенно увеличиваются, достигают размеров куриного яйца и более, могут сливаться. Содержимое свежих пузырей желтоватое, полупрозрачное, старых пузырей – мутное или гнойное. При легкой травме покрывки пузырей вскрываются, образуются красные мокнущие эрозии, окаймленные обрывками отслаивающегося эпидермиса. Крупные пузыри под тяжестью экссудата могут принимать грушевидную форму, тогда возникает так называемый симптом «груши».

Количество пузырей весьма различно. Без лечения кортикостероидами болезнь постепенно прогрессирует. В клинике преобладают эрозии различных

размеров и очертаний, иногда до ладони и более. Эрозии затем покрываются желтыми и геморрагическими корками.

Общее состояние нарушается, иногда появляются температура, наблюдаются желудочно-кишечные и нервные расстройства (возбуждение, депрессия, психоз и др.). В крови – лейкоцитоз и повышенная скорость оседания эритроцитов (СОЭ).

Затрудненный прием пищи из-за болезненности во рту, значительная потеря белка с внутрипузырной жидкостью (плазморея) и интоксикация могут привести к кахексии, а последняя – к смерти. Больной может погибнуть от легочных и других осложнений. В терминальной фазе болезни высыпания на коже нередко регрессируют.

При пузырьчатке выявляют положительный *симптом Никольского*, при котором отмечают следующее:

1. При потягивании за обрывок покрышки пузыря пинцетом происходит отслойка верхних слоев эпидермиса в виде постепенно суживающейся ленты на видимо здоровой коже на 0,5 см.

2. При трении кожи между пузырями происходит сдвигание верхних слоев эпидермиса и образуется новый пузырь.

3. При трении кожи вдали от пузырей происходит сдвигание верхних слоев эпидермиса и образуется новый пузырь.

При пузырьчатке выявляют положительный *симптом Асбо-Ганзена* – при давлении предметным стеклом на невскрывшийся пузырь происходит увеличение его диаметра (симптом «груши»).

### **Вегетирующая пузырьчатка**

Это разновидность акантолитической пузырьчатки. Заболевание начинается у молодых людей (в среднем 38 лет). Встречается значительно реже, чем вульгарная.

В начальной стадии клиническая картина вегетирующей и вульгарной пузырьчатки весьма сходны. Первые элементы также чаще появляются на слизистых и реже на коже. Пузыри вялые, быстро вскрываются. Дно эрозий через несколько дней или недель, а иногда и месяцев покрывается вегетациями. Они развиваются как на коже, так и на слизистых. На коже чаще бывают в крупных складках. Вегетации мягкие, красные, возвышаются над общим уровнем на 0,2–0,5 см, но в складках кожи при наличии мацерации иногда достигают высоты до 1 см. Отделяемое обильное, легко разлагается, зловонное. Вокруг высыпаний часто виден воспалительный ободок, а иногда – свежие пузыри.

Постепенно вегетации становятся плотными, сухими, папилломатозными, а при благоприятном течении уплощаются и рассасываются. Вегетируют далеко не все эрозии. Симптом Никольского положительный. У одной трети больных бывает зуд разной интенсивности. Течение болезни более длительное, чем при вульгарной пузырьчатке, рецидивирующее, с ремиссиями.



## Эритематозная (себорейная) пузырьчатка

Эритематозная (себорейная) пузырьчатка – это необычный тип пузырьчатки, сочетающийся с симптомами себореи и красной волчанки. Этот дерматоз называется синдромом Сенира – Ашера.

В настоящее время эритематозную пузырьчатку относят к группе акантолитической пузырьчатки, которая в доброкачественной стадии может существовать долго, не трансформируясь, но чаще переходит либо в вульгарную, либо в листовидную. Чаще болеют женщины в возрасте 50–60 лет, реже заболевают лица моложе 10 лет и старше 70 лет.

**Клиника.** Локализация процесса чаще бывает на себорейных местах (лицо, волосистая часть головы, грудная клетка). Наиболее часто у больных выявляются эритематозные, шелушащиеся, гиперкератотические или корковые поражения, располагающиеся в виде бабочки на носу и щеках, и отдельные очаги с пузырями или без них на волосистой части головы и туловище, особенно в верхней части спины и грудины. Иногда проявления напоминают высыпания начальной стадии листовидной пузырьчатки. Эритематозно-сквамозные высыпания существуют месяцами, медленно увеличиваясь, но иногда пузыри распространяются на лицо и туловище в течение 2 нед.

Цвет эритематозных высыпаний красный, разных оттенков, поверхность покрыта тонкими плотно сидящими сухими желтоватыми чешуйками с шипиками, а иногда желтоватыми корками. У некоторых больных определяются небольшая инфильтрация и возвышение краев. Центральная часть высыпаний нередко запавающая. Чаще поражение имеет вид себорейного дерматита на лице и волосистой части головы. Чешуйки и корки легко удаляются, обнажая мокнущие эрозии. На поверхности чешуйки жирные, бывают также пузыри, мокнутие, рыхлые коркочешуйки. На коже волосистой части головы картина иногда полностью соответствует высыпаниям красной волчанки с атрофией и облысением. Начавшись в области лица, процесс может генерализоваться. От начала дерматоза до его генерализации проходят недели, месяцы, а иногда и годы. В поздней стадии процесс распространяется и на конечности. Высыпания могут вызывать довольно сильный зуд или жжение. Элементы появляются спонтанно или после легкой травмы, располагаются беспорядочно или группами по 15–20 элементов. В пузырях содержимого так мало, что больные даже не подозревают о их существовании. После разрыва пузыря эрозии обнажаются, приобретают четко ограниченные очертания, ярко-красного цвета; мокнут и становятся болезненными. Они заживают медленно, оставляя пигментированные пятна, на которых могут появляться новые пузыри. Иногда эрозии оставляют рубцевидную атрофию.

Симптом Никольского вблизи пузырей положительный.

Слизистые оболочки поражаются у одной трети пациентов, чаще пузыри бывают в полости рта и реже в области гениталий. Общее состояние чаще удовлетворительное. В крови отмечаются умеренный лейкоцитоз и

увеличенная СОЭ. Течение дерматоза длительное, с ремиссиями, реже подострое и острое, временами напоминающее то красную волчанку, то вульгарную или листовидную пузырчатку.

### **Листовидная пузырчатка**

При листовидной (эксфолиативной) пузырчатке пузыри не проходят полного цикла развития, образуя пластинчатые, листовидные корки, напоминающие слоеный пирог, как бы плавающие в жидкости и прикрепленные к коже лишь на ограниченных участках. Встречается у 10 % больных. Возраст больных 1,5–74 года. В среднем возраст в начале заболевания 45 лет.

**Клиника.** При листовидной пузырчатке пузыри появляются чаще на эритематозном основании, они небольшие, дряблые, в виде неровных возвышений эпидермиса, существуют недолго, обнажая очень поверхностные, мокнущие эрозии, быстро покрывающиеся желтоватыми корко-чешуйками. Встречаются шелушащиеся эритематозные пятна.

Первые высыпания часто возникают на лице (иногда в виде бабочки), на волосистой части головы, груди и верхних отделах спины, напоминая эритематозную пузырчатку. Постепенно высыпания захватывают весь кожный покров. В тяжелых случаях поверхностная часть эпидермиса может отслаиваться без образования пузырей и висеть в виде свободных лоскутов. Вся кожа красная, тонкая, легкоранимая. В крупных складках – мокнутие, слоистые корки с дурным запахом. Малейшее трение отслаивает эпидермис. Симптом Никольского резко положительный. Слизистые оболочки не страдают, лишь редко в особо тяжелых случаях на слизистой оболочке полости рта встречаются эритема и поверхностные эрозии. Конъюнктивы поражаются несколько чаще. Она эритематозная, отечная, с обильным гнойным отделяемым, но пузырей и отслойки не бывает.

При длительном заболевании (15–20 лет) на коже туловища формируются толстые гиперкератотические чешуйки с кератотическими шипами, входящими в волосяные фолликулы. Субъективно – зуд обычно сильный.

Общее состояние – чаще удовлетворительное. Иногда субфебрильная температура. В крови отмечаются лейкоцитоз и увеличенная СОЭ.

**Диагноз** акантолитической пузырчатки основывается на данных клиники, цитологических, гистологических и иммунофлуоресцентных исследований.

**Дифференцируют** разновидности акантолитической пузырчатки между собой с учетом отмеченной клиники. С полиморфной эксудативной эритемой, герпетическим дерматозом Дюринга, опоясывающим лишаем, простым пузырьковым лишаем, афтозным стоматитом, дистрофической формой буллезного эпидермолиза, токсикодермиями, красной волчанкой и другими дерматозами.

Большое значение для уточнения диагноза имеет цитология. С поверхности эрозии берут отпечаток с помощью стиральной ученической резинки,

стерилизованной кипячением, и переносят на предметное стекло, красят по Маю – Грюнвальду – Гымзе. При пузырьчатке в препарате обнаруживается много акантолитических *клеток Тцанка*. Они меньше нормальных клеток эпидермиса, но ядро их очень крупное, окрашивается в интенсивно-фиолетовый или фиолетово-синий цвет и занимает почти всю клетку. В нем почти всегда видны два или несколько крупных более светлых ядрышек. Цитоплазма резко базофильна, вокруг ядра светло-голубая, а по периферии – интенсивно-фиолетовая или синяя (ободок концентрации). Некоторые клетки очень крупные, так называемые чудовищные клетки.

Клетки Тцанка имеют большое диагностическое значение, однако следует учитывать, что они иногда обнаруживаются при других дерматозах (простой пузырьковый и опоясывающий лишай, ветряная оспа, хроническая доброкачественная семейная пузырьчатка, экссудативная эритема, герпетиформный дерматоз, пиококковые заболевания и др.). Поэтому акантолитические клетки Тцанка не являются патогномоничными для акантолитической пузырьчатки, но тем не менее имеют большое диагностическое значение, ибо при пузырьчатке они еще и в обилии.

Гистологически первичные изменения при пузырьчатке начинаются в эпидермисе и заключаются в утрате межклеточных связей в различных местах, вследствие чего эпидермальные клетки теряют между собой связь. Этот процесс акантолиза обуславливает формирование полостей обычно в слоях эпидермиса, т. е. внутриэпидермально, в результате их слияния образуются пузыри. При герпетиформном дерматозе Дюринга первично страдает дерма и при резко выраженном отеке ее формируются субэпидермальные пузыри.

*Реакции иммунофлуоресценции (РИФ)* повысили точность диагноза и облегчили дифференциальную диагностику с другими заболеваниями. Циркулирующие в крови аутоантитела выявляют методом непрямой иммунофлуоресценции на срезах губы кролика, морской свинки, слизистой оболочки пищевода кролика, обезьяны. Срезы, обработанные сывороткой больных пузырьчаткой, в присутствии флуоресцирующей, антиглобулиновой или моноспецифической анти-IgG-сыворотки при люминесцентной микроскопии дают яркое желто-зеленое свечение вокруг тусклых эпидермальных клеток. Таким образом, при акантолитической пузырьчатке выявляются антитела к антигенным компонентам межклеточной склеивающей субстанции даже в больших разведениях.

**Прогноз** при акантолитической пузырьчатке до лечения гормонами был крайне тяжелым. Больные погибали через 2 мес – 1,5 года от начала заболевания. В настоящее время при лечении кортикостероидами летальность значительно уменьшилась.

**Лечение.** Современное лечение больных акантолитической пузырьчаткой осуществляется кортикостероидными гормонами. Лечение начинают с больших ударных доз преднизолона (80–100 мг/сут и более) и продолжают до достижения терапевтического эффекта, т. е. до полного исчезновения высыпаний. Затем дозу постепенно снижают (по 5 мг каждые 4–5 сут), а

начиная с суточной дозы 25–30 мг, снижают еще медленнее до установления минимальной (10–15 мг) поддерживающей дозы. Поддерживающая терапия продолжается годы. Рецидивы могут возникать под воздействием ряда неблагоприятных факторов (физические и нервные перегрузки, инфекции, солнечная инсоляция и др.). Поражения слизистых оболочек ликвидируются медленнее, чем кожи. Пища должна содержать много белка (творог, отварное мясо, рыба и др.), витаминов. Следует ограничить прием жиров, углеводов, воды и соли. Назначают препараты калия и кальция, анаболические гормоны (неробол, ретаболил и др.).

При длительном лечении кортикостероидами часто развиваются осложнения, которые дифференцируют на:

1) легкие осложнения (синдром Иценко – Кушинга, повышенная нервная возбудимость или депрессия, гипертония);

2) осложнения, отягощающие течение пузырчатки (резкое нарушение жирового обмена, углеводного обмена – стероидный диабет; изменения водно-электролитного обмена с задержкой натрия в тканях, что способствует отекам; потеря калия, кальция и фосфора, что ведет к остеопорозу; поражения желудочно-кишечного тракта, язвенная болезнь желудка, заболевания сердечно-сосудистой системы, пиодермиты, пневмонии, изменение свертываемости крови и др.);

3) осложнения, ведущие к гибели больных (острая сердечно-сосудистая недостаточность, отек мозга, септикопиемия и др.).

Некоторые авторы проводят комбинированное лечение кортикостероидами и цитостатиками (метотрексат, азатиоприн и др.) или сочетают гормональную терапию с плазмаферезом, что сокращает дозы и продолжительность гормональной терапии. Однако и сейчас акантолитическая пузырчатка остается тяжелым заболеванием. Основная причина смерти больных в настоящее время – это осложнения гормональной терапии.

## 1.2. Доброкачественная неакантолитическая пузырчатка

Доброкачественная неакантолитическая пузырчатка характеризуется отсутствием акантолиза в клетках эпителия, более доброкачественным течением. **Клинически** проявляется образованием субэпителиальных пузырей на слизистой оболочке рта. На фоне отека и гиперемии возникают напряженные пузыри с серозным или геморрагическим содержимым, которые быстро лопаются, образуя эрозии. В отличие от акантолитической пузырчатки эрозии эпителизируются через 10–15 сут без рубцов и атрофии, но могут вновь возникать через определенное время. Наиболее часто эрозии при неакантолитической пузырчатке локализируются на границе твердого и мягкого нёба, щеке. Заболевание длится месяцы и годы, может спонтанно исчезать, а также переходить в акантолитическую злокачественную форму.

Иногда патологический процесс локализуется на десне. При этом слизистая оболочка десневого края с вестибулярной поверхности

гиперемирована, отечна. Как правило, выражен симптом Никольского, однако акантолитические клетки не обнаруживаются. Течение заболевания упорное и длительное.

Патогистологически определяется интраэпителиальный пузырь в результате акантолиза – расплавления межклеточных мостиков в нижних отделах шиповатого слоя. Дно пузыря, как и поверхность образующейся эрозии, выстлано преимущественно акантолитическими клетками (клетками Тцанка). При электронном микроскопировании на поверхности пемфигоидных эрозий выявлены округлые, почти потерявшие связь друг с другом клетки шиповатого слоя. Между этими клетками встречаются Т- и В-лимфоциты. В слизистой оболочке определяются отек и воспалительный клеточный инфильтрат.

### 1.3. Герпетиформный дерматоз Дюринга

Герпетиформный дерматоз – это доброкачественное, хроническое, рецидивирующее заболевание, кожные проявления которого полиморфны и симметричны.

**Этиология и патогенез** герпетиформного дерматоза не известны. Существует ряд теорий его происхождения.

*Неврогенная теория.* Старые авторы видели причину герпетиформного дерматоза в расстройстве функции нервной системы и связывали его возникновение с душевной травмой.

*Эндокринная теория.* В связи с повышенной чувствительностью больных герпетиформным дерматозом к йоду и брому была высказана гипотеза о наличии у них нарушений обмена веществ и даже эндокринных расстройств. Некоторые авторы наблюдали вспышки дерматоза у женщин в связи с менструацией, беременностью, родами.

*Гематологическая теория.* Некоторые авторы описали герпетиформный дерматоз у больных лейкозом, лейкемией, грибовидным микозом.

*Инфекционная теория.* В литературе описаны случаи развития заболевания после укуса клеща, пореза лица бритвой, после скарлатины, пневмонии. Некоторые авторы даже видели элементарные тельца и полагали, что вирусная этиология этого дерматоза весьма вероятна. Но убедительных доказательств нет.

*Аллерготоксическая теория.* Более обоснована. Считают герпетиформный дерматоз реакцией непереносимости кожи, близкой к крапивнице. Рассматривают как болезнь сенсibilизации. Придают большое значение повышенной чувствительности к йоду, брому, реже к бромфталейну, аспирину, барбитуратам, мышьяку и др. У родственников больных обнаруживают большое число аллергических проявлений. Описывают выздоровление у ряда больных после ликвидации фокальной инфекции.

Наблюдали герпетиформный дерматоз у больных раком: удаление опухоли приводило к ремиссии. У семи из 13 больных данным дерматозом обнаружили преинвазивные поражения желудочно-кишечного тракта (ЖКТ).

Диагностирование герпетиформного дерматоза может помочь раннему выявлению рака. Сейчас считают, что данный дерматоз в ряде случаев является паранеопластическим заболеванием.

*Теория аутоиммунного процесса.* В сосочках дермы больных герпетиформным дерматозом выявляются отложения иммуноглобулинов, чаще класса А, реже классов G и M. Но циркулирующие в крови антитела не определяются, что свидетельствует о средней выраженности иммунологических изменений при этом дерматозе.

В настоящее время дерматоз относят к синдрому нарушенного всасывания, обусловленного высокой чувствительностью организма по отношению к клейковине, которую образуют белки злаков. Непосредственной причиной развития болезни нередко являются перенесенные воспалительные процессы желудочно-кишечного тракта.

Таким образом, герпетиформный дерматоз – полиэтиологический синдром, представляющий собой реакцию на экзо-, а иногда и на эндогенные аллергены, в том числе, возможно, на клетки некоторых опухолевых тканей.

Герпетиформный дерматоз – заболевание неконтагиозное, ненаследственное, несемейное и относительно редкое.

Возникает в любое время года и в разном возрасте (от периода новорожденности до 89 лет). Но все же чаще болеют относительно пожилые люди.

**Клиника.** Дерматоз начинается с ощущений покалывания, ползания мурашек, жжения, зуда, реже боли, которые усиливаются ночью, иногда вызывают бессонницу и предшествуют сыпи за несколько часов, дней и даже месяцев.

Высыпания герпетиформного дерматоза полиморфны. Из первичных элементов можно видеть: эритематозные, уртикарные, пузырьковые, пузырьные, папулезные. Различают два варианта болезни: тип Дюринга с мелкими герпетиформно расположенными пузырьками и тип Брока с крупно-пузырными, пемфигоидными высыпаниями.

Сыпь распространяется последовательными вспышками, чаще симметрично, сгруппировано на разгибательные поверхности конечностей, ягодицы, области лопаток, поясницы, грудины, а затем и на другие части тела, иногда на всю кожу. На ладонях и подошвах встречается кератодермия. Лицо, уши и гениталии страдают относительно редко.

Морфологическими элементами сыпи у большинства больных бывают эритематозные пятна, волдыри, пузырьки и пузыри с серозным или гнойным содержимым, реже папулы, а также эксфолиации, эрозии, корки, пигментации. Везикулы и пузыри на эритематозном основании. Высыпания сгруппированы в виде кругов, полукругов, гирлянд.

Поражение слизистых при герпетиформном дерматозе наблюдается значительно реже, чем при пузырчатке. Для герпетиформного дерматоза характерны вспышки. Средняя их продолжительность около 3 мес. Ремиссии длятся месяцами и годами. Рецидивы бывают чаще весной и осенью. Дерматоз

может существовать долго – годы и десятилетия. У части больных возможно самопроизвольное излечение. Смертельный исход наблюдается редко. Общее состояние обычно хорошее. Поражения внутренних органов очень редки. У больных герпетиформным дерматозом часто наблюдается эозинофилия в крови и содержанием пузырей.

**Гистопатология.** Пузырек или пузырь при герпетиформном дерматозе, как правило, субэпидермальный. Покрышка его образована всей толщиной эпидермиса, а дном служит отечная, иногда воспаленная дерма, сосочки ее несколько утолщены.

**Диагноз.** В типичных случаях не представляет затруднений, но при атипичных формах сложен. Чаще приходится дифференцировать с акантолитической пузырчаткой. При герпетиформном дерматозе характерны: зуд, жжение, полиморфизм высыпаний, слизистые поражаются реже, эпителизация эрозий быстрая, общее состояние хорошее, эволюция – вспышки и ремиссии, эозинофилия, чувствительность к йоду, гистологическое расположение пузырей субэпидермальное, симптом Никольского отрицательный, клетки Тцанка отсутствуют, улучшение от сульфоновых препаратов.

**Лечение.** Все больные герпетиформным дерматозом должны быть обследованы на хроническую фокальную инфекцию, желудочно-кишечные и другие заболевания. В случае выявления тех или иных заболеваний необходимо принять меры к их устранению.

Лучшими средствами для лечения больных герпетиформным дерматозом являются сульфоновые препараты (диаминодифенилсульфон (ДДС), авлосульфон, дапсон, диуцифон, димоцифон и др.). Назначают ДДС в дозе 0,05 г два раза в сутки циклами, 6 сут с перерывом 1 сут. Всего на курс 3–5 циклов. ДДС оказался менее эффективным при буллезных формах дерматоза. Из других вышеперечисленных препаратов применяется димоцифон. Он менее токсичен, его можно применять в дозе 0,1 г два раза в сутки. Лечебный эффект вполне удовлетворительный.

Кроме того, клинический эффект можно получить путем применения сульфаниламидных препаратов, антибиотиков, унитиола, гипосенсибилизирующих средств (тиосульфат натрия, препараты кальция, аутогемотерапия). В случае неэффективности указанной терапии можно назначать кортикостероиды.

Учитывая наличие в сыворотке крови больных антител к базальной мембране, назначают иммунодепрессанты (метотрексат, имуран и др.). Больным ограничивают прием поваренной соли, клейковины злаков, продуктов, содержащих йод. Эффект также дают солнечные и морские ванны.

Наружное лечение: проводят вскрытие пузырей, тушируют эрозии растворами анилиновых красителей (краска Кастеллани, фукорцин, жидкость Алибура, раствор марганцево-кислого калия), наносят мази с антибиотиками.

## Герпетиформный дерматоз у детей

Заболевание начинается после различных перенесенных инфекций.

**Клиника.** Обычно герпетиформный дерматоз у детей начинается в возрасте 3–10 лет, реже у новорожденных. Чаще болеют мальчики. Заболевание начинается остро, без продромальных явлений. Высыпания симметричные, в начале располагаются на внешне не измененной коже, большинство их буллёзные или буллёзно-везикулезные, иногда эритематозно-уртикарно-везикулезные, как при герпетиформном дерматозе у взрослых, часто нагнаиваются. Каждый элемент существует несколько дней. Иногда остается незначительная пигментация.

У детей сыпь чаще локализуется на лице, шее, наружных половых органах, ягодицах, бедрах. У детей до пяти лет обычно наблюдается чисто буллёзная, с локализацией преимущественно на туловище, бедрах, гениталиях, ягодицах, а после 10 лет преобладает папуло-везикулезная сыпь, более зудящая, чем при буллёзном варианте, с локализацией главным образом, как у взрослых, на локтях, коленях, разгибательных поверхностях конечностей.

Слизистые оболочки поражаются редко. Зуд непостоянный, различной интенсивности, чаще слабый. Общее состояние больных страдает мало.

**Течение** герпетиформного дерматоза у детей неопределенно. Вспышки и ремиссии чередуются. Продолжительность заболевания различна.

**Прогноз** у детей благоприятнее, чем у взрослых, и примерно у половины больных заболевание проходит самопроизвольно к периоду полового созревания. Смертельные случаи исключительно редки. Иногда заболевание при папуло-везикулезном варианте может продолжаться до 20 лет, тогда как при буллёзном проходит через 3–4 года.

**Диагноз.** Дифференцируют с врожденным буллёзным эпидермолизом, детской почесухой, эпидемической пузырчаткой новорожденных.

**Лечение.** Используется медикаментозное лечение, как и у взрослых, однако в детской дозировке.

### 1.4. Пемфигоид

Пемфигоид (греч. *petphix*, *petphigos* – пузырь и *eidos* – вид) – заболевание, характеризующееся образованием на коже и слизистых оболочках субэпителиальных пузырей, напоминающих проявления пузырчатки. Синонимы: пузырчатка неакантолитическая, парапемфигус. Среди доброкачественной формы пемфигоида выделяют буллёзный и рубцующий.



## Буллёзный пемфигоид

Буллёзный пемфигоид Левера, или доброкачественный буллёзный пемфигоид, – относительно редкое заболевание. Болеют лица обоего пола, преимущественно старше 60 лет. Буллёзный пемфигоид рассматривается как аутоаллергическое заболевание, ибо в сыворотке больных содержатся антитела против базальной мембраны эпидермиса. Некоторые авторы считают, что буллёзный пемфигоид может быть паранеопластическим синдромом. Паранеопластическая пузырьная сыпь, по всей вероятности, является аутоиммунным проявлением, и после удаления опухоли высыпание регрессирует. В связи с этим каждого больного буллёзным пемфигоидом необходимо обследовать на онкологические заболевания.

**Клиническая картина.** Для буллёзного пемфигоида наиболее типично поражение кожи. При относительно хорошем общем состоянии чаще на эритематозном фоне появляются напряженные пузыри, более стойкие, чем при акантолитической пузырьчатке, с серозным или геморрагическим содержимым и умеренным зудом. Эрозии хорошо эпителизируются.

Излюбленная локализация пузырей – нижние отделы живота, паховые складки и нижние конечности. Другие места поражения наблюдаются редко. От отдельных высыпаний до генерализации процесса проходит несколько месяцев. Заболевание протекает хронически, с возможным самоизлечением и неполными ремиссиями.

Иногда дерматоз начинается с появления эритематозно-уртикарных элементов, пузырьков, но через несколько недель или месяцев преобладают напряженные пузыри размером от горошины до боба, с серозным или серозно-геморрагическим содержимым. Нередко пузыри располагаются на эритематозном основании и сопровождаются зудом и жжением. Образовавшиеся после разрыва пузырей эрозии быстро эпителизируются.

Слизистые оболочки страдают редко. При этом чаще поражается слизистая рта, реже гениталий, носа и прямой кишки. Рубцово-спаечные или атрофические изменения на месте бывших пузырей не образуются. Симптом Никольского отрицательный. Акантолитические клетки Тцанка не выявляются. В содержимом пузырей иногда выявляется эозинофилия.

**Гистология.** Пузыри располагаются на базальной мембране, субэпидермально. Покрышку пузырей составляет вся толщина эпидермиса. Явлений акантолизиса не наблюдается.

При буллёзном эпидермолизе в формировании пузыря отмечают гистологические характеристики:

1) заметный отек в дерме и эпидермисе и выраженный клеточный инфильтрат, при котором базальные клетки соприкасаются с клетками инфильтрата;

2) базальная мембрана прерывистая; эозинофильные лейкоциты мигрируют в эпидермис и подвергаются дегрануляции;

3) в развившемся пузыре отсутствует базальная мембрана.

Эти изменения идентичны таковым при герпетиформном дерматозе Дюринга.

**Диагноз и дифференциальный диагноз.** Дифференцируют с акантолитической (вульгарной) пузырчаткой. Но при ней гистологически выявляются акантолизис, пузыри вялые, эрозии не имеют тенденции к заживлению, симптом Никольского положительный, и в отпечатках эрозий обнаруживаются акантолитические клетки Тцанка. Всего этого не наблюдается при буллёзном пемфигоиде.

При герпетиформном дерматозе Дюринга сыпь полиморфная, располагается сгруппировано и симметрично. Проба Ядассона с мазью, содержащей 50 % йодида калия, часто положительная. В крови и пузырьной жидкости нередко обнаруживается эозинофилия. Субъективно беспокоит зуд.

Буллёзный вариант полиморфной экссудативной эритемы протекает остро, с недомоганием и выраженной лихорадкой и продолжается несколько недель.

### **Буллёзный пемфигоид у детей**

Заболевание у детей наблюдается относительно редко. Среди описанных больных самому маленькому пациенту было 2 года. У детей чаще, чем у взрослых, поражаются слизистые оболочки полости рта. При буллёзном пемфигоиде у детей, так же как и у взрослых, обнаруживаются антитела – как фиксированные в зоне базальной мембраны, так и циркулирующие в крови.

Буллёзный пемфигоид у детей следует дифференцировать от полиморфной экссудативной эритемы, рецидивирующего афтозного стоматита, герпетического гингивостоматита, болезни Бехчета, листовидного и вульгарного пемфигуса и др.

**Лечение.** Основным средством лечения больных буллёзным пемфигоидом являются кортикостероидные гормоны, суточные дозы которых зависят от тяжести процесса; они меньше и назначаются менее длительно, чем при акантолитической пузырчатке. Назначаемые суточные дозы кортикостероидов у взрослых больных находятся в диапазоне 15–40 мг.

Некоторым больным кортикостероиды назначают в комбинации с противомаларийными препаратами и антибиотиками. Наиболее резистентными к терапии являются больные с поражением слизистых оболочек. Сульфоновые препараты являются неэффективными. Это обстоятельство может служить дифференциально-диагностическим признаком между буллёзным пемфигоидом и герпетиформным дерматозом Дюринга.

При буллёзном пемфигоиде применяют иммунодепрессанты (метотрексат, азатиоприн) в различных комбинациях, но учитывая возможные осложнения, особенно при использовании метотрексата, возможно применение одних кортикостероидов. Для достижения ремиссии у детей требуются относительно большие дозы кортикостероидов. С положительными результатами применялся также азатиоприн. Встречаются случаи самопроизвольного выздоровления. Как

у детей, так и у взрослых одновременно обращается внимание на лечение сопутствующих заболеваний.

**Прогноз** для жизни больного при буллёзном пемфигоиде благоприятнее, чем при акантолитической пузырчатке. Однако пожилые пациенты могут погибнуть от интеркуррентных заболеваний и осложнений кортикостероидной терапии.

### **Рубцующий пемфигоид**

Рубцующий пемфигоид, или доброкачественный пемфигоид слизистых.

**Этиология и патогенез** дерматоза не известны. Однако некоторые авторы обнаруживали антитела в зоне базальной мембраны и в сыворотке крови, титр которых коррелировал с активностью заболевания.

Наличие в сыворотке крови антител, идентичных таковым при буллёзном пемфигоиде, свидетельствует о том, что рубцующий и буллёзный пемфигоид могут быть вариантами одного и того же патологического процесса. Причем первый представляет собой ограниченную слизистыми оболочками, стертую форму буллёзного пемфигоида: при ней образуется немного антител, которые фиксируются на базальной мембране и не могут попасть в кровеносное русло. Однако другие авторы рассматривают рубцующий пемфигоид как самостоятельную клиническую единицу, при которой преимущественно поражаются слизистые оболочки, главным образом конъюнктивы. Небольшие пузыри субэпидермальные, без акантолиза, часто оставляют после себя рубцы.

Заболевание хронически прогрессирует при хорошем общем состоянии; прогноз положительный для жизни, но не для выздоровления. Женщины болеют вдвое чаще мужчин.

**Клиническая картина.** Описаны поражения конъюнктивы, полости рта и носа, гортани, глотки, пищевода, уретры, вульвы, влагалища и ануса. По данным многочисленных авторов, преимущественно поражается конъюнктива глаз. Поражение глаз начинается незаметно, медленно прогрессирующим отеком конъюнктивы, затем появляется гиперемия слизистой оболочки, сопровождающаяся жжением, болезненностью и светобоязнью. Даже в ранней стадии могут появляться небольшие спайки между конъюнктивой век и глазного яблока или между слизистой оболочкой верхнего и нижнего века; иногда на конъюнктиве можно заметить маленькие пузыри и эрозии. Постепенно вследствие рубцевания верхний и нижний своды конъюнктивальной полости уменьшаются или полностью исчезают. Симблефарон ограничивает движения глазного яблока. Глазная щель суживается (анкилоблефарон). Развивается заворот век с последующим трихиазом, помутнением и изъязвлением роговой оболочки, прободением ее с выпадением радужной оболочки. Ксерозу и дегенерации роговицы способствует недостаточное смачивание ее слезной жидкостью вследствие облитерации выводных протоков добавочных слезных желез. Через много лет вся роговица покрывается светонепроницаемой оболочкой, напоминающей эпидермис. Может остаться только восприятие света. Оба глаза страдают не

всегда. Тяжесть поражения их неодинакова, а промежутки между обострениями могут достигать несколько лет.

Высыпания на слизистой оболочке рта характеризуются как появление на внешне не измененном или гиперемизированном основании напряженных пузырей диаметром 0,2–1,5 см с серозным или геморрагическим содержимым. Эрозии не имеют бахромки эпителия по краям, не склонны к периферическому росту, не кровоточат, поверхность их свободна от налета, они малоблезненны. Отек слизистой и саливация незначительны. Симптом Никольского отрицательный. Акантолитические клетки в мазках-отпечатках отсутствуют.

Рубцовые изменения во рту наблюдаются редко. А если бывают, то чаще на мягком нёбе, языке, миндалинах и на слизистой оболочке щек.

Красная кайма губ поражается крайне редко: в этих случаях сращения в углах рта могут значительно уменьшить размеры ротового отверстия.

Вовлечение в болезненный процесс гортани или трахеи сопровождается охрипостью. Описаны стриктура трахеи и пищевода, сращения между *glans penis* и препуциальным мешком, спайки в области вульвы, влагалища и ануса.

Пузыри на коже наблюдаются у одной трети больных. Чаще они единичны. Пузыри напряженные, заживают без атрофии или оставляют гладкие атрофические рубцы.

**Гистология.** Пузыри располагаются под эпидермисом (эпителием), акантолизис отсутствует, в содержимом пузырей могут быть эозинофилы, в дерме – значительная лимфоидно-гистиоцитарная инфильтрация, а в поздних стадиях – фиброз подслизистого слоя или верхней части дермы. Акантолитических клеток нет.

**Диагноз и дифференциальный диагноз.** Нахождение антител в зоне базальной мембраны кожи и слизистых оболочек при рубцующем пемфигоиде является ценным диагностическим признаком. В сочетании с клинической и гистологической картиной иммунофлуоресценция позволяет отличить рубцующий пемфигоид от афтозного стоматита, болезни Бехчета, полиморфной эритемы, герпеса, десквамативного гингивита и акантолитической пузырчатки.

*Синдром Стивенса – Джонсона* встречается преимущественно у молодых людей чаще в весеннее и осеннее время года, протекает остро, быстро, при тяжелом общем состоянии, с высокой температурой. Имеются типичные высыпания на коже.

Начальные проявления рубцующего пемфигоида слизистых оболочек отличить от вульгарной пузырчатки трудно. Диагноз пузырчатки помогает поставить гистологическое (внутриэпителиальные пузыри и акантолизис), цитологическое (наличие акантолитических клеток Тцанка) и иммунофлуоресцентное исследование (свечение межклеточной субстанции эпидермиса).

Отличить рубцующий пемфигоид от *буллёзного пемфигоида* нелегко. Только длительное наблюдение за течением дерматоза помогает правильному распознаванию диагноза.

**Лечение.** Рубцующий пемфигоид плохо поддается лечению кортикостероидными гормонами. Опробованы методы комбинированной терапии. При этом несколько лучшие результаты были получены при лечении кортикостероидами в сочетании с антибиотиками, резохином или иммунодепрессантами. При комбинированной терапии чаще удавалось наблюдать положительные результаты.

## **1.5. Врожденный буллёзный эпидермолиз**

Буллёзный эпидермолиз объединяет группу редких наследуемых механобуллёзных заболеваний, возникающих при незначительной травматизации кожи, характеризующихся хрупкостью кожи и буллёзными высыпаниями. Существует три формы этого заболевания: простой буллёзный эпидермолиз, переходной буллёзный эпидермолиз и дистрофический буллёзный эпидермолиз с более чем 20 разнообразными фенотипами, обусловленными мутациями в генах, как минимум, семи структурных белков кожи (эпидермиса, дермоэпидермального соединения или в верхних отделах сосочкового слоя дермы).

Различают следующие формы буллёзного эпидермолиза: простой врожденный и злокачественный (летальная форма).

Врожденный буллёзный эпидермолиз делится на следующие гистологические типы:

1. Наследственный простой тип (внутриэпидермальные пузыри).
2. Пограничный тип (пузыри находятся в дермоэпидермальном соединении).
3. Дермолитический тип (пузыри располагаются в дерме).

### **Простой генерализованный буллёзный эпидермолиз Кебнера**

Передается по аутосомно-доминантному (АД) типу наследования. Частота встречаемости 1:100 тыс. населения.

Спонтанные пузыри на коже возникают с рождения или с первого месяца жизни ребенка. Их число увеличивается при неосторожном обращении с ребенком, т. е. чем больше травм, тем больше пузырей. Обострение заболевания более заметно в теплое время года и в том возрасте, когда усиливается моторная подвижность ребенка. Пузыри возникают через 20–30 мин после травмы, в значительном количестве они появляются в месте давления одеждой, обувью, на кистях, стопах, шее, в поясничной области, на локтях и коленях.

Однако с возрастом интенсивность поражения уменьшается, оно становится более локальным, чаще ограничиваясь областью дистальных отделов конечностей. Пузыри однокамерные, размером 0,5–4 см диаметром,

наполнены серозным, а изредка геморрагическим содержимым. Вокруг пузырей находится гиперемизированный ободок. При вскрытии пузырей выделяется желтоватая прозрачная жидкость.

Образовавшиеся эрозии быстро эпителизируются в течение 2–3 сут. Эпителизация завершается легким шелушением и иногда – пигментацией.

Субъективно до вскрытия пузырей ребенок чувствует боль, а в период эпителизации – зуд. Возможно повторное появление пузырей на одном и том же месте, что в дальнейшем может привести к легкой атрофии.

У детей при надавливании на пузыри возможно увеличение их размеров (симптом Асбо-Ганзена). В детском возрасте может наблюдаться поражение слизистых оболочек с быстрой эпителизацией эрозий, что клинически напоминает автозный стоматит. Появление пузырей сопровождается обычно жжением и болью, особенно интенсивны эти ощущения бывают в первые часы после образования пузырей.

У больных также наблюдается гипергидроз в области ладоней и подошв с последующим формированием гиперкератоза и оомозелости. Ногтевые пластинки могут утолщаться, деформироваться, приобретать желтовато-сероватый оттенок.

Перед проведением биопсии видимо здоровую кожу протирают ватным тампоном, смоченным физраствором, в течение 5 мин и через 5–10 мин после этого делают биопсию. При гистологическом исследовании на фоне вакуолизации и цитолиза базальных клеток обнаруживают пузыри, располагающиеся на уровне базального слоя эпидермиса.

### **Простой локализованный буллезный эпидермолиз Вебера – Кокейна**

Вариант Вебера – Кокейна является самой распространенной формой, отмечается у одного из 50 тыс. новорожденных.

**Этиология.** Мутация в гене кератин 5 и 14 или мутация в генах плектина. Передается по аутосомно-доминантному типу наследования. Начало заболевания может быть с рождения, первых недель и месяцев, но иногда наблюдается в юношеском возрасте. У взрослых появление пузырей часто связано с выполнением сельскохозяйственных работ, занятием определенными видами спорта, ходьбой с повышенной нагрузкой на конечности. У детей их появлению способствует большая нагрузка на подошвы в жару или использование теплой тесной обуви.

Обычно первые высыпания появляются на стопах, позже могут быть на кистях, что связано с механическим воздействием и травмированием. Обострение чаще всего в теплое время года. Пузыри появляются обычно в местах давления и трения – по краю подошвы, в середине передней части стопы, у основания пальцев, на кистях, на ладонных возвышенностях, ногтевых валиках. Пузыри наполнены серозным или геморрагическим содержимым, плотные. Субъективно – жжение. Эпителизация за 2–3 сут.

Характерен гипергидроз на ладонях и подошвах с последующим формированием диффузного гиперкератоза, который начинает развиваться через 3–5 лет. Слизистая оболочка в патологический процесс не вовлекается. Ногтевые пластинки утолщаются со свободного края, возможно их частичное отслоение, обычно они желтоватого цвета. Гистологически обнаруживают внутриэпидермальные пузыри.

### **Герпетиформный буллёзный эпидермолиз Доуминга – Мера**

Передается по АД типу наследования. Но чаще встречаются спорадические случаи.

Заболевание начинается спонтанно, с рождения или с первой недели жизни с появления на неизменной коже напряженных, с серозным содержимым, пузырей, диаметром 0,5–1,0 см. Иногда отмечают геморрагическое или гнойное содержимое пузырей, появляющихся после механической травмы.

Пузыри часто сгруппированы и локализуются на лице, особенно вокруг рта, на кистях, стопах, коленях, в пояснично-крестцовой области и на любом участке кожи. Высыпания вокруг рта напоминают стрептококковое импетиго. После начала заболевания идет быстрая генерализация процесса на фоне нарушения общего состояния ребенка (беспокойство, нарушение сна, повышение температуры тела, потеря аппетита). Пузыри эрозируются, возможно вторичное инфицирование эрозий. К 3–6-месячному возрасту высыпания приобретают герпетиформный вид, когда прилегающие друг к другу пузыри сливаются между собой. Очаги поражения имеют кольцевидные, фестончатые, дугообразные высыпания с гиперпигментацией в центре и корками или пузырями по периферии. Прогрессирование заболевания продолжается примерно до 1 года, затем наступает улучшение, и к 2–3 годам жизни ребенка устанавливается отчетливая сезонность обострений, обусловленная усиленным потоотделением в жаркую погоду. Примерно к 10 годам у ребенка пузыри перестают появляться или обострения заболевания возникают очень редко.

Слизистая полости рта вовлекается в патологический процесс в первые годы жизни. Гиперкератоз на стопах появляется на первом году жизни, и к 10 годам он может быть единственным симптомом буллёзного эпидермолиза. У детей старше 2 лет обязательно наличие патологии зубов в виде дефектов зубной эмали, кариеса и аномалии расположения зубов.

Изменение ногтевых пластинок прогрессирует с возрастом: возможно появление под ногтевой пластинкой пузырей с последующим отслаиванием ногтей в первый год жизни ребенка. Ногти всегда восстанавливаются. У взрослых ногти утолщены со свободного края, возможно расслоение ногтей с продольной и поперечной исчерченностью. Они приобретают желтоватый и серовато-коричневый цвет. Гистологически выявляются эпидермальные пузыри.

## **Простой буллёзный эпидермолиз с пятнистой пигментацией**

Передается по АД типу наследования. Пузыри травматического происхождения появляются с рождения или в младшем детском возрасте. У детей имеется мозаичная мелкопятнистая дисхромия с гипер- и депигментированными участками размером менее 0,5 см. С возрастом дисхромия уменьшается, но остаются очаги атрофии кожи на конечностях и туловище и очаговый гиперкератоз на ладонях.

## **Пятнистый тип дистрофического буллёзного эпидермолиза Мендеса да Коста**

Передается по аутосомно-доминантному типу наследования. Заболевание начинается в грудном возрасте. После 3 мес на голове у детей выпадают волосы, затем появляются немногочисленные пузыри, после которых остаются рубцы. В летнее время пузыри появляются в большем количестве. Одновременно развиваются сетчатые дисхромии на дистальных частях конечностей и депигментированные очаги на коже туловища. Ногти дистрофичны. Пальцы заострены, кисти укорочены, имеется акроцианоз. У больных выявляется низкий рост в сочетании с умственным и физическим недоразвитием, и они обычно не доживают до взрослого возраста.

## **Злокачественный генерализованный буллёзный эпидермолиз Херлитца**

Передается по аутосомно-рецессивному (АР) типу наследования.

Заболевание проявляется с рождения или первого года жизни, когда возникают генерализованные пузыри с вялой крышкой, заполненные серозной жидкостью, и которые быстро вскрываются, оставляя медленно эпителизирующиеся эрозии. Симптом Никольского резко положительный. У больных отмечается легкая ранимость кожи, когда при незначительной травме происходит отслойка эпидермиса без образования пузыря (сползание эпидермиса). При многократном появлении пузырей на одном и том же месте происходит медленное заживление эрозий с образованием атрофических рубцов. К концу года некоторые эрозии эпителизируются или сохраняются с избыточными грануляциями вокруг рта, верхней части спины, шее, на ногтевых валиках. Пузыри образуются также под ногтевыми пластинками, которые после этого отслаиваются. Возможно отрастание дистрофических ногтевых пластинок с продольной и поперечной исчерченностью, утолщением и расслоением со свободного края, желтоватого и серовато-коричневого цвета.

У больных этой формой буллёзного эпидермолиза всегда образуются пузыри и эрозии в полости рта, некоторые оставляют рубцы. В случае рубцевания слизистой оболочки полости рта формируются такие осложнения, как ограничение подвижности языка, сглаживание его сосочков, микростомия. Пузыри могут образоваться в пищеводе, желудке, тонкой кишке и прямой



кишке, желчном пузыре, во влагалище, уретре, почках, гортани. При поражении желудочно-кишечного тракта нарушается всасывание, а вместе с этим и питание. Поэтому больные отстают в физическом развитии, возникают мышечно-скелетные деформации. Имеет место анемия. Развиваются пневмонии. В раннем возрасте причиной смерти являются сепсис, пневмонии. К концу первого года течение болезни облегчается, возможны случаи выживания больных. Гистологически пузыри находятся внутри дермоэпидермального соединения.

### **Доминантный дистрофический буллёзный эпидермолиз Коккейна – Турена**

Передается по АД типу наследования. Заболевание начинается с рождения, в грудном или раннем детском возрасте, когда на более травмируемых участках кожи (шея, разгибательная поверхность рук, лодыжек, стопы, голени и локти) появляются пузыри с вялой покрывкой, с серозным и геморрагическим содержимым. Эрозии эпителизируются за 5–7 сут с образованием атрофического рубца. Рубцовая атрофия отличается четкой границей и складчатостью кожи в пределах атрофии. На слизистой оболочке рта у детей возникают быстро эпителизирующиеся эрозии.

У взрослых слизистые не поражаются.

Ногтевые пластинки у всех дистрофичны, утолщены и уменьшены, серовато-желтого цвета. В детском возрасте под ногтями могут образоваться пузыри с последующей отслойкой ногтей. Гистологически под базальной мембраной выявляются субэпидермальные пузыри.

### **Доминантный дистрофический белопапuloидный буллёзный эпидермолиз Пазини**

Передается по АД типу наследования. Данная форма до периода полового созревания клинически не отличается от доминантного дистрофического буллёзного эпидермолиза Коккейна – Турена. У больных в возрасте 6–8 лет на поясице, ягодицах, шее и других местах после разрешения пузырей появляются белесоватые папулы размером 1–1,5 см, плотноватые на ощупь и отграниченные от окружающей кожи. Папулы располагаются перифолликулярно, плотные с гладкой поверхностью. При гистологическом анализе обнаруживаются пузыри под эпидермисом. Ногтевые пластинки дистрофичны, утолщены, укорочены, серовато-желтоватого цвета.

### **Рецессивный дистрофический буллёзный эпидермолиз Галлопо – Сименса**

Передается по АР типу наследования. Заболевание начинается во внутриутробном периоде. Клинически проявляется с рождения или с первых часов после рождения возможной отслойкой эпидермиса на стопах или на

ногах до колена в результате механической травмы при прохождении ребенка через родовые пути. В первые часы после родов у ребенка появляются спонтанные пузыри с генерализованным распространением с серозным и геморрагическим содержимым, с образованием обширных эрозий. Образующиеся эрозии эпителизируются медленно без рубцовой атрофии до годовалого возраста, а затем формируются атрофические рубцы на местах разрешающихся пузырей, а на волосистой части головы – диффузная алопеция.

На лице, груди и на конечностях остаются многочисленные милиарные кисты. Часто возникают осложнения в виде присоединения пиогенной инфекции. Пузыри на пальцах приводят к постнатальному сращению пальцев рук и ног, контрактурам коленных и локтевых суставов. Появляются пузыри под ногтевыми пластинками, приводящие к их отслаиванию.

У больных сохраняется легкая ранимость кожи при давлении и трении, в таких случаях эпидермис как бы съезжает без образования пузыря. Если отслоившийся эпидермис приложить на прежнее место и зафиксировать повязкой, то он приживается. С возрастом способность к эпителизации эрозированных поражений снижается и остаются рубцовые изменения, на которых формируются эпителиальные опухоли. В возрасте 30 лет и старше причиной смерти больных нередко являются эпителиальные опухоли, чаще плоскоклеточный рак.

Внешний вид больных: лицо морщинистое, стянутый рубцами рот становится щелевидным, кожа атрофичная пресенильная, волосы на голове сильно разрежены из-за рубцовой атрофии на голове, на конечностях акроцианоз. Общее состояние: общая слабость, быстрая утомляемость, гипохромная анемия, субфебрилитет, физическое отставание. Ранняя инвалидизация и социальная дезадаптация. Иногда развивается вторичный амилоидоз.

Слизистые рта, пищевода, прямой кишки поражаются постоянно. Может развиваться ограничение подвижности языка (анкилоглоссия). В пищеводе в результате образования рубцов может развиваться частичная или полная непроходимость. Возможно появление пузырей в уретре и во влагалище. Пузыри и эрозии могут локализоваться на веках и роговице. При гистологическом обследовании отмечают под базальной мембраной пузыри.

### **Рецессивный дистрофический инверсный буллёзный эпидермолиз**

Заболевание в раннем детстве протекает с локализацией пузырей преимущественно на шее, в подмышечных и паховых областях. В противоположность рецессивному дистрофическому буллёзному эпидермолизу Галлопо – Сименса дистальные отделы конечностей поражены в меньшей степени. Вследствие этого у больных не возникают анонихии, контрактуры и синдактилии, но ногтевые пластинки обычно дистрофичны. На волосистой части головы из-за длительно незаживающих эрозий и язв развиваются рубцовая атрофия и алопеция. С возрастом легкая ранимость кожи остается

только на характерных местах поражения. Общее состояние больных нарушается мало.

**Лечение.** Лечение буллёзного эпидермолиза паллиативное. Основные принципы лечения:

1) ограничение травматизации;

2) при появлении пузырей наиболее крупные из них могут быть удалены аспирацией пузырьной жидкости при помощи стерильной иглы. Покрышки пузырей могут быть подрезаны при помощи ножниц. После этого пораженную поверхность защищают гидроколлоидной повязкой или марлей, пропитанной вазелином, для того чтобы она не прилипла;

3) ежедневные ванны, мягкие моющие средства и повязки могут уменьшать вероятность присоединения вторичной инфекции, а также улучшить заживление раневой поверхности;

4) местные эмоленты в области заживающей поверхности;

5) при присоединении вторичной инфекции могут быть использованы местные антибиотики;

6) для закрытия незаживающих ран используется искусственно выращенная кожа, однако этот метод дорогостоящий;

7) проведение генетической консультации семьи ребенка и выполнение пренатального исследования. В настоящее время генотерапии заболевания не существует.

При рецессивном дистрофическом буллёзном эпидермолизе обнаружен выраженный коллаген в дерме, что связывают с резким повышением активности коллагеназы. Патогенетически обоснованным в таких случаях является назначение препаратов, ингибирующих выработку и активность коллагеназы (дифенин), большие дозы витамина Е, эритромицин и ретиноиды (тигазон, неотигазон, ретинола пальмитат).

Дифенин назначают в дозе 3,5 мг/кг в сутки для взрослых и 8 мг/кг – для детей в течение 2–3 мес. Витамин Е по 1500 мг/сут и более в течение 20–30 сут для взрослых и 1/3–1/2 этой дозы для детей. Эритромицин при инфицировании назначают в течение 10–14 сут. Ретинола пальмитат в капсулах применяют по 10 тыс. МЕ на 1 кг массы тела в сутки (во время ужина, не менее 1 мес). Тигазон (неотигазон) – по 1 мг на 1 кг массы тела в сутки (3–4 нед). Кроме того, применяется симптоматическое лечение (антибиотики, анаболики, общеукрепляющие, ферментативные препараты; переливание крови, плазмы, альбумина, антианемических средств). Местно: солкосерил, актовегин, облепиховое масло, карталин, отвары ромашки, календулы, зверобоя, дубовой коры. В питании рекомендуется увеличение белка на 20 %. Грудное вскармливание – более продолжительное. На кожу наносят два раза в день питательные кремы и растительное масло (кроме подсолнечного). Назначают ванны с ромашкой, чередой, чистотелом. Пузыри вскрывают. На эрозии наносят солкосерил, актовегин, карталин и др. Контрактуры и синдактилии лечат хирургически. Санаторно-курортное лечение с сероводородными и грязевыми источниками.

**Диспансеризация** у дерматовенеролога и в центре по наследственным выдачи заболеваниям кожи. Согласно приказу № 117 от 04.07.1991 г. «О порядке медицинского заключения на детей инвалидов в возрасте до 16 лет», дети, страдающие буллёзным эпидермолизом, могут получить инвалидность с детства. Каждая семья, где имеется больной с буллёзным эпидермолизом, должна получить медико-генетическое консультирование.

Риск рождения больного ребенка при аутосомно-доминантном типе наследования составляет 50 %. Если у здоровых родителей родился больной с АР типом наследования, то для каждого последующего ребенка риск заболевания составляет 25 %. Для потомства больного с АР типом наследования риск подобного заболевания низкий, не более популяционного (оба родителя имеют рецессивный ген). При рецессивном дистрофическом буллёзном эпидермолизе Херлитца возможно проведение пренатальной диагностики методом биопсии кожи плода в 16–18 нед беременности с последующим электронно-микроскопическим исследованием биоптата.

## ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

Выберите один или несколько правильных ответов.

1. НАИБОЛЕЕ ВАЖНЫМ ЛАБОРАТОРНЫМ ИССЛЕДОВАНИЕМ ДЛЯ ПОДТВЕРЖДЕНИЯ ДИАГНОЗА ВУЛЬГАРНОЙ ПУЗЫРЧАТКИ ЯВЛЯЕТСЯ
  - 1) исследование мазков-отпечатков на акантолитические клетки
  - 2) клинический анализ крови
  - 3) исследование содержимого пузыря на эозинофилы
  - 4) посев содержимого пузыря на флору
  - 5) исследование крови на электролиты
  
2. ДЛЯ ПОДТВЕРЖДЕНИЯ ДИАГНОЗА ГЕРПЕТИФОРМНОГО ДЕРМАТОЗА ДЮРИНГА НЕОБХОДИМО ПРОВЕСТИ КОЖНУЮ ПРОБУ НАОПРЕДЕЛЕНИЕ ПОВЫШЕННОЙ ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТИ К
  - 1) сульфаниламидам
  - 2) антибиотикам
  - 3) новокаину
  - 4) иодидам
  
3. ДЛЯ ГЕРПЕТИФОРМНОГО ДЕРМАТОЗА ДЮРИНГА ХАРАКТЕРНЫ СЛЕДУЮЩИЕ ПРИЗНАКИ
  - 1) рецидивирующее течение
  - 2) полиморфизм сыпи
  - 3) резкий зуд и жжение
  - 4) положительный симптом Никольского
  
4. СИНДРОМ «ОТМЕНЫ» ПРИ ЛЕЧЕНИИ ГЛЮКОКОРТИКОИДНЫМИ ПРЕПАРАТАМИ ВКЛЮЧАЕТ
  - 1) анорексию
  - 2) недомогание
  - 3) гипотонию
  - 4) миалгию
  
5. СИМПТОМОМ ДЛЯ ПОДТВЕРЖДЕНИЯ ДИАГНОЗА ПЕМФИГУСА ЯВЛЯЕТСЯ
  - 1) феномен Кебнера
  - 2) проба Бальзера
  - 3) симптом Пинкуса
  - 4) симптом Асбо-Ганзена
  - 5) реакция Манту

6. АКАНТОЛИЗ С ВЫСОКИМ РАСПОЛОЖЕНИЕМ ЭПИДЕРМАЛЬНЫХ ПУЗЫРЕЙ В ЗЕРНИСТОМ СЛОЕ И БИОПТАТЕ КОЖИ ОБНАРУЖИВАЕТСЯ ПРИ

- 1) герпесе беременных
- 2) листовидной пузырчатке
- 3) приобретенном буллёзном эпидермолизе
- 4) экземе

7. В ЛЕЧЕНИИ ГЕРПЕТИФОРМНОГО ДЕРМАТОЗА ДЮРИНГА ПРИМЕНЯЮТ

- 1) преднизолон
- 2) пенициллин
- 3) лоратадин
- 4) диуцифон

8. К РАЗНОВИДНОСТЯМ ИСТИННОЙ ПУЗЫРЧАТКИ ОТНОСЯТСЯ

- 1) вульгарная
- 2) листовидная
- 3) вегетирующая
- 4) себорейная

9. ПРИ ПОЯВЛЕНИИ БЕЗ ВИДИМОЙ ПРИЧИНЫ НА СЛИЗИСТОЙ ПОЛОСТИ РТА КРУПНЫХ С ВЯЛОЙ ПОКРЫШКОЙ ПУЗЫРЕЙ, ЯРКОКРАСНЫХ ЭРОЗИЙ НАИБОЛЕЕ ВЕРОЯТНЫМ КЛИНИЧЕСКИМ ДИАГНОЗОМ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) опоясывающий лишай
- 2) токсикодермия
- 3) простой пузырьковый лишай
- 4) сифилитическая пузырчатка
- 5) вульгарная пузырчатка

10. НАИБОЛЕЕ ТИПИЧНАЯ ЛОКАЛИЗАЦИЯ ВЫСЫПАНИЙ ПРИ ВУЛЬГАРНОЙ ПУЗЫРЧАТКЕ

- 1) лицо
- 2) слизистая оболочка полости рта
- 3) ладони, подошвы
- 4) туловище
- 5) гениталии

11. ПРЕПАРАТ ВЫБОРА ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ ПУЗЫРЧАТКИ

- 1) антибиотики
- 2) витамины
- 3) фтивазид
- 4) преднизолон
- 5) делагил

12. МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ЭЛЕМЕНТЫ ПРИ ГЕРПЕТИФОРМНОМ ДЕРМАТОЗЕ ДЮРИНГА

- 1) везикулы
- 2) папулы
- 3) волдыри
- 4) эритематозные пятна
- 5) бугорки

13. ЛЕЧЕБНОЕ ПИТАНИЕ БОЛЬНЫХ ДЕРМАТИТОМ ДЮРИНГА ПРЕДУСМАТРИВАЕТ

- 1) исключение из рациона продуктов, приготовленных из злаков
- 2) ограничение углеводов
- 3) ограничение белков
- 4) ограничение поваренной соли
- 5) снижение калорийности пищевого рациона

14. ПРИ ВУЛЬГАРНОЙ ПУЗЫРЧАТКЕ ПУЗЫРИ РАСПОЛАГАЮТСЯ

- 1) субдермально
- 2) интраэпидермально
- 3) субэпидермально
- 4) интрадермально
- 5) интракорнеально

15. ПРИ БУЛЛЁЗНОМ ПЕМФИГОИДЕ НАИБОЛЕЕ ЧАСТЫЕ ЛОКАЛИЗАЦИИ ПУЗЫРЕЙ – ЭТО

- 1) слизистые рта
- 2) конъюнктивы
- 3) кожа живота
- 4) кожа конечностей
- 5) паховые складки

16. ПРИ РУБЦУЮЩЕМ ПЕМФИГОИДЕ НАИБОЛЕЕ ЧАСТАЯ ЛОКАЛИЗАЦИЯ ПРОЦЕССА – ЭТО

- 1) кожа туловища
- 2) конъюнктивы
- 3) кожа конечностей
- 4) крупные складки
- 5) пальцы рук и ног

17. ГЛУБИНА РАСПОЛОЖЕНИЯ ПУЗЫРЕЙ ПРИ БУЛЛЁЗНОМ ПЕМФИГОИДЕ

- 1) под роговым слоем
- 2) внутри эпидермиса
- 3) субэпидермально
- 4) под базальной мембраной
- 5) между дермой и гиподермой

18. ГЛУБИНА РАСПОЛОЖЕНИЯ ПУЗЫРЕЙ ПРИ РУБЦУЮЩЕМ ПЕМФИГОИДЕ

- 1) под роговым слоем
- 2) внутри эпидермиса
- 3) под эпидермисом
- 4) под базальной мембраной
- 5) между дермой и гиподермой

19. ПРИ РУБЦУЮЩЕМ ПЕМФИГОИДЕ ЧАЩЕ ВОЗНИКАЮТ РУБЦЫ НА

- 1) нижних конечностях
- 2) конъюнктиве
- 3) верхних конечностях
- 4) слизистой гениталий
- 5) туловище

20. ОБЩЕЕ СОСТОЯНИЕ БОЛЬНЫХ БУЛЛЁЗНЫМ ПЕМФИГОИДОМ

- 1) удовлетворительное
- 2) средней тяжести
- 3) тяжелое
- 4) в состоянии кахексии
- 5) с тяжелой кишечной патологией

21. ПРИ БУЛЛЁЗНОМ ПЕМФИГОИДЕ ПУЗЫРИ

- 1) вялые
- 2) напряженные
- 3) более стойкие, чем при акантолитической пузырьчатке
- 4) менее стойкие, чем при акантолитической пузырьчатке
- 5) наполнены серозным или геморрагическим содержимым

22. ПРИ БУЛЛЁЗНОМ ПЕМФИГОИДЕ ЭРОЗИИ

- 1) эпителизируются быстро
- 2) плохо заживают
- 3) постепенно увеличиваются в своих размерах
- 4) вегетируют
- 5) отсутствуют

23. ПРИ БУЛЛЁЗНОМ ПЕМФИГОИДЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ

- 1) протекает остро
- 2) протекает хронически
- 3) может пройти самостоятельно
- 4) требует лечения
- 5) характеризуется неполными ремиссиями



24. ПРИ БУЛЛЁЗНОМ ПЕМФИГОИДЕ

- 1) пузыри располагаются только на видимо здоровой коже, без эритематозного компонента
- 2) пузыри иногда располагаются на эритематозном основании
- 3) отмечают отсутствие зуда
- 4) иногда наблюдается зуд при появлении пузырей
- 5) при появлении пузырей беспокоят боли

25. ДЛЯ БУЛЛЁЗНОГО ПЕМФИГОИДА ХАРАКТЕРНО

- 1) отсутствие поражения слизистой оболочки
- 2) редкое поражение слизистой оболочки
- 3) частое поражение слизистой оболочки
- 4) начало поражения слизистых оболочек

26. ПРИ БУЛЛЁЗНОМ ПЕМФИГОИДЕ СИМПТОМ

- 1) Никольского положительный
- 2) Никольского отрицательный во всех вариантах
- 3) Никольского положительный только во втором варианте
- 4) Никольского положительный только в третьем варианте
- 5) Асбо-Ганзена положительный

27. БУЛЛЁЗНЫЙ ПЕМФИГОИД ДИФФЕРЕНЦИРУЮТ С АКАНТОЛИТИЧЕСКОЙ ПУЗЫРЧАТКОЙ И ПРИ ЭТОМ

- 1) выявляется акантолизис
- 2) пузыри вялые
- 3) эрозии заживают быстро
- 4) эрозии не заживают
- 5) симптом Никольского положительный
- 6) в отпечатках обнаруживаются клетки Тцанка

28. БУЛЛЁЗНЫЙ ПЕМФИГОИД ДИФФЕРЕНЦИРУЮТ С ГЕРПЕТИФОРМНЫМ ДЕРМАТОЗОМ ДЮРИНГА И ПРИ ЭТОМ

- 1) сыпь мономорфная
- 2) сыпь полиморфная
- 3) сыпь располагается сгруппировано и симметрично
- 4) проба Ядассона часто положительная
- 5) в пузырной жидкости нередко обнаруживается эозинофилия

29. БУЛЛЁЗНЫЙ ПЕМФИГОИД ДИФФЕРЕНЦИРУЮТ С БУЛЛЁЗНЫМ ВАРИАНТОМ ПОЛИМОРФНОЙ ЭКССУДАТИВНОЙ ЭРИТЕМЫ И ПРИ ЭТОМ ЗАБОЛЕВАНИЕ

- 1) начинается медленно и через 7–10 сут достигает выраженной остроты
- 2) начинается остро
- 3) сопровождается лихорадкой
- 4) продолжается несколько месяцев
- 5) продолжается несколько недель

30. ПРИ ЛЕЧЕНИИ БОЛЬНЫХ БУЛЛЁЗНЫМ ПЕМФИГОИДОМ НАИБОЛЕЕ ЭФФЕКТИВНЫМ СРЕДСТВОМ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) ДДС
- 2) дапсон
- 3) преднизолон
- 4) нистатин
- 5) флуконазол

31. ПРИ РУБЦУЮЩЕМ ПЕМФИГОИДЕ

- 1) заболевание протекает остро
- 2) заболевание протекает хронически с ремиссиями и рецидивами
- 3) возможно самопроизвольное излечение
- 4) процесс медленно прогрессирует
- 5) заболевание сопровождается повышением температуры

32. ПРИ РУБЦУЮЩЕМ ПЕМФИГОИДЕ В ОБЛАСТИ ГЛАЗ МОЖЕТ

- 1) развиться заворот век
- 2) развиться сужение глазной щели
- 3) развиться ограничение движения глазного яблока
- 4) произойти помутнение и изъязвление роговой оболочки
- 5) наступить потеря зрения

33. ПРИ РУБЦУЮЩЕМ ПЕМФИГОИДЕ НА СЛИЗИСТОЙ РТА

- 1) возникают пузыри с серозным или геморрагическим содержимым
- 2) образовавшиеся эрозии малоболезненны
- 3) саливация незначительная
- 4) симптом Никольского отрицательный
- 5) акантолитические клетки Тцанка в мазках отпечатках отсутствуют

34. ПРИ ЛЕЧЕНИИ БОЛЬНЫХ РУБЦУЮЩИМ ПЕМФИГОИДОМ

- 1) рубцующий пемфигоид хорошо излечивается кортикостероидами
- 2) рубцующий пемфигоид плохо поддается лечению кортикостероидами
- 3) кортикостероиды в сочетании с антибиотиками, резехином или иммунодепрессантами дают обнадеживающие результаты
- 4) кортикостероиды в сочетании с антибиотиками, резехином или иммунодепрессантами не дают обнадеживающего результата
- 5) обнадеживающим средством в лечении является гризеофульвин

35. ДЛЯ ВРОЖДЕННОГО БУЛЛЁЗНОГО ЭПИДЕРМОЛИЗА ХАРАКТЕРНО

- 1) начало заболевания в детском возрасте
- 2) начало заболевания в старческом возрасте
- 3) появление пузырей, которым способствует местная травма
- 4) появление пузырей только летом
- 5) наличие заболевания у близких родственников

36. ДЛЯ ПРОСТОЙ РАЗНОВИДНОСТИ ВРОЖДЕННОГО БУЛЛЁЗНОГО ЭПИДЕРМОЛИЗА ХАРАКТЕРНО
- 1) передача по АД типу наследования
  - 2) передача по АР типу наследования
  - 3) атрофия на месте бывших пузырей
  - 4) отсутствие атрофии на месте бывших пузырей
  - 5) наличие положительного симптома Никольского
37. ДЛЯ ГИПЕРПЛАСТИЧЕСКОГО БУЛЛЁЗНОГО ЭПИДЕРМОЛИЗА ХАРАКТЕРНО
- 1) передача по АД типу наследования
  - 2) передача по АР типу наследования
  - 3) восстановление кожи на месте пузырей без образования рубцов или атрофии
  - 4) формирование рубцовой атрофии и рубцов на месте бывших пузырей
  - 5) возникновение пузырей на слизистой рта
38. ДЛЯ ПОЛИДИСПЛАСТИЧЕСКОГО БУЛЛЁЗНОГО ЭПИДЕРМОЛИЗА ХАРАКТЕРНО
- 1) передача по АД типу наследования
  - 2) передача по АР типу наследования
  - 3) появление пузырей на месте травм
  - 4) появление пузырей спонтанно, независимо от травм
  - 5) гибель больных часто в детском возрасте
  - 6) гибель больных часто после 30 лет жизни
39. НАИБОЛЕЕ ЧАСТАЯ ЛОКАЛИЗАЦИЯ ПУЗЫРЕЙ ПРИ ПРОСТОЙ РАЗНОВИДНОСТИ БУЛЛЁЗНОГО ЭПИДЕРМОЛИЗА
- 1) живот и спина
  - 2) крупные складки
  - 3) локти, голени, предплечья
  - 4) ягодицы, подошвы
  - 5) мелкие складки
40. ПРИ ПОЛИДИСПЛАСТИЧЕСКОЙ РАЗНОВИДНОСТИ БУЛЛЁЗНОГО ЭПИДЕРМОЛИЗА
- 1) наблюдается улучшение после 10 лет жизни
  - 2) наблюдается улучшение после 20 лет жизни
  - 3) наблюдается улучшение после 30 лет жизни
  - 4) заболевание полностью проходит к 50 годам
  - 5) улучшение отсутствует

## Ситуационные задачи

**№ 1.** Больная 53 лет. Предъявляет жалобы на появление без видимой причины на слизистой оболочке рта крупных пузырей с вялой покрывкой и ярко-красных эрозий. Процесс сопровождается болезненностью, затрудняющей прием пищи.

- 1. Установить диагноз.*
- 2. Назвать лабораторное исследование, необходимое для подтверждения диагноза.*
- 3. Назначить лечение.*

**№ 2.** Молодой человек 20 лет. Предъявляет жалобы на появление в области разгибательных поверхностей рук и ног, локтях, коленях и плечах высыпаний, сопровождающихся сильным зудом. При объективном осмотре видны эритематозные пятна небольшие, округлые, с четкими границами, везикулы диаметром 2–3 мм с прозрачным содержимым, группируясь, напоминают высыпания герпеса. Пузыри с вялыми покрывками.

- 1. Установить диагноз.*
- 2. Назвать лабораторное исследование, необходимое для подтверждения диагноза.*
- 3. Назначить лечение.*

**№ 3.** Мужчина 65 лет. Предъявляет жалобы на появление без видимой причины на слизистой оболочке рта крупных пузырей с вялой покрывкой и ярко-красных эрозий. Также пузыри появляются в области спины. Процесс сопровождается болезненностью, затрудняющей прием пищи и ношение одежды.

- 1. Установить диагноз.*
- 2. Назвать лабораторное исследование, необходимое для подтверждения диагноза.*
- 3. Назначить лечение.*

**№ 4.** Мужчина 25 лет. Предъявляет жалобы на появление без видимой причины на слизистой оболочке рта пузырьков с напряженной покрывкой и ярко-красных эрозий. Также пузырьки появляются в области верхней губы. Процесс сопровождается болезненностью, затрудняющей прием пищи.

- 1. Установить диагноз.*
- 2. Провести дифференциальную диагностику.*

**№ 5.** Женщина 45 лет. Предъявляет жалобы на появление в области груди и живота пузырей с серозным содержимым на эритематозном фоне, пятен ярко-красного цвета. Процесс сопровождается зудом.

- 1. Установить диагноз.*
- 2. Провести дифференциальную диагностику.*

**№ 6.** К врачу-дерматологу обратился мужчина с жалобами на появление в области слизистой оболочки рта пузырей, на месте которых образуются болезненные эрозии, затрудняющие прием пищи. При осмотре также обнаружено, что в области лица, шеи, груди и живота образуются на синюшном фоне пузыри с серозным содержимым.

*1. Установить диагноз.*

*2. Провести дифференциальную диагностику.*

**№ 7.** На прием пришла больная в возрасте 55 лет с жалобами на появление пузырей. Считает себя больной около двух лет. К врачу не обращалась. При объективном осмотре: внизу живота, в паховых складках и внутренней поверхности бедер имеются многочисленные пузыри 0,5–1 см диаметром. Пузыри округлой формы, напряженные. Вокруг отдельных пузырей имеется незначительная эритема. Появляющиеся пузыри заживают быстро. Общее состояние удовлетворительное. Субъективно беспокоит легкий зуд. Симптом Никольского отрицательный. При гистологическом исследовании установлено, что пузыри располагаются субэпидермально. Акантолизиса нет. Акантолитические клетки Тцанка не найдены. Проба с йодом отрицательная.

*1. Установить диагноз.*

*2. Назначить лечение.*

**№ 8.** Больной в возрасте 50 лет с жалобами на потерю зрения. Около 15 лет назад на конъюнктиве правого глаза появились мелкие пузырьки, а затем мелкие эрозии. Заболевание протекало с периодическими ремиссиями и рецидивами. Затем в углу глаза появились рубцы и произошло сужение глазной щели. Позднее сформировался выворот века. Произошло также помутнение роговой оболочки. Катастрофически стал терять зрение. Аналогичный процесс через 5 лет начался на левом глазу. При объективном осмотре: в углу правого глаза обнаруживаются рубцы. Имеется выворот века и помутнение роговой оболочки. Менее выраженные изменения имеются на слизистой другого глаза. Гистологически пузыри располагаются субэпидермально. Акантолизиса нет. Акантолитические клетки не найдены. Обнаружены антитела около базальной мембраны.

*1. Установить диагноз.*

*2. Назначить лечение.*

**№ 9.** На приеме мальчик в возрасте 8 лет с жалобами на появление пузырей на подошвах, коленях и локтях. Считает себя больным в течение всей жизни. Пузыри появляются на месте травм, затем через несколько дней бесследно проходят. При объективном осмотре: на коленях и локтях имеются небольшие пузыри, наполненные серозным содержимым. На правой подошве отдельные поверхностные эрозии. Явлений атрофии и рубцов на местах бывших пузырей не найдено. У матери констатировано подобное заболевание, но атрофии кожи также не найдено.

*1. Установить диагноз.*

**№ 10.** Больной в возрасте 7 лет с жалобами на появление пузырей на локтях, голених и подошвах. Считает себя больным с рождения. Пузыри появляются только на месте травматизации. На месте бывших пузырей остается атрофия кожи. Подобным заболеванием страдает отец. При объективном осмотре: на локтях, коленях, подошвах и кистях имеются многочисленные пузыри и эрозии. Кожа на этих участках с признаками атрофии.

*1. Установить диагноз.*

**№ 11.** Мальчика в возрасте 8 мес. Со слов родителей, заболевание началось сразу после рождения. Пузыри появляются на различных участках туловища и конечностей спонтанно, т. е. без предшествующей травматизации. На месте пузырей остается атрофия кожи и рубцы. У брата пробанда было подобное заболевание, и он умер в возрасте 11 мес. У родителей и близких родственников подобного заболевания не было. При объективном осмотре: на туловище и конечностях обилие пузырей и эрозий. На различных участках кожи имеются атрофия и рубцы. Имеется сращение пальцев правой стопы. Ногтевые пластинки и зубы отсутствуют. Волосы на голове редкие.

*1. Установить диагноз.*

## Глава 2

# ЭРИТЕМЫ

### 2.1. Многоформная экссудативная эритема

Острое инфекционное заболевание. Различают первичную (классическую или идиопатическую) многоформную экссудативную эритему и вторичную (симптоматическую). Обычно первичная многоформная экссудативная эритема является первичным заболеванием, связанным с наличием в организме стрептококковой фокальной инфекции.

Вторичная многоформная экссудативная эритема развивается как аллергическая реакция на введение некоторых медикаментов (антибиотики, бром, золото, висмут, мышьяк и др., вакцины, сыворотки), укусы змей. Иногда возникает после алиментарных интоксикаций. В основе заболевания лежит поражение сосудов дермы с характерными вторичными изменениями эпидермиса. Высыпания представлены мишеневидными пятнами и папулами, везикулами и пузырями. Излюбленная локализация заболевания – конечности, особенно кисти и стопы, и слизистые оболочки. Синоним многоморфной экссудативной эритемы – полиморфная экссудативная эритема.

**Эпидемиология.** Половина больных моложе 20 лет, иногда встречается у детей, болеют чаще мужчины.

**Этиология.** Существуют *три теории*:

1. Инфекционная, хотя возбудитель дерматоза не установлен.
2. Туберкулезная.
3. Аллергическая у сенсibilизированных лиц – полиэтиологический синдром.

Полиморфная эритема встречается во всех странах, преимущественно весной и осенью, несколько чаще у молодых людей, крайне редко у детей и стариков.

#### Идиопатическая многоформная эритема

Морфологические элементы могут быть разнообразны. При эритематозно-папулезной эритеме высыпания появляются после легкого недомогания и

субфебрильной температуры, но чаще без предвестников. Круглое или овальное эритематозное пятно 0,5–1 см диаметром, слегка возвышается, быстро увеличивается. По периферии ясно выделяется ярко-розовый (ярко-красный) рельефный бордюр, а центральная часть несколько запавшая, имеет темный цианотичный (синюшный) или желтоватый оттенок и легкую морщинистость. Отдельные элементы могут сливаться, принимая фигурный, кольцевидный вид, форму кокарды, если в центре высыпание рецидивирует. Иногда элементы сыпи достигают больших размеров. Вначале могут быть небольшой зуд и чувство жжения.

Обычно высыпания многочисленные, сгруппированные, симметричные, располагаются преимущественно на тыльной поверхности кистей и стоп, запястий, предплечий, плеч, голеней, бедер, коленных и локтевых суставов, реже на шее, туловище, лице, ушных раковинах. Слизистая щек, губ, глаз, носа и бронхов страдает гораздо реже, чем при эритематозно-везикуло-буллезной форме.

Первая вспышка заканчивается через 4–5 сут, однако в результате повторных высыпаний заболевание затягивается иногда на 2–5 нед, обуславливая картину ложного полиморфизма. На голенях может быть сходство с узловатой эритемой. Каждый элемент существует не более 7–8 сут.

При регрессе высыпания постепенно тускнеют, принимают желтоватый или буроватый оттенок, периферический ободок уплотняется. На некоторое время остается пигментированное пятно и в редких случаях – поверхностная атрофия. Заболевание рецидивирует весной и осенью в течение многих лет.

При эритематозно-везикуло-буллезной форме на фоне упомянутых высыпаний появляются мелкие пузырьки, напоминающие герпес, вокруг несколько запавшей цианотичной центральной части. Иногда пузырьки очень мелкие, иногда более крупные, обильные и, сливаясь в центре, образуют пузырь разной величины, нередко захватывающий всю площадь элемента.

Содержимое пузырей прозрачное, чуть желтоватое, иногда геморрагическое, довольно вязкое. Засыхая, образуют корку, по отпадении которой остается пигментированное пятно. Средняя продолжительность каждого высыпания 10 сут. Вследствие повторных высыпаний длительность течения этой формы доходит до 4–5 и даже до 8 нед. Высыпания более разбросаны, чем при эритематозно-везикулезной форме.

При этой форме в половине случаев поражаются слизистые оболочки. Наблюдаются лихорадка, ангина, боли в суставах. Изредка высыпания могут быть только на слизистых. Излюбленная локализация: слизистые оболочки полости рта, носа, гениталий, прямой кишки, конъюнктивы, пищевода, желудка и дыхательных органов.

*На слизистой оболочке рта* вначале появляется эритема, затем пузырь, крышка которого быстро разрывается. Эрозивная поверхность покрыта серозным налетом. При снятии налета с поверхности пораженного участка обнажается кровоточащая поверхность. Элементы поражения могут локализоваться на слизистой оболочке губ, щек и углов рта.



**Дифференциальную диагностику** многоформной экссудативной эритемы на слизистой оболочке рта проводят с пузырьчаткой, медикаментозным стоматитом.

При **патогистологическом исследовании** пораженных участков слизистой оболочки рта отмечаются субэпителиальное расположение пузырей и наличие периваскулярного инфильтрата в собственной пластинке слизистой оболочки, состоящего в основном из нейтрофилов.

Изредка встречается солнечная многоформная экссудативная эритема. Клинически она аналогична обычной.

Лихорадочный вариант многоформной экссудативной эритемы начинается общим недомоганием, ознобами, подъемом температуры до 39–40 °С с тяжелым общим состоянием, нередко с явлениями ангины, конъюнктивита, ринита, желудочно-кишечными расстройствами, болями в суставах и мышцах, появлением белка в моче, увеличением селезенки и шейных лимфатических узлов. Описаны менингеальные явления. Продромальный период продолжается 4–15 сут, затем появляются характерные для той или иной формы полиморфной эритемы высыпания на коже не только в типичных местах, но и на сгибательной поверхности конечностей, ладонях, подошвах, туловище и слизистых оболочках. Через несколько дней состояние больного улучшается и высыпания исчезают с шелушением. Далее при наличии повторных вспышек число высыпаний всегда меньше, чем при безлихорадочном течении. Заболевание обычно через 3–4 нед заканчивается.

### **Симптоматическая многоформная экссудативная эритема**

Клинически почти аналогична идиопатической, но высыпания при ней более распространенные, нет столь выраженного цианотического оттенка, могут отсутствовать кольцевидные и радужные (ирис) фигуры и др. В случае медикаментозного генеза полиморфной эритемы высыпания имеют фиксированный характер и нередко проявляются пузырями, особенно в полости рта и на половых органах. Сезонность не свойственна, так как заболевание начинается после приема медикамента.

Описаны различные варианты полиморфной эритемы. Среди них заслуживает внимания *синдром Стивенса – Джонсона*. Синдром Стивенса – Джонсона является крайней тяжелой формой, или злокачественным вариантом. Причиной его развития могут быть лекарственные средства (антибиотики, сульфаниламиды, анальгетики, барбитураты и др.). В основе развития процесса лежит токсико-аллергические реакции. Предполагается наследственная предрасположенность к развитию синдрома, выражающаяся в подавлении факторов естественной резистентности, Т-клеточном иммунодефиците и увеличении в периферической крови В-лимфоцитов.

**Эпидемиология:** 1,2–6 случаев на 1 млн человека в год.

Характеризуется бурным началом. Температура тела 38,5–40 °С держится несколько дней. Безболезненные высыпания на задней поверхности шеи и груди, а затем на лице, плечах, голенях, ладонях, подошвах имеют вид темно-красных пятен с точками пурпур. Постепенно появляются папулы, везикулы

и пустулы. В центре крупных элементов может быть желтоватый некроз. Через 3 нед образуются корки, отпадающие к 5-й нед, оставляя пигментацию.

У одной трети больных поражается слизистая оболочка полости рта (стоматит с карминово-красными эрозиями), глотки, гортани, трахеи. Иногда появляются высыпания вокруг отверстия уретры, в области ануса и гениталий. Наиболее серьезны поражения глаз в виде блефароконъюнктивита с сильным нагноением, язвами роговицы, иридоциклитом и геморрагиями. Может закончиться потерей зрения. Описаны случаи поражения слизистых без высыпаний на коже.

В крови лейкоцитоз, эозинофилия, анемия. Возможны летальные исходы.

**Гистопатология.** На ранних стадиях: вакуолизация и некроз кератиноцитов базального слоя, некроз отдельных клеток в толще эпидермиса. Спонгиоз и внутриклеточный отек. В дерме отек и периваскулярные инфильтраты. При эритематозно-везикуло-буллезной форме свежие пузыри локализируются под эпидермисом.

Поздние стадии характеризуются некрозом всех слоев эпидермиса, образованием щели над базальной мембраной и отслойкой эпидермиса. Воспалительная инфильтрация незначительная или отсутствует. Иммунофлуоресцентное окрашивание применяют для исключения других заболеваний, сопровождающихся образованием пузырей. Акантолиз отсутствует. Акантолитические клетки не обнаруживаются.

**Диагноз.** Диагноз в типичных случаях не представляет затруднений. Дифференцируют с токсикодермией, герпетиформным дерматозом Дюринга, акантолитической пузырьчаткой, ящуром, вторичным сифилисом, афтозом Турена, синдромом Бехчета.

**Прогноз.** Прогноз для жизни благоприятный. В тяжелых случаях возможна смерть.

**Лечение.** Постельный режим. Обильное питье, антибиотики широкого спектра действия, антигистаминные и гипосенсибилизирующие средства, салицилаты, витамины С, РР, В<sub>2</sub>, В<sub>12</sub>, никотиновая кислота. В тяжелых случаях используют кортикостероиды. Обязательно лечение выявленных заболеваний. Наружно назначают противовоспалительные средства (анилиновые красители, мази с антибиотиками).

## 2.2. Розовый лишай

Эритематозно-сквамозный дерматоз предположительно инфекционно-аллергического, вирусного происхождения. Нередко розовый лишай развивается после инфекционных лихорадочных болезней, кишечных расстройств, вакцинации. Заболевание чаще возникает весной или осенью, характеризуется фазностью течения, нередким обострением (экзематизацией). У детей старшего возраста розовый лишай составляет 3,5 % заболеваемости кожными болезнями, а в возрасте до 2 лет встречается очень редко.

**Эпидемиология.** Встречается в возрасте от 10 до 43 лет. Изредка болеют и грудные дети, и люди преклонного возраста. В умеренном климате отмечается возрастание заболеваемости весной и осенью.

**Этиология и патогенез.** Окончательно не выяснены. Имеет место инфекционно-аллергический процесс с предполагаемой стрептококковой или вирусной этиологией. Последняя гипотеза выдвинута о роли герпесвирусной инфекции человека (тип 7).

**Клиническая картина.** Заболевание проявляется возникновением округлого или овального эритематозного очага с четко очерченными, слегка отечными краями и несколько запавшим основанием, покрытым характерными нежными чешуйками, напоминающими гофрированную папиросную бумагу. Первичный очаг, называемый «материнская» бляшка, может располагаться на любом участке кожного покрова, но чаще он возникает в области груди, спины, живота или бедер.

Предшествующие продромальные симптомы больные не замечают, но они легко выявляются в процессе осмотра: артралгии, головная боль, лихорадочное состояние. Чувство озноба может сохраняться и в период диссеминации высыпаний. Через несколько дней после появления первичного очага возникает сыпь в виде ярких отечных розово-красных пятен и уртикоподобных пятнисто-папулезных высыпаний. Характерной особенностью сыпи являются преобладающие овально-округлые очертания, четкие границы и внешний вид очагов, напоминающих медальоны из-за своеобразного шелушения в центре, похожего на смятую папиросную бумагу. Своеобразно и расположение высыпаний параллельно линиям Лангера (линиям расщепления кожи). У взрослых высыпания иногда сопровождаются зудом или чувством жжения. Лицо и нижние конечности обычно не поражаются.

В детском возрасте розовый лишай сопровождается более выраженными экссудативными эффоресценциями в виде везикуло-буллезных форм с интенсивным зудом и парестезиями. Кроме того, у детей элементы сыпи чаще бывают на лице и шее и возможны на волосистой части головы, где пятна имеют розовый оттенок и обильно шелушатся.

При нерациональном уходе и лечении розовый лишай осложняется экзематизацией и пиодермией. Особенно часто подобные явления наблюдаются в крупных складках кожи и местах тесного прилегания одежды.

**Течение** дерматоза сезонное (чаще в весенне-зимний или осенне-зимний период), цикличное, длительностью 6–8 нед с развитием пигментации и длительным иммунитетом.

**Диагноз.** Основывается на остром начале дерматоза, наличии материнской бляшки, характерных медальонов, чаще мономорфности, реже полиморфности сыпи, располагающейся по линиям Лангера в области груди, спины, шеи, бедер. Эти симптомы и отсутствие соответствующей триады признаков позволяют проводить дифференциальную диагностику с псориазом. Исследование чешуек на грубы дает основание дифференцировать дерматоз с поверхностными дерматомикозами кожи, а серологические данные крови, исследование на

бледную трепонему, анамнез, отсутствие, как правило, шелушащихся пятен и других проявлений сифилиса дают возможность установить дифференциальный диагноз с сифилитической розеолой. Себорииды исключаются на основании отсутствия сплошного шелушения и типичной локализации по линиям Лангера.

**Лечение.** Больные неосложненным розовым лишаем в лечении не нуждаются. Ограничиваются экзогенные (мытьё, ношение синтетической или шерстяной одежды), а также пищевые (углеводы, экстрактивные и другие аллергизирующие вещества) раздражители.

**Прогноз.** Благоприятный. Иногда выздоровление наступает самостоятельно через 6–12 нед или раньше. Рецидивы редки.

## ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

Выберите один или несколько правильных ответов.

1. НАИБОЛЕЕ ЧАСТОЙ ЛОКАЛИЗАЦИЕЙ ВЫСЫПАНИЙ ПРИ ИДИОПАТИЧЕСКОЙ МНОГОФОРМНОЙ ЭКССУДАТИВНОЙ ЭРИТЕМЕ ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) слизистые
- 2) живот
- 3) спина
- 4) кисти
- 5) подошвы

2. ДИФФЕРЕНЦИРОВАТЬ РОЗОВЫЙ ЛИШАЙ ЖИБЕРА НЕОБХОДИМО С

- 1) прогрессирующей стадией псориаза
- 2) микроспорией
- 3) сифилитической розеолой
- 4) пемфигусом
- 5) токсикодермией

3. ОСНОВНЫЕ МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ЭЛЕМЕНТЫ ПРИ СИНДРОМЕ СТИВЕНСА – ДЖОНСОНА

- 1) бугорки
- 2) узлы
- 3) пузыри
- 4) эрозии
- 5) рубцы

4. ХАРАКТЕРНОЙ ДЛЯ РОЗОВОГО ЛИШАЯ ЛОКАЛИЗАЦИЕЙ ВЫСЫПАНИЙ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) волосистая часть головы
- 2) лицо
- 3) туловище
- 4) ладони и подошвы
- 5) слизистая полости рта

5. ПРИ СИНДРОМЕ СТИВЕНСА–ДЖОНСОНА ВЫСЫПАНИЯ ЛОКАЛИЗУЮТСЯ НА

- 1) животе
- 2) лице
- 3) локтях
- 4) ягодицах
- 5) слизистых

6. ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ НЕОСЛОЖНЕННОЙ МНОГОФОРМНОЙ ЭКССУДАТИВНОЙ ЭРИТЕМЫ ИСПОЛЬЗУЮТ

- 1) противовирусные препараты
- 2) дезинтоксикационную терапию
- 3) фтивазид
- 4) гипосенсибилизирующую терапию
- 5) димоцифон

## Ситуационные задачи

**№ 1.** К врачу-дерматологу обратилась женщина 28 лет с жалобами на появление высыпаний на тыльной поверхности кистей и стоп, голеней, локтевых и коленных суставов, ладоней и подошв. Появлению высыпаний предшествовали боли в горле, головная боль. При объективном осмотре: на коже в области тыла кистей и стоп, передней поверхности голеней, локтевых и коленных суставов, ладоней и подошв видны отечные пятна размером с пятирублевую монету, центральная часть слегка западает и приобретает синюшный оттенок, а периферическая сохраняет розово-красный цвет.

*1. Поставить диагноз.*

*2. Назначить лечение.*

**№ 2.** К врачу-дерматологу обратился молодой человек 23 лет с жалобами на появление пятен розового цвета в области груди, спины и живота. Со слов пациента, первое пятно появилось в области груди, а затем через неделю появились пятна по всей поверхности верхней половины туловища. При объективном осмотре: в области груди виден эритематозный очаг с четко очерченными краями и несколько запавшим основанием, покрытым характерными нежными чешуйками, напоминающими гофрированную папиросную бумагу. Остальные пятна в два раза меньше диаметром, имеют овальные очертания, напоминают медальоны из-за шелушения в центре, расположены по линиям Лангера.

*1. Поставить диагноз.*

*2. Провести дифференциальную диагностику.*

*3. Назначить лечение.*

**№ 3.** К врачу-дерматологу обратилась женщина 30 лет с жалобами на появление высыпаний в области половых органов. Появлению высыпаний предшествовали боли в горле, головная боль. При объективном осмотре: на коже в области больших половых губ видны ярко-красные эрозии. В области внутренней поверхности бедер – отечные пятна размером с пятирублевую монету, центральная часть слегка западает и приобретает синюшный оттенок, а периферическая сохраняет розово-красный цвет.

*1. Поставить диагноз.*

*2. Назначить лечение.*

**№ 4.** К врачу-дерматологу обратился мужчина 25 лет. Предъявляет жалобы на появление без видимой причины в области крупных складок пузырей, на месте которых появляются непонятные разрастания. Процесс сопровождается болезненностью, затрудняющей ношение одежды. При объективном осмотре в области подмышечных впадин, пахово-бедренных складок на месте вскрывшихся пузырей видны вегетации.

*1. Установить диагноз.*

*2. Провести дифференциальную диагностику.*

**№ 5.** Женщина 45 лет. Предъявляет жалобы на появление в области груди и живота пузырей, на месте которых образуются болезненные корки. При осмотре в перечисленных выше областях видны пузыри с серозным содержимым на фоне нормальной кожи, листовидные корочки. Процесс сопровождается болезненностью.

*1. Установить диагноз.*

*2. Провести дифференциальную диагностику.*

**№ 6.** К врачу-дерматологу обратился мужчина с жалобами на появление в области слизистой оболочки рта пузырей, на месте которых образуются болезненные эрозии, затрудняющие прием пищи. При осмотре также обнаружено, что в области спины виден эрозивный очаг, местами покрытый желтыми корками.

*1. Установить диагноз.*

*2. Провести дифференциальную диагностику.*



## Глава 3

# КОЛЛАГЕНОЗЫ

### 3.1. Красная волчанка (рубцующийся эритематоз)

Красная волчанка (*lupus erythematoses; erythematoses*) относится к группе болезней соединительной ткани – коллагенозам. Характеризуется длительным и упорным течением, многообразием клинических проявлений. Относится к нечасто встречающимся заболеваниям. Количество больных красной волчанкой составляет небольшую долю от числа первичных кожных больных. Заболеваемость системной красной волчанкой примерно в 10 раз меньше, чем дискоидной.

Разные клинические формы красной волчанки встречаются во всех климатических поясах земного шара, однако это заболевание более распространено в странах влажного морского климата и холодных ветров: в Скандинавии, Англии, северной части Германии, Греции, Японии и других странах. Заболевание встречается реже в тропических странах: в Бразилии, Сирии, Египте, хотя в этих странах инсоляция является значительной. Блондины болеют красной волчанкой чаще, чем брюнеты, а белые чаще, чем негры. Это объясняется тем, что кожа и организм темнокожих более надежно защищены от лучевого раздражения.

Общеизвестно, что женщины болеют красной волчанкой чаще, чем мужчины, особенно это относится к системной форме заболевания. Заболевание может начаться в любом возрасте, но наиболее часто оно наблюдается в возрасте 20–40 лет

Чаще болеют лица, работа которых связана с резкими колебаниями температуры воздуха, с продолжительным пребыванием на солнце, ветре, морозе и т.д. Нередко болеют и работники умственного труда.

**Этиология и патогенез.** Ранее дискоидную красную волчанку описывали как проявление туберкулеза кожи. Однако впоследствии системную красную волчанку уже не соотносили с туберкулезной этиологией этого заболевания. Однако туберкулезная этиология красной волчанки в конце XIX – начале XX в. пользовалась большой популярностью, особенно среди дерматологов венской и французской школ, но затем эта теория была отвергнута. Оказались также

несостоятельными теории сифилитической, стрептококковой и вирусной этиологии красной волчанки.

Наиболее современна теория аутоаллергического генеза красной волчанки, связывающая развитие заболевания с возникновением особой специфической сенсибилизации к дезоксирибонуклеиновой кислоте, образующейся при распаде клеточных белков. Появляющиеся в организме больных антитела к дезоксирибонуклеиновой кислоте фактически являются аутоантителами, направленными против различных составных частей эндотелия, что ведет к поражению кожи, суставов, серозных оболочек, почечных клубочков, кровяных телец и других образований эндотелиального происхождения. Примером подобных аутоантител является обнаруженный Хазериком так называемый фактор красной волчанки – антитело против ядер лейкоцитов, действию которого обязаны своим происхождением LE-клетки. Как и всякое антитело, волчаночный фактор относится к гамма-глобулинам. Предполагают, что реакция антиген – антитело происходит в соединительной ткани, что и ведет к ее патологическим изменениям.

Таким образом, решающее значение в развитии болезни придается измененной иммунологической реактивности – аутоиммунным нарушениям. Слабым звеном данной теории является неопределенность различных факторов, вызывающих продукцию аутоантител.

В свете аутоаллергической теории более определенной становится роль различных моментов, которые нередко принимаются за причинные факторы. Хронические инфекции, эндокринопатии, беременность, лабильность сердечно-сосудистой системы и другие заболевания представляют собой условия, способствующие развитию заболевания, но необязательные для его возникновения.

Нередко провоцируют появление клинических симптомов болезни солнечная инсоляция, охлаждение, холодный ветер, острые инфекции, психические и физические травмы, вакцинация, роды, лекарственная непереносимость и др. Все эти перечисленные факторы относятся к категории разрешающих факторов, имеющих значение пускового механизма в развитии болезни.

Особое значение в развитии кожных проявлений эритематоза придается местной травме, в первую очередь солнечным лучам, влиянием которых объясняют обычную локализацию высыпаний на открытых местах, обострение заболеваний в весенне-летний период и нередкое его начало после интенсивной инсоляции. Важную роль в патогенезе эритематоза помимо лучевой может играть любая другая травма – механическая, термическая, химическая. Описаны случаи появления очагов красной волчанки на месте операционных ран, ушибов, на местах ожогов горячим маслом, пеплом, кипятком, на рубце после вакцинации, на месте рентгенотерапии, рожистого воспаления, пузырькового и опоясывающего лишая, укусов насекомых, после хирургических травм, химических ожогов, медикаментозных дерматитов, после

выдавливания угрей, после применения отшелушивающих мазей для лечения веснушек и других травматизаций.

Описаны случаи развития клинической картины системной красной волчанки после введения пенициллина, стрептомицина, тетрациклина, гризеофульвина, сульфаниламидов, сывороток и вакцин. Обострение различных клинических форм красной волчанки может быть спровоцировано беременностью и родами.

Заболевание красной волчанкой возможно одновременно несколькими членами одной семьи. Иногда наблюдается по два и более больных в семье, что объясняют рядом наследственных или приобретенных факторов, предрасполагающих к заболеванию и характерных для данной семьи.

**Классификация.** Считается наиболее приемлемым деление красной волчанки на дискоидную, промежуточную (диссеминированная красная волчанка и центробежная эритема) и системную (острая, подострая и хроническая) формы.

Различают следующие формы красной волчанки:

1. Хроническую (хронический рубцующийся эритематоз).
2. Острую, или системную (острый эритематоз), при которой поражены не только кожа, но и внутренние органы.
3. Подострую (подострый эритематоз), характеризующуюся меньшей выраженностью клинических симптомов, чем острая.

Кроме того, различают клинические разновидности хронической формы эритематоза: дискоидную, диссеминированную, центробежную эритему Биетта и глубокую форму красной волчанки Капоши – Ирганга.

### **Дискоидная красная волчанка**

В начальной стадии заболевания на носу или на щеках, реже в других местах, появляются один – два мелких пятна, величиной с чечевицу или больше. Субъективно не беспокоят. Затем эритематозный очаг увеличивается за счет периферического роста, развиваются инфильтрация и гиперкератоз, а с течением времени – атрофия кожи. В развившемся очаге дискоидной красной волчанки наблюдают эритему, инфильтрацию, гиперкератоз и атрофию. Эритема является постоянным, а в начале заболевания и при обострении – ведущим признаком красной волчанки. Цвет эритемы розовый, иногда с синюшным оттенком. При обострении на фоне эритемы могут возникать точечные кровоизлияния, а на периферии очагов отдельные расширенные капилляры (телеангиэктазии).

С течением времени воспалительные явления, в частности инфильтрация, в центре очага уменьшаются и развивается атрофия, по периферии очага остается выраженный инфильтрированный, покрытый мелкими чешуйками валик. Наиболее характерна для красной волчанки реакция со стороны эпидермиса – это усиленное ороговение – гиперкератоз. На эритематозном фоне появляются беловатые мелкие сухие чешуйки, крепко связанные с

устьями волосяных фолликулов. При удалении чешуек на их нижней поверхности обнаруживаются шипики – это не что иное, как роговые пробки, извлеченные из устьев фолликулов. Эти шипики получили название «симптом дамского каблука». На месте извлеченных шипиков обнажаются воронки устьев фолликулов. То есть в очаге дискоидной красной волчанки имеется фолликулярный гиперкератоз. При соскабливании чешуек отмечается болезненность. Это симптом Бенъе – Мещерского. Постепенно развивается атрофия кожи. Исчезает рисунок кожи, она становится истонченной, легко собирается в складку, иногда по периферии очага гиперпигментирована. Чем сильнее была выражена инфильтрация, тем значительнее последующая атрофия, вплоть до образования вдавленных обезображивающих рубцов. Рубцовая атрофия особенно быстро развивается в очагах, расположенных на волосистой части головы. Волосы в этих местах выпадают и больше не восстанавливаются. На атрофированной коже могут возникать рецидивы красной волчанки. Очень редко на старых рубцах развивается рак.

Характерные признаки дискоидной красной волчанки – эритема, инфильтрация, гиперкератоз и атрофия – обычно наблюдаются одновременно в одном и том же очаге. Однако в начале заболевания превалирует эритема, а при затухании процесса – атрофия. В очагах поражения различают три зоны. В центре – зону рубцовой атрофии, далее зону гиперкератоза, по периферии – зону гиперемии.

Наиболее частая локализация очагов дискоидной красной волчанки – это кожа лица. Особенно часто поражаются нос и щеки, т. е. места, наиболее подверженные действию ветра, холода и солнечных лучей. Здесь контуры очага нередко сравнивают с формой бабочки с распростертыми крыльями. Поражение кожи носа представляет тело, а на щеках – крылья бабочки. Значительно реже очаги дискоидной красной волчанки наблюдают на ушных раковинах, на лбу, на волосистой части головы, на красной кайме губ и на слизистой оболочке рта.

Сравнительно редко очаги дискоидной красной волчанки появляются на шее, груди, спине, на тыльной поверхности кистей, ладонях, подошвах, в области гениталий и подмышечных впадинах. В большинстве случаев очаги этой локализации сочетаются с поражением кожи лица. Описано изолированное поражение слизистой полости рта, половых органов.

Пораженная *красная кайма губ* выглядит как бы смазанная коллодием, который местами растрескивается и шелушится, на периферии очага видны расширенные капилляры. Попытки снять чешуйки сопровождаются болезненностью и кровоточивостью. На красной кайме губ различают три формы хронической очаговой или дискоидной красной волчанки: типичную; без клинически выраженной атрофии и гиперкератоза; эрозивно-язвенную.

При *типичной форме* красной волчанки на красной кайме губ образуются очаги овальных очертаний. Поверхность поражений сухая, багрово-красного цвета, со стойко расширенными сосудами и ясно выраженным инфильтратом. Очаги покрыты ровным налетом с плотно сидящими чешуйками,

насильственное удаление которых приводит к кровоточивости и значительной болезненности. В центре поражения отмечается атрофия красной каймы губ. **Патогистологически** при типичной форме в эпителии определяются гиперкератоз, акантоз, вакуольная дистрофия базального слоя, местами выраженная атрофия. В слизистой оболочке выявляются диффузный воспалительный инфильтрат, резкое расширение кровеносных и лимфатических сосудов с периваскулярной инфильтрацией из лимфоцитов, гистиоцитов и плазматических клеток, разрушение коллагеновых и эластических волокон.

Форма красной волчанки *без клинически выраженной атрофии и гиперкератоза* характеризуется возникновением на красной кайме губ диффузной застойной гиперемии с образованием чешуек на поверхности, которые довольно легко отслаиваются. Выраженный гиперкератоз отсутствует. Для патогистологической картины характерны чередование участков акантоза и истонченного эпителия, значительный диффузный инфильтрат, резкое расширение сосудов.

*Эрозивно-язвенная форма* красной волчанки на красной кайме губ характеризуется резко выраженным воспалением, отеком, появлением очагов ярко-красного цвета, эрозий и трещин, покрытых кровянисто-гнойными корочками. Больные обычно жалуются на жжение и зуд кожных покровов. После заживления на месте очагов поражения остаются атрофические рубцы.

**Дифференциальную диагностику** проводят с лейкоплакией, красным плоским лишаем, актиническим хейлитом, абразивным преинвазивным хейлитом. Известны случаи, когда длительно существовавшие очаги красной волчанки, особенно на красной кайме губ, чаще подвергавшиеся раздражению, трансформировались в рак.

Очаги красной волчанки *на слизистой полости рта* обычно развиваются в области смыкания зубов, на твердом или мягком нёбе, на языке. Очаги проявляются часто только утолщением и помутнением эпителия, реже возникают эрозии или даже поверхностные изъязвления. Края очагов четко отграничены, слегка приподняты, сероватого цвета.

Описаны кератоконъюнктивиты.

При глубокой красной волчанке Капоши – Ирганга инфильтраты проникают глубоко в подкожную жировую клетчатку, иногда они изъязвляются. Описаны редкие пигментные, мутилирующие, пеллагроидные и геморрагические варианты красной волчанки.

Субъективно у большинства больных дискоидной красной волчанкой отмечается зуд и у некоторых довольно сильный. Иногда отмечаются боли в суставах. У некоторых больных наблюдаются субфебрильная температура или различные отклонения со стороны крови, функции различных органов и систем.

## **Диссеминированная красная волчанка**

Кожные высыпания при диссеминированной форме заболевания проявляются многочисленными, обычно небольшого размера очагами типа дискоидной красной волчанки. Расположены на лице, иногда на волосистой части головы, шее, верхней части груди, редко на других местах. Границы очагов четкие. Кроме очагов дискоидного типа (с гиперемией, инфильтрацией, гиперкератозом и атрофией), у больных диссеминированной красной волчанкой довольно часто появляются эритематозные очаги с синюшным оттенком, без выраженной инфильтрации и гиперкератоза на пальцах рук и ног, в области коленных и реже локтевых суставов. Синюшные пятна появляются обычно при обострении процесса.

Таким образом, высыпания при диссеминированной красной волчанке по своему характеру более или менее приближаются к высыпаниям при системной форме. При диссеминированной красной волчанке чаще, чем при дискоидной наблюдаются общие явления: субфебрильная температура, анемия, лейкопения, увеличенная СОЭ, гипергамма-глобулинемия, следы белка в моче, феномен Рейно. У половины больных жалобы на боли в суставах, иногда с деформацией последних. У больных выявляется фокальная инфекция (ангина, хронический тонзиллит, заболевания зубов, отиты, синуситы и др.).

Под влиянием положительных или отрицательных факторов диссеминированная форма может трансформироваться соответственно в дискоидную или системную форму заболевания. Диссеминированная форма красной волчанки считается переходной формой между дискоидной и системной красной волчанкой. Поэтому больные диссеминированной красной волчанкой требуют глубокого обследования и пристального систематического наблюдения со стороны врачей.

## **Центробежная эритема**

Центробежная эритема – эта форма, описанная впервые Биеттом, называется формой Биетта. В очагах центробежной эритемы нет ни инфильтрации, ни гиперкератоза, ни атрофии. Для типичной картины центробежной эритемы характерно развитие диффузной, несколько отечной эритемы розового цвета, захватывающей спинку носа и симметрично обе щеки в виде «бабочки». Иногда эритема располагается только на щеках или на спинке носа. У некоторых больных на поверхности эритемы наблюдается чуть заметное шелушение, а по исчезновении эритемы остается незначительная атрофия. У больных центробежной эритемой часто наблюдаются субфебрильная температура, боли в суставах, эритематозные высыпания с синюшным оттенком на фалангах пальцев рук и коленях, увеличенная СОЭ и др.

Центробежная эритема, как и ее разновидности – розацеподобная и телеангиэктатическая красная волчанка, нередко обостряется в системную

красную волчанку. Практически центробежная эритема может быть предвестником или проявлением системного эритематоза.

Больные центробежной эритемой требуют внимательного и глубокого обследования, соответствующего режима и строгого диспансерного наблюдения.

**Гистологически** при хронических формах красной волчанки в эпидермисе имеется фолликулярный гиперкератоз, вакуольное перерождение и атрофия клеток базального слоя. В дерме – пролиферация клеточных элементов, отек и дегенерация коллагеновых волокон.

### **Системная красная волчанка**

Развивается самопроизвольно или при обострении хронического эритематоза. Может протекать остро, подостро и хронически.

В разгаре острой красной волчанки характерен полиморфизм симптомов поражения многих органов и систем. Разнообразную симптоматику условно делят на три группы:

1. Общие явления резко нарушенного метаболизма (повышение температуры, быстрая утомляемость, общая слабость до полной прострации в запущенных случаях, падение веса).

2. Диффузное поражение соединительной ткани (фибриноидная дегенерация коллагена) и в результате – поражение серозных оболочек, артралгии, артриты, плеврит, перикардит, эндокардит, реже перитонит); поражение стенок кровеносных сосудов и вследствие этого – поражение внутренних органов, центральной нервной системы и кожи (нефрит, гепатит, желудочно-кишечные кризы, увеличение селезенки и лимфатических узлов, флебиты, феномен Рейно, психоневрологические симптомы, разнообразные высыпания, в том числе геморрагического характера на коже и слизистых, в редких случаях – гангрена конечностей).

3. Гематологические изменения: анемия, лейкопения (реже лейкоцитоз), тромбоцитопения, значительно увеличенная СОЭ, гипергамма-глобулинемия, гипокоагуляция, положительный LE-феномен, иногда неспецифическая реакция Вассермана, Видаля и др.

Следует иметь в виду, что только при тяжелых и запущенных случаях системной красной волчанки поражаются все или почти все вышеперечисленные органы и системы (полисистемная красная волчанка). В начале заболевания, а также в легких атипичных случаях могут быть поражены одна – две системы, в клинической картине может доминировать поражение только одного какого-либо органа, например нефрит, психоз и т. д. (т. е. моносимптомная красная волчанка). У некоторых больных системной красной волчанкой могут отсутствовать высыпания на коже.

Поражение суставов – артралгии или артриты – являются почти постоянным спутником системной красной волчанки. Они наблюдаются практически у всех больных. У более половины больных они являются первым

признаком заболевания. У некоторых больных боли в суставах появляются за несколько месяцев и даже лет до развития ясной картины системной красной волчанки. Однако чаще боли в суставах появляются одновременно с повышением температуры, высыпаниями на коже и другими проявлениями. Сначала поражаются суставы пальцев, а позднее другие более крупные. Волчаночный полиартрит ничем не отличается от ревматоидного.

*Поражение мышц.* Миалгии, миозиты и впоследствии атрофия мышц отмечаются у 30–50 % больных системной красной волчанкой. Как правило, миалгии развиваются одновременно с артралгиями.

*Поражение сердца* наблюдается практически у половины больных. Могут быть поражены эндо-, мио- и перикард, а также может быть нарушена проводимость импульсов. Отмечаются неприятное ощущение в области сердца, боли, тахикардия, систолический шум на верхушке, увеличение границ сердца и др.

Легкие и плевра поражаются примерно у половины больных. Плеврит иногда бывает даже первым симптомом системной красной волчанки, наиболее часто бывает сухой плеврит. В случаях экссудативного плеврита жидкости обычно бывает мало. Клинически волчаночные поражения дыхательной системы проявляются болями в груди, кашлем, одышкой, иногда кровохарканьем и другими клиническими и рентгенологическими симптомами. Волчаночный характер поражения должен быть заподозрен во всех случаях торпидно протекающей, неясного происхождения бронхопневмонии, особенно если она рецидивирует в нижних участках легких и упорна в терапии антибиотиками.

*Поражение кожи и слизистых оболочек* при системной красной волчанке не являются ни ведущими, ни обязательными. С открытием LE-феномена все чаще выявляются случаи системной красной волчанки без высыпаний на коже (красная волчанка без красной волчанки). Однако кожные проявления констатированы практически у всех больных системной красной волчанкой. Высыпания на коже у большинства больных системной красной волчанкой имеют следующий характер: на носу и на обеих щеках появляется довольно симметричное покраснение, напоминающее форму бабочки, по существу ничем не отличающееся от центростремительной эритемы.

Чем острее течение красной волчанки, тем более выражен отек кожи в области эритемы и тем менее четкие границы. Сначала эритема имеет розовый характер, затем становится синюшной, иногда поверхность немного шелушится. При исчезновении покраснения остается пигментация и чуть заметная атрофия кожи. Высыпания могут быть на лице, шее, верхней части груди. На открытых частях груди эритема имеет очертания треугольника, границы которого напоминают латинскую букву V. В очень острых случаях кожа лица, особенно около глаз, отекает.

На пальцах, в области ногтевых валиков, иногда появляются синюшно-экссудативные пятна или узелки. Иногда эритема и атрофия кожи встречаются на подошвах и ладонях. Наблюдаются также геморрагические высыпания,



высыпания в виде крапивницы, полиморфной или узловатой эритемы, опоясывающего лишая; высыпания на коже коленных суставов и голеней, напоминающие ознобыши, хроническую трихофитию и папулонекротический туберкулез. Высыпания на слизистых в виде эритематозных пятен, петехий, пузырьков, эрозий встречаются у небольшого числа больных.

Желудочно-кишечные симптомы наблюдаются почти у всех больных (плохой аппетит, обложенный язык, тошнота, рвота, метеоризм, боли в животе, понос, иногда с примесью крови). Причиной желудочно-кишечных расстройств при системной красной волчанке является поражение стенок сосудов пищеварительного тракта, имеет значение высокая температура, общая интоксикация и поражение центральной нервной системы. В некоторых случаях желудочно-кишечные кризы являются ранним и доминирующим симптомом заболевания, могут имитировать аппендицит, прободную язву желудка и др. В редких случаях наблюдаются более тяжелые поражения желудочно-кишечного тракта: прободение кишки, паралитическая непроходимость, панкреатит, создающие опасность для жизни.

*Печень* поражается часто. Нарушается состояние белковых фракций и осадочных реакций плазмы крови, реже отмечаются изменения пигментной и антитоксической функции печени. Нередко печень увеличивается в размерах.

*Почки* при системной красной волчанке поражаются у большинства больных. В моче появляются белок, эритроциты, лейкоциты, цилиндры, а также появляются отеки и другие признаки поражения почек. Развиваются гломерулонефриты, нефрозы, нефрозо-нефриты. В тяжелых случаях развиваются гипертония, отеки, уремия и другие симптомы недостаточности почек.

*Поражение нервной системы* при системной красной волчанке проявляется рядом психических и неврологических симптомов. При тяжелом течении болезни отмечаются снижение памяти, депрессия, раздражительность, психическое возбуждение, достигающее до психозов со зрительными и слуховыми галлюцинациями вплоть до параноидных идей. Иногда системная красная волчанка начинается психозом и больные, прежде всего, попадают в психиатрические больницы. Иногда красная волчанка лишь провоцирует психоз у больных, у которых в анамнезе имеется психическое заболевание. Наблюдаются различные неврологические симптомы.

Нередко наблюдается поражение глаз, особенно сетчатки. Отмечаются также конъюнктивиты, язвы роговицы, ангиопатия сосудов глазного дна.

Поражение крупных сосудов иногда обуславливает гангрену ног. Нередко констатируется феномен Рейно, носовые кровотечения (из-за поражения сосудов). Гематологические изменения наблюдаются у всех больных (анемия, лейкопения даже при высокой температуре, что важно для дифференциальной диагностики, иногда лейкоцитоз, тромбоцитопения с геморрагиями, увеличенная СОЭ и др.).

При подострой красной волчанке острота процесса менее выражена.

При установлении диагноза системной красной волчанки учитывают клинические и параклинические показатели, при этом большое значение имеет обнаружение LE-клеток. Типичная LE-клетка – это зрелый полинуклеарный нейтрофил (реже эозинофил или моноцит), ядро которого отодвинуто в виде полулуния на периферию клетки, а центр ее занимает фагоцитированная гомогенная масса круглой формы, состоящая из фагоцитированных и гомогенизированных ядер распавшихся лейкоцитов. В состав фагоцитированной массы входит дезоксирибонуклеиновая кислота. LE-клетка значительно больше нормального лейкоцита. Таким образом, характерными чертами LE-клетки являются:

- 1) увеличение ее размеров по сравнению с нормальными лейкоцитами;
- 2) гомогенность включенной массы внутри ее;
- 3) отличия в интенсивности окрашивания между более светлой фагоцитированной массой в центре клетки и более интенсивно окрашенным и отодвинутым к периферии ядром.

В препарате наряду с LE-клетками иногда видны так называемые розетки. Розетка – это конгломерат лейкоцитов, концентрически расположенных (вследствие био- и хемотропизма) вокруг комка гомогенной дымчатой массы. Эта масса представляет собой гомогенизированные ядра распавшихся лейкоцитов, содержит дезоксирибонуклеиновую кислоту и, таким образом, является тождественной гомогенной массе LE-клетки. Некоторые из лейкоцитов могут фагоцитировать гомогенную массу и превратиться в LE-клетки. LE-клетки и розетки являются результатом патологического процесса – нуклеолиза.

Обнаружение LE-клеток является патогномичным признаком системной красной волчанки. Оно служит грозным сигналом, свидетельствующим о том, что в плазме больного появились белковые соединения, имеющие антигенные свойства (т. е. соединения, на присутствие которых организм реагирует как на чужой белок), и что в организме больного происходит опасный для жизни процесс нуклеолиза, являющийся существенной фазой образования LE-клеток.

Гистологически: в эпидермисе вакуольное перерождение и атрофия клеток базального слоя, а в дерме лейкоцитарная инфильтрация сосочкового и подсосочкового слоев. Основное изменение – фибриноидная дегенерация коллагенового вещества, лучше выраженного в коллагене внутренних органов, но обнаруживается и в коже.

**Лечение.** Поскольку при всех формах красной волчанки играют определенную отрицательную роль различные патогенетические факторы, перед началом лечения необходимо обследовать больного и при необходимости провести соответствующую патогенетическую терапию. Очаги фокальной инфекции, функциональные нарушения желудочно-кишечного тракта, эндокринной, нервной и других систем подлежат лечению. Больным следует прекратить курение и употребление спиртных напитков. Необходимо избегать приема медикаментов, способных вызвать аллергические реакции и обострить

течение основного заболевания (антибиотики, сульфаниламиды, сыворотки, вакцины и др.).

Важна защита от любой травматизации, лучевого воздействия, жары, отморожения, химических и механических раздражителей, а также психических травм. Следует рекомендовать больным при солнечной погоде, особенно весной, носить широкополые шляпы, зонтики, темные очки, ходить по теневой стороне улицы, не употреблять для мытья лица холодной воды и едкого мыла. Больных, работа которых связана с продолжительным пребыванием на солнце, холоде, ветре, следует перевести на работу в закрытых теплых помещениях. Больные должны избегать препаратов, повышающих чувствительность кожи к ультрафиолетовым лучам (одеколон, препараты дегтя, эозин, сульфаниламиды и др.).

Для защиты кожи лица от солнечных лучей применяют защитные мази, содержащие 5 % хинина и салола (*chininihydrochlorici, Phenylisalicyliaa* 0,5; *lanolini, aquaedestillataeaa* 1,0; *vaseliniad* 10,0), 5–10 % парааминобензойной кислоты (*Ac. paraaminobenzoici, lanolini, aquaedestillataeaa* 1,0; *vaseliniad* 10,0). Защитные кремы «Луч», «Щит», «Весна», «От загара», «Ахромин» и др.

Для лечения хронической формы красной волчанки нашли широкое применение антималярийные препараты (аминохинол, амодиквин, плаквенил, хингамин, резохин, хлорохин, делагил) в дозе 0,25 г два раза в сутки циклами по 5–10 сут с перерывами 2 сут и 5 сут в зависимости от клинической картины. Препараты хлорохинового ряда стимулируют деятельность коры надпочечников, влияют на обмен веществ в соединительной ткани, обладают выраженным фотогипосенсибилизирующим действием.

Для лечения системной красной волчанки применяют кортикостероиды. Преднизолон в суточной дозе 1 мг на 1 кг массы тела (для взрослого суточная доза составляет 50–80 мг). Лечение кортикостероидами начинают с ударных доз, а после получения терапевтического эффекта постепенно снижают дозу до поддерживающей.

Кортикостероиды не излечивают красной волчанки, однако они довольно надежно подавляют опасные для жизни процессы аутоагрессии и этим содействуют сохранению жизни больных, а часто и трудоспособности на неопределенно продолжительное время. Таким образом, терапия кортикостероидами позволяет выиграть время, в течение которого возможны стойкие, продолжительные, спонтанные ремиссии заболевания. Кортикостероиды безоговорочно показаны больным с острым, тяжелым течением системной красной волчанки. Немедленно начатая терапия достаточными дозами кортикостероидов спасает таких больных от неминуемой смерти. В тяжелых случаях кортикостероидную терапию комбинируют с цитостатиками. Кортикостероиды показаны также больным с подострым течением заболевания, если рано поражаются почки, сердце, центральная нервная система и другие важные органы.

Лечение легко протекающей хронической или подострой системной волчанки по существу не отличается от лечения дискоидной и промежуточных форм красной волчанки.

Лечение витаминами (С, В<sub>1</sub>, В<sub>2</sub>, РР, В<sub>5</sub>, В<sub>6</sub>, В<sub>12</sub>, В<sub>15</sub>) имеет большое значение. Витамины увеличивают переносимость кортикостероидов, предупреждают некоторые побочные явления кортикостероидной терапии.

Длительный прием кортикостероидов обуславливает потерю солей кальция, калия и задержку натрия. Поэтому для предупреждения и лечения остеопороза и миастении, а также улучшения синтеза белков назначают анаболические гормоны (неробол, метиландростендиол и др.). Назначают также соли калия и кальция. Для местной терапии в отдельных случаях используют кортикостероидные мази (мометазона фуроат).

**Прогноз** системной красной волчанки всегда является серьезным, особенно у больных с волчаночным нефритом. Наиболее частыми причинами смерти больных системной красной волчанкой являются:

- 1) прогрессирующие нефропатии с явлениями недостаточности почек;
- 2) васкулит центральной нервной системы, сопровождаемый кровоизлияниями, параличами, конвульсиями, психозами и другими нарушениями;
- 3) вторичная инфекция (до появления антибиотиков – главная причина гибели больных).

Все больные красной волчанкой находятся на диспансерном учете.

### 3.2. Склеродермия

Это группа дерматозов, характеризующихся очаговым или диффузным утолщением и уплотнением кожи (а при некоторых формах и подкожной клетчатки), происходящих в результате воспалительных дистрофических процессов в соединительной ткани. Эти заболевания относятся к группе коллагенозов.

**Эпидемиология.** Чаше встречается в возрасте 30–50 лет, женщины болеют в четыре раза чаще мужчин.

**Этиология и патогенез.** Склеродермия иногда возникает после тяжелой травмы центральной нервной системы, после переохлаждения, иногда отмечается связь с острыми и хроническими инфекционными заболеваниями (ревматизм, дифтерия, туберкулез, брюшной тиф, сифилис и др.), токсикозами разного рода, тяжелыми психическими заболеваниями.

Склеродермия имеет инфекционное происхождение. Патогенез склеродермии тесно связан с эндокринно-вегетативной системой. Придается значение гипер- или гипофункции паращитовидных желез, с которыми связывают нарушение известкового обмена.

Склеродермия чаще поражает женщин. У больных наблюдается аменорея или дисменорея. Основной обмен при склеродермии может быть нарушен, чаще в сторону повышения.

В основе патогенеза лежит дезорганизация клеточного и гуморального иммунитета, связанного с тимус-зависимой системой (Т-лимфоциты – тимус-зависимые, осуществляющие клеточный вид иммунитета, и В-лимфоциты – тимус-независимые, осуществляющие гуморальный иммунитет). Однако теория аутоагрессии еще окончательно не доказана.

При склеродермии, как и при прочих коллагенозах, страдают коллагеновые, эластические и ретикулярные волокна и межуточное вещество, клетки, кровеносные сосуды и нервные окончания. Склеродермия встречается как у детей, так и у взрослых.

**Клинически** различают ограниченную (*sclerodermiacircumscripta*) и диффузную (прогрессирующую, генерализованную), или системную (*sclerodermiadiffusa, seu progressiva*), склеродермию.

К **ограниченной склеродермии** относятся бляшечная, линейная (полосовидная), точечная (болезнь белых пятен), поверхностная (идиопатическая атрофодермия Пасини – Пьерини) формы. Для *бляшечной склеродермии* характерно наличие одного или нескольких очагов поражения диаметром 1–20 см и более. Редко они бывают множественными (диссеминированная бляшечная склеродермия). Бляшечная форма склеродермии встречается наиболее часто.

Различают три стадии бляшечной склеродермии: отек, уплотнение и атрофию. Процесс начинается с эритематозного пятна или отечного уплотнения отдельных участков кожи. Через несколько недель или месяцев центральная часть бляшки белеет и плотнеет. Форма бляшки округлая или неправильная. Цвет уплотненной кожи может быть белым, перламутровым, восковидным, беловато-желтоватым, т. е. цвета старой слоновой кости. Кожа приобретает деревянистую плотность. Рисунок ее сглажен. Собрать кожу в складку не удается. Чувствительность в очаге ослабевает. Иногда наблюдаются пигментация и телеангиэктазии. Нередко очаги склеродермии окружены лиловой или сиреневой каймой шириной 2–3 мм.

Стадия атрофии начинается с исчезновения сиреневого кольца, затем уплотнение постепенно проходит, кожа атрофируется, волосы выпадают, сальные и потовые железы исчезают. Чаще бляшки локализуются на коже груди, спины, лице и волосистой части головы. Нередко бляшка появляется на местах различных травм (от ушиба кожи до раздражения, сдавливания бюстгалтером).

*Линейная, или полосовидная, склеродермия.* Эта форма ограниченной склеродермии встречается относительно нередко, особенно в детском возрасте. Средний возраст больных линейной склеродермией составляет 7 лет. Наиболее частая ее локализация – лоб, причем сюда процесс распространяется сверху, с волосистой части головы, впоследствии нередко переходит далее на спинку носа, весьма напоминая рубец, образовавшийся в результате удара саблей. В некоторых случаях линейная склеродермия сочетается с гемиатрофией лица. Реже линейная склеродермия встречается на нижних конечностях, иногда с частичным изъязвлением. Иногда линейная склеродермия распространяется от

ягодицы по всему бедру и голени до стопы включительно. В отдельных случаях наблюдается зостериформное расположение линейной склеродермии, т. е. по ходу нервов. Иногда линейная склеродермия распространяется на слизистую оболочку полости рта. Крайне редко полосовидная склеродермия бывает в кольцевидной форме (склеродермия аннулярис), так называемая врожденная ампутация. В раннем детском возрасте на пальцах рук или ног, реже на конечностях, появляются узкие фиброзные перетяжки, обуславливающие в нижележащих участках состояние хронического отека и слоновости, а затем и самопроизвольной ампутации. Кольцевидная склеродермия иногда встречается на половом члене.

При линейной склеродермии также различают три стадии течения заболевания.

*Болезнь белых пятен, или точечная, склеродермия.* Болеют главным образом взрослые, особенно женщины. Дети болеют редко.

Клиническая картина напоминает белые пятна величиной с чечевицу или близкие к ней. Цвет от меловидного (старой слоновой кости) до беловато-серого с перламутровым блеском. Элементы плотноватой консистенции с запавшей или приподнятой поверхностью. Кожный рисунок на пятнах сглажен. В некоторых случаях по периферии имеется лилового, красновато-коричневого цвета кольцо. В целом клиническая картина представляет собой как бы миниатюру проявлений бляшечной склеродермии. В других случаях окрашенного ободка вокруг пятна не имеется (бесцветная разновидность). Иногда, наоборот, пятна целиком имеют эритематозный характер, исчезающий лишь с развитием атрофии.

*Поверхностная склеродермия, или идиопатическая атрофодермия Пасини – Пьерини.* Заболевание чаще возникает у лиц женского пола 10–20 лет. Чаще всего на спине и других участках туловища появляются очаги от одного до множественных, величиной от небольшой монеты до ладони и более. Образуются синевато-фиолетовые или коричневатоголубые с просвечивающими сосудами несколько западающие бляшки, края которых могут быть четкими или постепенно переходящими в неизмененную окружающую кожу. Поверхность очагов гладкая. Уплотнение в основании бляшек полностью отсутствует. Периферическое сиреневое кольцо в большинстве случаев отсутствует. Иногда выражена пигментация. В некоторых случаях на бляшках атрофодермии в последующем развивается типичная склеродермия с уплотнением ткани. Иногда наблюдаются очаги атрофодермии в сочетании с очагами бляшечной склеродермии. Это относительно частое сочетание свидетельствует о самой тесной связи этой своеобразной клинической формы со склеродермией. По-видимому, атрофодермия Пасини – Пьерини представляет собой разновидность склероатрофического процесса, стоящую ближе к бляшечной склеродермии, чем к первичным атрофиям.

*Диффузная (прогрессирующая, генерализованная), или системная, склеродермия.* Это тяжелое хроническое системное заболевание с прогрессирующим течением. Болеют чаще взрослые 20–30 лет, особенно женщины.

Заболевание начинается большей частью внезапно, в некоторых случаях после инфекционного заболевания. У многих больных отмечаются продромальные симптомы заболевания, выражающиеся главным образом в вазомоторных расстройствах, обусловленных особой чувствительностью к холоду. Кроме того, больные испытывают недомогание, иногда у них повышается температура, появляются боли в суставах, уменьшается аппетит, развивается бессонница, депрессивное состояние и др. Больные теряют в весе, у них появляется мышечная слабость, падает артериальное давление.

Первые изменения кожи возникают на кистях и лице, а также на шее, впоследствии процесс захватывает всю или почти всю поверхность тела. Если заболевание ограничивается только конечностями и лицом, говорят об акроксклерозе. Клинически различают три стадии.

В первой стадии кожа представляется диффузно отечной, беловато-желтоватого цвета. Кожный рисунок сглажен. Во второй стадии отек заменяется фиброзным уплотнением кожи, которая собирается в складки с очень большим трудом. Процесс особенно сильно выражен на тыльной поверхности кистей и стоп. Лицо становится маскообразным, возникает множество телеангиэктазий, а также более или менее выраженная дисхромия – участки пигментации и гипопигментации. Именно в этой стадии болезни, длящейся обычно годы, больных сравнивают с мумиями. Это внешнее сходство особенно усиливается в третьей стадии, когда в результате склеротического и атрофического процессов не только кожи, но и глубже лежащих тканей кистей, стоп и других участков тела кожа плотно прилегает к подлежащим костям.

Движения больных ограничиваются, утрачивается всякая возможность мимики, затрудняется прием пищи, так как в процесс может быть вовлечена не только кожа, но и слизистые щек, языка, нёба, глотки и пищевода. Все эти слизистые сморщены, ротовое отверстие сужено до небольшой величины (микростомия). Голова иногда принимает черепообразный вид, поскольку все надлежащие мягкие ткани и кожа атрофируются. Нередко выпадают волосы, и появляется большое количество телеангиэктазий. Пальцы рук принято сравнивать с «пальцами мадонны»: они тонкие, покрыты истонченной, матовой, цвета слоновой кости, кожей, которая совершенно неподвижно лежит на костях. При этом пальцы находятся в согнутом положении, и их нельзя сколько-либо разогнуть. Нередко на пальцах образуются небольшие изъязвления.

Склеродактилия является одной из форм склеродермии. О ней говорят, когда склеродермические изменения на пальцах рук выражены особенно резко. Иногда здесь процесс заканчивается даже частичной мутиляцией. Пальцы и ногти скорее напоминают когти, они скрючены, безжизненны.

Изъязвление при диффузной склеродермии встречается почти исключительно на кистях и стопах, в очень редких случаях – на лице (носу, губах). В редких случаях на склеродермическом фоне возникают пузыри. Приблизительно у 30–70 % больных бывают поражены мышцы. Поражается преимущественно скелетная мускулатура. Клинически они проявляются в виде

миозита, миастении и атрофии. Дегенеративные и фиброзные изменения могут быть первичными, т. е. возникающими независимо от очагов склеродермии, и вторичными, развивающимися вслед за глубокими склеродермическими изменениями кожи.

Прогрессирующая склеродермия представляет собой системное заболевание всей сосудистой и соединительной ткани организма. Действительно, при тщательном обследовании больных диффузной склеродермией у многих из них наблюдают те или иные внекожные изменения. По данным литературы, висцеральные поражения удается выявить у половины всех больных системной склеродермией. Описано поражение пищевода, ЖКТ, легких, почек, сердца, сосудов, нервной системы, костей и суставов.

**Гистологически** склеродермия проявляется отечностью, гипертрофией, гомогенизацией, фибриноидной дегенерацией и усиленным синтезом коллагеновых волокон, инфильтрацией и атрофией.

**Диагноз.** В типичных случаях склеродермии диагностика трудностей не представляет. Иногда может быть трудной диагностика в начальной стадии заболевания. Иногда приходится дифференцировать с псевдосклеродермией кистей, обусловленной ревматизмом. Но для последней характерно первичное поражение суставов, атрофия некоторых групп мышц, тонкая и нежная кожа и отсутствие склероатрофических изменений пальцев. В начальной стадии диффузной склеродермии иногда бывает сходство с дерматомиозитом, но при наблюдении за больным появляются типичные признаки склеродермии, и сомнения рассеиваются.

**Прогноз** при ограниченной склеродермии благоприятный. При системной – всегда серьезный. Летальные исходы при системной склеродермии чаще бывают в течение первых 5 лет болезни. Однако известны случаи 20-летнего течения диффузной склеродермии, хотя больные внешне представляли собой действительно как бы «живые мощи».

**Лечение.** Больные склеродермией, как ограниченной, так и диффузной, должны быть обследованы самым тщательным образом с целью выявления возможных этиологических и патогенетических факторов, из которых первое место занимают нервно-эндокринные нарушения. Надежных способов лечения нет, однако имеющиеся средства и методы позволяют в большинстве случаев ограниченной склеродермии излечивать ее или значительно улучшать течение заболевания, а в случае диффузной склеродермии значительно облегчать болезненный процесс.

Для лечения всех форм склеродермии широко применяются препараты гиалуронидазы (лидаза, стекловидное тело). Применение лидазы основано на предполагаемом дефиците гиалуроновой кислоты. При введении лидазы увеличивается проницаемость сосудов и соединительной ткани. Препарат применяется по 64 ЕД через день подкожно. На курс 12–15 инъекций. Можно проводить несколько курсов с интервалами 4–6 нед. Лучший эффект лидаза оказывает при ограниченной форме склеродермии.



Нередко при ограниченной склеродермии приносит улучшение стекловидное тело. Впрыскивают по 2 мл через сутки № 20 на курс. Курсы можно повторять через 2–3 мес. Имеются наблюдения, что никотиновая кислота усиливает действие лидазы. Целесообразно применение сосудорасширяющих средств (никошпан, но-шпа, андекалин и др.).

В фазе уплотнения и склероза могут быть получены благоприятные результаты при длительном применении больших доз антибиотиков (10–15 млн ЕД пенициллина на курс). Показаны витамины А, С, РР, В<sub>15</sub>, Е. На фоне регресса целесообразны физиотерапевтические процедуры: ультразвук, диадинамотерапия, электрофорез лидазы, ихтиола, йодида калия непосредственно в очаги поражения, лечебные грязи, массаж, лечебная гимнастика.

### **3.3. Склеродермоподобные заболевания**

#### **Склерема новорожденных**

Это тяжелейшее заболевание начинается в первые дни жизни. Различают две формы склеремы новорожденных: отечную и жировую.

*Отечная склерема* начинается большей частью на голеньях, процесс быстро распространяется выше до спины, захватывая область половых органов, а иногда переходит и на лицо, прежде всего на периорбитальные участки. Пораженные участки кожи представляются плотно-отечными, бледными, синекрасными или цианотичными. На вскрытии оказывается, что весь организм пропитан жидкостью, которая богаче белком, чем жидкость при обычном отеке.

*Жировая склерема.* Развивается у слабых детей с резко выраженной атрофией, в первые дни жизни или несколько позднее. Локализация процесса такая же, как и при отечной склереме, но кожа чрезвычайно неподвижна, плотна, туго натянута, при давлении на ней не остается ямки. Цвет кожи восковидный, иногда с цианотичным оттенком. Жировая ткань бледная, стеариноподобной консистенции. Нарушаются дыхание и сердечная деятельность, развиваются резкая слабость мышц, судороги, сонливость, перикардит, перитонит и др. Длительность течения этой формы 2–8 сут, затем наступает смерть.

**Этиология и патогенез** обеих форм склеремы остаются невыясненными.

**Лечение.** Антибиотики, кортикостероиды, витамины, особенно А, Е, аскорбиновая кислота, рутин. С введением в терапию антибиотиков и гормонов прогноз обеих форм склеремы стал значительно более благоприятным.

#### **Склередема взрослых Бушке**

Болеют взрослые, чаще женщины. Известны отдельные случаи заболевания у детей. Начинается склередема взрослых почти всегда после

какого-либо инфекционного заболевания, чаще в полости рта, зева, верхних дыхательных путей и др. Иногда – после травмы.

**Клиника.** Внезапно появляется очень плотный отек кожи и подкожной клетчатки (парафиновая плотность), сначала обычно на шее и лице, затем процесс распространяется на плечи, туловище и конечности. Отмечается плотность и напряженность тканей. Кожа при этом гладкая, лишена своего нормального рисунка, при давлении ямки не остается. Кожа восковидного цвета, в отдельных случаях отмечается гиперемия. На отдельных участках иногда наблюдается гиперкератоз. Заболевание длится 8–18 мес, а иногда продолжается годы. Заболевание всегда излечивается.

**Лечение.** Устранение патогенетических факторов (очаги инфекции), назначение витаминов А, Е, В<sub>15</sub>, тепловые процедуры, ультрафиолетовое облучение, ультразвук. В некоторых случаях применяют кортикостероиды, лидазу и антибиотики.

### 3.4. Дерматомиозит

Дерматомиозит – тяжелое системное заболевание, характеризующееся воспалительными изменениями фиолетового цвета в области век и периорбитальной зоны, эритемой кожи лица, шеи и верхних отделов туловища, а также плоскими фиолетовыми папулами в области суставов кистей, сочетающихся с полимиозитом. Варьирует от дерматомиозита только с проявлением дерматита (дерматомиозит без миозита, амиопатический дерматомиозит) до полимиозита только с проявлениями мышечного воспаления (гипомиотический миозит).

**Эпидемиология.** Заболевание считается редким. Распространенность – около шести случаев на 1 млн населения (эти данные не включают больных, у которых отсутствует поражение мышц и которые не нуждаются в госпитализации). Болеют дети старшего возраста и подростки (ювенильный дерматомиозит) и взрослые старше 40 лет. У людей старше 55 лет дерматомиозит возникает чаще на фоне злокачественных опухолей (паранеопластический дерматомиозит).

**Этиология и патогенез.** Этиология дерматомиозита не установлена. Отмечено частое сочетание дерматомиозита со злокачественными опухолями. Однако природа ассоциации дерматомиозита с опухолями не установлена.

Наиболее признанной в настоящее время считается аутоиммунная гипотеза развития дерматомиозита. В ее пользу свидетельствует системность, сенсibilизация лимфоцитов к антигенам мышечной ткани, цитотоксичность лимфоцитов к культурам ауто-, гомо- и гетерологичной мышцы, наличие аутоантител, в том числе антиядерных, иммунных комплексов, циркулирующих и фиксированных на лимфоидных клетках инфильтрата мышц.

Дерматомиозит подразделяют на идиопатический, паранеопластический и ювенильный, а по течению – на острый, подострый и хронический.

Генетически определяется повышенная частота HLA-B8/HLA-DR3 у детей и HLA-B14 у взрослых, что указывает на наследственную предрасположенность.

**Клиника.** Заболевание имеет разнообразные клинические формы: от изолированного поражения кожи (амиопатический дерматомиозит) до изолированного поражения мышц (полимиозит). Поражение кожи отмечается у взрослых больных и у детей.

*Классификация дерматомиозита.* Выделяют следующие виды дерматомиозита.

I. Дерматомиозит взрослых:

- 1) классический,
- 2) первичный,
- 3) паранеопластический,
- 4) в сочетании с ревматическими болезнями.

II. Амиопатический.

III. Ювенильный дерматомиозит:

- 1) классический,
- 2) амиопатический,
- 3) гипоамиопатический.

Провоцирующими факторами нередко являются инфекции, инсоляция, охлаждение, медикаментозная терапия, вакцинация. В продромальном периоде возможны лихорадка, слабость, тошнота, боль в костях и мышцах, потливость. Поражение кожи и мышц может развиваться одновременно или изменения кожи возникают раньше; реже они отсутствуют.

Наиболее часта локализация процесса на открытых частях тела. Сначала возникает яркая (пылающая), отечная эритема, приобретающая затем лиловый оттенок. Формируется «синдром очков». На пораженных участках могут появляться уртикарные, пузырьковые, геморрагические элементы. Иногда отмечается болезненность кожи или зуд.

В дальнейшем эритема приобретает насыщенно-бурый цвет, развиваются телеангиэктазии, атрофия эпидермиса, участки гипо- и гиперпигментации, капилляриты на пальцах и ладонях, болезненные паронихии. Могут поражаться слизистые в виде конъюнктивита, ринита, стоматита, ларингита, фарингита.

Поражаются поперечно-полосатые мышцы. Отмечаются сильная утомляемость, болезненность и нарастающая слабость мышц плечевого и тазового пояса. Болезненность мышц становится настолько выраженной, что больные не могут поднять руки, ноги, голову.

Консистенция мышц постепенно становится более плотной до деревянистой вследствие миофиброза. Развиваются контрактуры и атрофия мышц. Кожа над ними имеет лиловую окраску, блестящая, уплотнена, не собирается в складку. Нередко возникает очаговый или диффузный кальциноз мышц.

Может возникнуть висцерально-мышечный синдром при поражении мышц мягкого нёба и глотки, проявляющийся дисфагией гортани,

межреберных мышц (одышка и др.), миокарда (миокардит и др.). Возможны другие висцеральные и неврологические проявления.

**Гистопатология.** Эпидермис истончен. Дерма отечна, наблюдаются дистрофические изменения волосяных фолликулов и сальных желез.

В мышцах поперечная исчерченность не выявляется, имеется дистрофия волокон, в инвезициях – инфильтраты, преимущественно из лимфоидных клеток. Иногда в мышечных волокнах видны только дистрофические изменения.

**Диагноз** при типичной картине не вызывает затруднений. Однако во всех случаях он должен быть подтвержден гистологическими и прочими параклиническими исследованиями. Дифференциальный диагноз проводят с системной красной волчанкой, склеродермией, панникулитом Вебера – Крисчена, трихинеллёзом.

**Лечение.** При паранеопластическом варианте основное внимание должно быть направлено на ликвидацию опухоли. Основным средством лечения дерматомиозита являются кортикостероиды. Лечение следует начинать с больших доз гормона (не менее 1 мг на 1 кг массы тела в сутки) и продолжать ее до достижения терапевтического эффекта, но не менее 1 мес с последующим медленным снижением суточной дозы до поддерживающей.

Одновременно с кортикостероидной терапией следует назначать препараты калия, кальция, периодически анаболические гормоны (неробол, ретаболил), витамины, кислородотерапию. Перенесшие дерматомиозит должны находиться на диспансеризации у ревматолога.

### 3.5. Лейкоцитокластический васкулит

Синонимы: аллергический кожный васкулит, лейкоцитокластический ангиит, дермальный некротизирующий васкулит, гиперсенситивный ангиит, анафилактоидная пурпура, иммунокомплексный васкулит, поверхностный капиллярит, артериолит Гужеро – Рюитера.

Лейкоцитокластический васкулит – это симметричная, постоянно проявляющаяся геморрагией экзантема, характеризующаяся подострым и хроническим течением, патогенетической основой которой является иммунокомплексный васкулит малых и средних сосудов дермы.

Лейкоцитокластический васкулит – это чаще всего острая, преимущественно нейтрофильная воспалительная реакция сосудов мелкого и среднего калибра, которая охватывает всю сосудистую стенку и ведет к фибриноидному некрозу стенок сосудов.

Термин «лейкоцитокластический васкулит» относится к гистологической характеристике группы заболеваний, которые вызывают острое нейтрофильное воспаление и поражение сосудов дермы малого и среднего калибров. Поражение может развиваться при отсутствии явной определяющей внутренней патологии или служит кожным проявлением системного

заболевания (пурпура Шенлейна – Геноха, системная красная волчанка, криоглобулинемия).

### **Гистологическая классификация лейкоцитокластического васкулита**

Лейкоцитокластический васкулит, полиэтиологический или идиопатический, встречается при болезни Гужеро – Рюитера, болезни Шенлейна – Геноха и геморрагически-некротическом кожном васкулите.

Лейкоцитокластический васкулит, ассоциированный с аутоиммунными заболеваниями, наблюдается при ревматоидном артрите, полиартериите узелковом, коллагенозах, криоглобулинемиях поликлональных, гангренозной пиодермии, парапротеинемии. Как самостоятельное заболевание может быть обнаружено при синдроме Свита и болезни Бехчета.

Лейкоцитокластический васкулит, ассоциированный с опухолевыми заболеваниями, выявляется при лимфомах и плазмоцитомах. Данная патология с картиной гранулемы встречается при узловатой эритеме, гранулеме лица, эритеме возвышающейся и стойкой, аллергическом гранулематозе, гранулематозе Вегенера и гигантоклеточном артериите.

**Этиология.** В качестве причины лейкоцитокластического васкулита рассматриваются многочисленные факторы, в частности антигены микроорганизмов, лекарственных средств, пищевых продуктов, опухолей или аутоантигены. Возможно сочетание причин, например, инфекции или лекарственного средства.

**Патогенез.** Наиболее значимым является отложение иммунных комплексов в стенке сосуда, что подтверждается иммунофлуоресцентными и электронно-микроскопическими исследованиями (IgG, компоненты системы комплемента (C)). Отложение происходит, прежде всего, субэндотелиально в стенке посткапиллярных венул. Оно находится в начале цепочки реакции, которая продолжается активацией комплемента, лейкотаксисом, высвобождением цитокинов и лизосомальных энзимов и последующим разрушением стенки сосуда. Следствием этого являются выход эритроцитов и некрозы. Речь идет об иммунной реакции III типа.

Повреждение клеток эндотелия несомненно является первичным при любом типе васкулита. Этот процесс индуцируется полиэтиологически: инфекционно-аллергическим механизмом, лекарственно-обусловленными факторами или аутоиммунными процессами. При этом ведущую роль играют чужеродные антигены, аутоантигены, опухолевые антигены, медикаменты, пищевые добавки. Поврежденные клетки локализуются преимущественно в капиллярах или посткапиллярных венулах верхнего сосудистого сплетения и со своей стороны посредством активации цитокинов и экспрессии адгезионных молекул притягивают нейтрофильные гранулоциты, которые проникают через сосудистую стенку и располагаются периваскулярно. За выходом гранулоцитов через клетки эндотелия часто следует лимфоцитарная реакция, которая при многих формах васкулитов может завершиться в прогрессирующей стадии

образованием гранулемы. Подобного рода отложения иммуноглобулинов и (или) комплемента в стенках сосудов способствуют привлечению нейтрофильных лейкоцитов.

### **Провоцирующие факторы лейкоцитокластического васкулита**

Замедление кровотока, вероятно, играет решающую гемодинамическую роль при возникновении заболевания с поверхностной локализацией. Капилляры находятся в более глубокой дерме и между жировыми дольками, где они являются органом-мишенью узловатых васкулитов.

Холод является еще одним провоцирующим фактором: понижение температуры кожи ведет к вазоконстрикции в артериальной капиллярной сети, вызывая дилатацию прекапиллярных венул. Вследствие малейшего раздражения могут возникнуть первичные проявления васкулита.

Повышенная вязкость крови предрасполагает к поверхностному васкулиту, так что при наличии выраженных фиброзных отложений следует предположить нарушения свертываемости крови. В последнее время в этой связи в качестве патогенетического фактора при васкулитах придается значение антикардиолипидным антителам.

Бактериальные инфекции являются частым поводом к клиническим васкулитам как реакция на бактерии или чужеродные белки. Проявлениям заболевания предшествуют стрептококковые инфекции верхних дыхательных путей, имевшие место за 2–3 нед до этого. В то время как такие инфекции связаны чаще всего с острым лейкоцитокластическим васкулитом, при васкулитах смешанного лимфоцитарного характера в качестве провоцирующих факторов скорее будут иметь место также хронические инфекции (например, гранулема зуба). Если поиск воспалительного очага при наличии васкулита оказывается безуспешным, к выздоровлению может привести проводимый *ex juvantibus* системный антибиоз. Провоцирующими факторами могут быть микобактерии и микоплазменные инфекции, сифилис, торпидная гонорея, микозы (интестинальный кандидоз), инфекция гепатита В, неонатальный герпес (единичные случаи).

Медикаменты и химические вещества часто провоцируют васкулиты, преимущественно лимфоцитарные, причем в первую очередь речь идет об аспирине и системных антибиотиках, далее могут быть диуретики, сульфаниламиды. В редких случаях васкулиты ассоциируются с малигномами и, вероятно, обусловлены опухолевыми антигенами. Чаще всего они встречаются с лимфомами, но бывают и при карциноме молочной железы, опухолях ЖКТ.

Выявление и устранение вышеназванных факторов является важной предпосылкой лечения васкулитов.

**Клиника.** Лейкоцитокластический васкулит, как правило, имеет хроническое рецидивирующее течение и отличается чрезвычайно разнообразной морфологической симптоматикой, что и породило его запутанную и обильную

номенклатуру. Высыпания первоначально появляются на голенях, но могут возникать и на других участках кожного покрова, реже – на слизистых оболочках. Наблюдаются волдыри, геморрагические пятна различной величины, воспалительные узелки и бляшки, поверхностные узлы, папулонекротические высыпания, пузырьки, пузыри, пустулы, эрозии, поверхностные некрозы, язвы, рубцы. Высыпаниям иногда сопутствуют лихорадка, общая слабость, артралгии, головная боль. Появившаяся сыпь обычно сохраняется в течение длительного периода (от нескольких недель до нескольких месяцев), имеет тенденцию к рецидивам. Начало болезни и ее рецидивы часто провоцируются острыми инфекционными заболеваниями (ангина, грипп, острая респираторная вирусная инфекция), переохлаждением, физическим или нервным перенапряжением, реже – приемом каких-либо медикаментов или пищевой непереносимостью. В зависимости от наличия тех или иных морфологических элементов сыпи выделяют различные типы лейкоцитокластического васкулита: геморрагический, уртикарный, папуло-нодулярный, папулонекротический, папулезно-язвенный, некротически-язвенный и полиморфный.

Однако нередко разные элементы комбинируются, создавая картину полиморфного васкулита.

*Геморрагический тип* наиболее характерен для лейкоцитокластического васкулита. Самым типичным симптомом при этом варианте является так называемая пальпируемая пурпура – отечные геморрагические пятна различной величины, локализующиеся обычно на голенях и тыльной поверхности стоп, легко определяемые не только визуально, но и при пальпации, что отличает их от симптомов других пурпур, в частности от болезни Шамберга – Майокки. Однако первыми высыпаниями при геморрагическом типе обычно бывают мелкие отечные воспалительные пятна, напоминающие волдыри и вскоре трансформирующиеся в геморрагическую сыпь. При дальнейшем нарастании воспалительных явлений на фоне сливной пурпуры и экхимозов могут формироваться геморрагические пузыри, оставляющие после вскрытия глубокие эрозии или язвы. Высыпаниям, как правило, сопутствует умеренный отек нижних конечностей. Геморрагические пятна могут появляться на слизистой рта и зева. Описанные геморрагические высыпания, возникающие остро после перенесенного простудного заболевания (обычно после ангины) и сопровождающиеся лихорадкой, выраженными артралгиями, болями в животе и кровавистым стулом, составляют клиническую картину анафилактоидной пурпуры Шенлейна – Геноха, которая часто наблюдается у детей.

*Уртикарный тип*, как правило, симулирует картину хронической рецидивирующей крапивницы, проявляясь волдырями различной величины, возникающими на разных участках кожного покрова. Однако в отличие от крапивницы волдыри при уртикарном васкулите отличаются особой стойкостью, сохраняясь на протяжении 1–3 сут (иногда и дольше). Вместо выраженного зуда больные обычно испытывают жжение или чувство раздражения в коже. Высыпаниям нередко сопутствуют артралгии, иногда боли

в животе, т. е. признаки системного поражения. При обследовании может выявляться гломерулонефрит. У больных отмечают также повышение СОЭ, гипоккомплементемию, повышение активности лактатдегидрогеназы, положительные воспалительные пробы, изменения в соотношении иммуноглобулинов. Лечение антигистаминными препаратами обычно не дает эффекта. Уртикарным васкулитом чаще болеют женщины среднего возраста. Диагноз окончательно подтверждается патогистологическим исследованием кожи, при котором обнаруживают картину лейкоцитокластического васкулита.

*Папулонодулярный тип* встречается довольно редко. Он характеризуется появлением гладких уплощенных воспалительных узелков округлых очертаний величиной с чечевицу или мелкую монету, иногда больше, а также небольших поверхностных нерезко очерченных отечных бледно-розовых узлов величиной до лесного ореха, болезненных при пальпации. Высыпания локализуются на конечностях, обычно на нижних, редко на туловище и не сопровождаются выраженными субъективными ощущениями.

*Папулонекротический тип* проявляется небольшими плоскими или полушаровидными воспалительными нешелушащимися узелками, в центральной части которых формируется некротический струп, обычно в виде черной корочки. При срывании струпа обнажаются небольшие округлые поверхностные язвочки, а после рассасывания папул остаются мелкие «штампованные» рубчики. Высыпания располагаются на разгибательных поверхностях конечностей и клинически полностью имитируют папуло-некротический туберкулез, с которым следует проводить тщательную дифференциальную диагностику.

*Папулезно-язвенный тип* начинается с появления небольших везикулопустул, напоминающих акне или фолликулит, быстро трансформирующихся в язвенные очаги с тенденцией к неуклонному эксцентрическому росту за счет распада отечного синюшно-красного периферического валика. Поражение может локализоваться на любом участке кожи, но чаще на голеньях, в нижней половине живота. После заживления язв остаются плоские и гипертрофические рубцы, длительно сохраняющие воспалительную окраску.

*Некротически-язвенный тип* является наиболее тяжелым вариантом лейкоцитокластического васкулита. Он начинается остро (иногда молниеносно) и принимает затяжное течение (если процесс не заканчивается быстрым летальным исходом). Вследствие острого тромбоза воспаленных кровеносных сосудов возникает омертвление (инфаркт) того или иного участка кожи, проявляющееся некрозом в виде обширного черного струпа, образованию которого может предшествовать обширное геморрагическое пятно или пузырь. Процесс развивается в течение нескольких часов, сопровождается сильными местными болями и лихорадкой. Поражение чаще располагается на нижних конечностях и ягодицах. Гнойно-некротический струп сохраняется длительное время. Образовавшиеся после его отторжения язвы имеют различную величину и очертания, содержат гнойное отделяемое, медленно рубцуются.



*Полиморфный тип* характеризуется сочетанием различных высыпных элементов, свойственных другим типам лейкоцитокластического васкулита. Чаще имеет место сочетание отечных воспалительных пятен, геморрагических высыпаний пурпурозного характера и поверхностных отечных мелких узлов, что составляет клиническую картину так называемого трехсимптомного синдрома Гужеро – Дюппера и идентичного ему полиморфно-нодулярного артериолита Рюитера.

*Поражения других органов.* Кожные проявления лейкоцитокластического васкулита позволяют предположить, что у многих пациентов воспалительными изменениями сосудов затронуты и другие органы, например суставы (артралгии, примерно у 40 %), почки (гематурия у 30 %), ЖКТ (30 %, в том числе с гастроинтестинальными кровотечениями), легкие (20 %), центральная нервная система (10 %). Реже поражаются сердце, печень и мышцы. Практически значимым является тот факт, что масштаб поражения кожи не оказывает обратного влияния на тяжесть поражения других органов.

Течение подострое, до хронически рецидивирующего, в зависимости от вида и длительности провоцирующего антигенного раздражителя. Прогноз зависит от тяжести системного поражения; при поражении только кожи он благоприятный. Как осложнение может возникнуть вторичная бактериальная инфекция.

#### **Лабораторные и специальные исследования.**

Общий анализ крови. Тромбоциты в норме. СОЭ повышена.

Общий анализ мочи. Эритроцитарные цилиндры, альбуминурия. Гистоиммунопатология. Характерна картина лейкоцитокластического васкулита. При этом происходит пронизывание малых дермальных сосудов быстро распадающимися нейтрофилами и отложение фибрина в некротических стенках сосудов и их окружении. Распад нейтрофилов (т. е. лейкоцитоклазия) распознается по находящимся в тканях остаткам ядер («ядерная пыль»). Проникающие в периваскулярную ткань эритроциты являются гистологическим субстратом пурпуры. Этот гистологический образец изменяется в зависимости от клинической картины и стадии заболевания.

Иммунофлуоресцентная микроскопия показывает наличие в свежих очагах интра- и периваскулярных отложений иммунных комплексов (С3, IgM, IgG). В неясных случаях свежий очаг провоцируют тестом на гистамин.

**Диагностика.** При постановке диагноза следует руководствоваться следующими целями: объективным подтверждением диагноза, учетом поражения других органов, выявлением провоцирующих факторов. Клиническим патоморфологическим признаком васкулитов является геморрагическая сыпь, возвышающаяся над поверхностью кожи – пальпируемая пурпура, которую легко распознать нажатием стеклянным шпателем. Тест Кончаловского – Румпеля – Леде положительный (появление петехий на коже плеча и предплечья после непродолжительного сдавливания плеча жгутом или резиновой манжеткой сфигмоманометра – признак повышенной ломкости и проницаемости капилляров и прекапилляров при

васкулите). Тромбоциты и факторы свертывания крови в норме. Биопсия с доказательством лейкоцитокластического васкулита подтверждает диагноз. О системном поражении свидетельствуют артралгии, миалгии, головные боли, гастроинтестинальные нарушения, гематурия, кровь в кале, положительный С-реактивный белок. Следует исключить в качестве причины васкулита медикаменты, очаговую инфекцию, аутоиммунные заболевания и опухоли.

Американской ревматологической ассоциацией разработаны диагностические критерии лейкоцитокластического васкулита: возраст старше 16 лет, начало заболевания вскоре после лечения новыми препаратами, пальпируемая пурпура, пятнисто-папулезная сыпь, биопсия кожи (наличие гранулоцитов в периваскулярном пространстве или в интерстициальной ткани). Диагноз ставится при наличии, по крайней мере, трех из пяти приведенных критериев.

**Лечение.** При остром течении и при ухудшении общего состояния показано стационарное лечение. Рекомендуется постельный режим, поскольку устраняются статические факторы, способствующие васкулиту. Кортикостероиды показаны при распространенных поражениях кожи и остром течении васкулита, а также при системных проявлениях заболевания.

Рекомендуется начальная доза преднизолона 60–80 мг/сут с постепенным снижением дозы (в течение 3–4 нед) при достижении клинического эффекта. Препараты сульфонового ряда (ДДС, дапсон) рекомендуются при подострых и хронических случаях или при исключительно кожных проявлениях васкулита. Начальная доза препарата – 100–150 мг/сут. Необходим еженедельный общий анализ крови (возможна метгемоглобинемия, для профилактики которой назначают витамин С или аскорутин по одной таблетке три раза в сутки). Нестероидные противовоспалительные средства оказывают болеутоляющий, противовоспалительный эффекты, нормализуют микроциркуляцию, снижают уровень биологически активных веществ в очагах поражения. Назначают следующие препараты: индометацин 0,025 г три раза в сутки; напросин по 0,25 г два раза в сутки; бутадиион по 0,15 г четыре раза в сутки; пирабутол или реопирин по 0,025 г или по 5 мл внутримышечно; мефенаминовая кислота по 0,5 г три раза в сутки; курс лечения – 2–4 нед.

Цитостатики применяются при тяжелом течении васкулита или в случаях резистентности к гормонотерапии. Рекомендуются циклофосфамид (азатиоприн) по 0,05 г три раза в сутки, а также циклоспорин (сандиммун по 2–10 мг на 1 кг массы тела в сутки), колхицин (по 1 мг на 1 кг массы тела в сутки), метотрексат.

Антибиотики назначаются при бактериальном происхождении васкулита. Рекомендуется один из следующих препаратов: олететрин по 0,25 г четыре раза в сутки; метациклин по 0,3 г два раза в сутки; вибрамицин по 0,1 г один раз в сутки; цепорин внутримышечно по 1,5 г два – три раза в сутки. Отмечен эффект в результате применения пенициллина G по 3–4 млн ЕД/сут. При поражении ЖКТ и наличии иерсиниоза показано лечение тетрациклинами в течение 10 сут.

*Витамиотерапия.* Рекомендуется применение витаминов с антиоксидантным действием: токоферола ацетат (по 10–15 капель три раза в сутки во время еды в течение 3–4 нед), аскорбиновой кислоты, рутина, кверцетина, ретинола пальмитата (по 100 тыс. МЕ\сут в течение 2 нед), а также поливитаминов (аевит, гендевит, ундевит, декамевит, квандевит) по одному – два драже два – четыре раза в сутки после еды в течение 3–4 нед. Аскорбиновая кислота обладает широким спектром действия: стабилизирует проницаемость сосудов, улучшает метаболизм, воздействует на все виды обмена, стабилизирует сульфгидрильные группы многих ферментов. Аскорбиновую кислоту вводят по 5 мл 5 % раствора внутривенно в течение 3–4 нед, а затем внутрь по 0,3 г три раза в сутки на протяжении 2–3 мес. Одновременно назначают синергист аскорбиновой кислоты – рутин по 0,05 г три – четыре раза в сутки в течение 1–2 мес.

Антигистаминные препараты рекомендуются только в активной фазе васкулита, так как высокий уровень гистамина отмечается только в первые дни заболевания. Поэтому используются препараты не только с антигистаминовым, но и антисеротониновым, антиацетилхолиновым, антибрадикининовым эффектами. Применяются супрастин по 0,025 г три раза в сутки; диазолин по 0,1 г три раза в сутки; тавегил по 0,001 г два раза в сутки; ципрогептадин (перитол) по 0,004 г три – четыре раза в сутки; резерпин по 0,00025 г три раза в сутки в течение 3–5 сут. Ангиопротекторы и дезагреганты применяются для нормализации структуры и функции сосудистой стенки, а также агрегантных свойств клеток крови. Рекомендуются следующие препараты: пармидин по 0,25 г три – четыре раза в сутки; трентал по 0,2 г три раза в сутки после еды с постепенным снижением дозы до одного раза в сутки. Под контролем коагулограммы применяют эскузан, эсфлазид, гливенол.

*Местная терапия.* Кортикостероидные кремы и мази на цинковой основе, троксевазин-гель, бутадионовая мазь, аминокaproновая мазь. При некротически-язвенном типе вначале рекомендуются примочки или мази с протеолитическими ферментами (химопсин, ируксол), в последующем применяют дезинфицирующие, анестезирующие мази и губки, лазерное облучение малой мощности.

## Тестовые задания

Выберите один или несколько правильных ответов.

1. ОСНОВНЫМИ КЛИНИЧЕСКИМИ ПРОЯВЛЕНИЯМИ ДИСКОИДНОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКИ ЯВЛЯЮТСЯ
  - 1) ограниченная эритема
  - 2) рубцовая атрофия
  - 3) фолликулярный гиперкератоз
  - 4) шелушение рыхлыми чешуйками
  
2. ИЗЛЮБЛЕННЫЕ МЕСТА ЛОКАЛИЗАЦИИ ДИСКОИДНОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКИ
  - 1) нос
  - 2) живот
  - 3) щеки
  - 4) голени
  
3. ОСНОВНЫЕ СОВЕТЫ БОЛЬНОМУ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКОЙ
  - 1) санирование фокальной инфекции
  - 2) занятия спортом: велосипед, лыжи, горный туризм
  - 3) применение солнцезащитных кремов
  - 4) курортотерапия в условиях Крыма и Кавказа
  
4. ОТЛИЧИЕ ДИСКОИДНОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКИ ОТ ГНЕЗДНОЙ ПЛЕШИВОСТИ СОСТОИТ В ТОМ, ЧТО НА
  - 1) волосистой части головы рубцовая атрофия
  - 2) лице эритема, фолликулярный гиперкератоз
  - 3) волосистой части головы кожа гладкая
  - 4) волосистой части головы шелушение
  
5. ДЛЯ ОГРАНИЧЕННОЙ СКЛЕРОДЕРМИИ ХАРАКТЕРНЫ
  - 1) эритема, гиперкератоз, рубцовая атрофия
  - 2) эритема, лихенизация, пигментация
  - 3) пятна-«медальоны», чешуйки, пигментация
  - 4) сиреневое отечное пятно, плотная бляшка, атрофия, пигментация
  
6. ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ СКЛЕРОДЕРМИИ ПРИМЕНЯЮТСЯ
  - 1) лидаза
  - 2) пенициллин
  - 3) никотиновая кислота
  - 4) ацикловир

7. В ГРУППУ ДИФФУЗНЫХ БОЛЕЗНЕЙ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ ВХОДЯТ

- 1) красная волчанка
- 2) склеродермия
- 3) узловатая эритема
- 4) дерматомиозит

8. СТАДИИ ТЕЧЕНИЯ ДИСКОИДНОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКИ

- 1) эритематозная
- 2) атрофическая
- 3) гиперкератозно-инфильтративная

9. ДЛЯ ОЧАГОВОЙ СКЛЕРОДЕРМИИ ХАРАКТЕРНО

- 1) уплотнение
- 2) воспалительный отек
- 3) гипертрофия
- 4) атрофия
- 5) гиперпигментация

10. КЛИНИЧЕСКИЕ ФОРМЫ ОЧАГОВОЙ СКЛЕРОДЕРМИИ

- 1) линейная
- 2) пустулезная
- 3) бляшечная
- 4) атрофодермия Пазини – Пьерини
- 5) эритродермия

11. ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКИ ИСПОЛЬЗУЮТ

- 1) антибиотики
- 2) никотиновую кислоту
- 3) противовирусные препараты
- 4) аминохинолиновые препараты

12. ОГРАНИЧЕННУЮ СКЛЕРОДЕРМИЮ В СТАДИИ АТРОФИИ НЕОБХОДИМО ДИФФЕРЕНЦИРОВАТЬ С

- 1) витилиго
- 2) разноцветным лишаем
- 3) вульгарной эктимой
- 4) микробной экземой

13. ПРИ СИСТЕМНОЙ СКЛЕРОДЕРМИИ МОГУТ ПОРАЖАТЬСЯ

- 1) сердце
- 2) почки
- 3) мышцы рук
- 4) пищевод
- 5) печень

14. ДЕРМАТОМИОЗИТ НЕОБХОДИМО ДИФФЕРЕНЦИРОВАТЬ С
- 1) системной склеродермией
  - 2) системной красной волчанкой
  - 3) синдромом Стивенса – Джонсона
  - 4) врожденным буллёзным эпидермолизом
  - 5) истинной пузырчаткой
15. БОЛЬНЫЕ ДЕРМАТОМИОЗИТОМ ПРЕДЪЯВЛЯЮТ ЖАЛОБЫ НА
- 1) болезненность при движении верхних и нижних конечностей
  - 2) мышечную слабость
  - 3) затруднение при глотании
  - 4) зуд кожи
  - 5) эрозии и язвы
16. ДЛЯ ПОДТВЕРЖДЕНИЯ ДИАГНОЗА ДЕРМАТОМИОЗИТА НЕОБХОДИМО ПРОВЕСТИ
- 1) общий анализ крови
  - 2) общий анализ мочи
  - 3) определение иммунного статуса
  - 4) биопсию мышцы
  - 5) аллергологические пробы
17. ЛЕЧЕНИЕ ДЕРМАТОМИОЗИТА В ПЕРВУЮ ОЧЕРЕДЬ ПРЕДУСМАТРИВАЕТ НАЗНАЧЕНИЕ
- 1) кортикостероидов
  - 2) антибиотиков
  - 3) витаминов
  - 4) ангиопротекторов
  - 5) антикоагулянтов
18. ПРИ ДИССЕМИНИРОВАННОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКЕ МОГУТ ПОРАЖАТЬСЯ
- 1) грудь
  - 2) предплечья
  - 3) бедра
  - 4) суставы
  - 5) туловище
19. ПРИ ДИСКОИДНОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКЕ В ЭПИДЕРМИСЕ ОТМЕЧАЮТСЯ
- 1) акантоз
  - 2) гранулёз
  - 3) гиперкератоз
  - 4) атрофия
  - 5) акантолиз

20. ДИСКОИДНУЮ И ДИССЕМНИРОВАННУЮ ФОРМЫ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКИ НЕОБХОДИМО ДИФФЕРЕНЦИРОВАТЬ С

- 1) кандидозом кожи
- 2) красным плоским лишаем
- 3) очаговой алопецией
- 4) герпетиформным дерматозом Дюринга
- 5) туберкулезной волчанкой

## Ситуационные задачи

**№ 1.** К врачу обратилась больная 25 лет по поводу красных пятен на лице, которые появились после летнего отдыха на юге. При осмотре: на коже переносицы с переходом на щеки располагаются сливающиеся друг с другом пятна, резко ограниченные, слегка выступающие над окружающей кожей, розово-красного цвета, на поверхности которых имеются скопления сухих серовато-белых чешуек. В центральной части очагов отмечается рубцовая атрофия кожи. При снятии чешуек отмечается болезненность, а на их нижней поверхности – шипообразные выступы.

*1. Поставить диагноз.*

*2. Провести дифференциальную диагностику*

*3. Назначить лечение.*

**№ 2.** К врачу обратилась больная 37 лет с жалобами на плотные пятна на животе. Впервые на месте травмы на животе 2 года тому назад появилось пятно красно-синюшного цвета, постепенно оно увеличивалось, стало плотным на ощупь. Три месяца назад после перенесенной ангины появилось еще несколько аналогичных пятен. Субъективные ощущения отсутствовали. Не лечилась. При осмотре на животе располагаются три пятна размером с 10- и 50-копеечную монету, округло-овальных очертаний, желтовато-восковидного цвета, окаймленные по периметру синюшным венчиком. Пальпация пятен безболезненна, консистенция плотная, в складку кожу собрать не удастся.

*1. Поставить диагноз.*

*2. Назначить лечение.*

**№ 3.** К врачу обратилась больная 35 лет по поводу красных пятен на лице, которые появились после летнего отдыха на юге. При осмотре: на коже переносицы с переходом на щеки располагаются сливающиеся друг с другом пятна, резко ограниченные, слегка выступающие над окружающей кожей, розово-красного цвета, на поверхности которых имеются скопления сухих серовато-белых чешуек. В центральной части очагов отмечается рубцовая атрофия кожи. В подкожной клетчатке имеется один или несколько резко ограниченных плотных, подвижных узловатых уплотнений, на месте некоторых из них виден грубый рубец.

*1. Поставить диагноз.*

*2. Назначить лечение.*

**№ 4.** К врачу обратился больной 57 лет с жалобами на плотные пятна на головке полового члена и крайней плоти. Крайняя плоть теряет подвижность. При осмотре на головке полового члена и крайней плоти видны белесые с четкими границами блестящие пятна. Пальпация их безболезненна.

*1. Поставить диагноз.*



*2. Назначить лечение.*

**№ 5.** К врачу обратилась больная 43 лет с жалобами на плотные пятна на коже промежности. При сексуальных контактах отмечает болезненность. При осмотре на коже промежности видны бляшки цвета слоновой кости с четкими границами. Малые половые губы и клитор не видны, их поглотили многочисленные сращения.

*1. Поставить диагноз.*

*2. Назначить лечение.*

**№ 6.** К врачу обратился больной 63 лет с жалобами на покраснение лица, шеи и верхней половины туловища. Нарастающая мышечная слабость, пациент не может встать со стула или с кровати без помощи рук. При осмотре на коже лица, шеи и верхней половины туловища видна эритема; периорбитальный отек и эритема век с лиловым оттенком, плоские лиловые папулы над суставами пальцев. Биопсия мышц плечевого пояса показала некроз мышечных волокон.

*1. Поставить диагноз.*

*2. Назначить лечение.*

# ЭТАЛОНЫ ОТВЕТОВ К ТЕСТОВЫМ ЗАДАНИЯМ

## Глава 1. ПУЗЫРНЫЕ ДЕРМАТОЗЫ

№ задания	№ ответа	№ задания	№ ответа	№ задания	№ ответа	№ задания	№ ответа
1	1	11	4	21	2, 3, 5	31	2,4
2	4	12	1,2,3,4	22	1	32	1,2,3,4,5
3	1, 2,3	13	1,2,3,4	23	2,3,5	33	1,2,3,4,5
4	1,2,3,4	14	2	24	2,4	34	2,3
5	4	15	3,4,5	25	2	35	1,3,5
6	1,2,3	16	2	26	2	36	1,4
7	1,3,4	17	3	27	1,2,3,5	37	1,4,5
8	1,2,3,4	18	3	28	2,3,4,5	38	2,4,5
9	5	19	2	29	2,3,5	39	3,4
10	2,4	20	1	30	3	40	5

## Глава 2. ЭРИТЕМЫ

№ задания	№ ответа
1	1, 4
2	2, 3, 5
3	3, 4
4	3
5	5
6	4

## Глава 3. КОЛЛАГЕНОЗЫ

№ задания	№ ответа	№ задания	№ ответа
1	1, 2, 3	11	2,4
2	1,3	12	1,2
3	1,3	13	1,2,3,4,5
4	1,2	14	1,2
5	4	15	1,2,3
6	1,2,3	16	4
7	3	17	1
8	1,2,3	18	1,2,3,4,5
9	1,2,4	19	1,3,4
10	1,3,4	20	2,3,5

# ЭТАЛОНЫ ОТВЕТОВ К СИТУАЦИОННЫМ ЗАДАЧАМ

## Глава 1. ПУЗЫРНЫЕ ДЕРМАТОЗЫ

### № 1.

1. Вульгарная пузырчатка.
2. Для подтверждения диагноза необходимо провести исследование мазков-отпечатков на акантолитические клетки.
3. Пациентке необходимо назначить высокие дозы преднизолона 120 мг/сут до прекращения появления новых пузырей и эпителизации старых эрозий, далее дозу гормона нужно снижать до поддерживающей дозы пожизненно.

### № 2.

1. Герпетиформный дерматоз Дюринга.
2. Для подтверждения диагноза герпетиформного дерматоза Дюринга необходимо провести кожную пробу для определения повышенной чувствительности к йодидам.
3. Пациенту нужно назначить диету с исключением продуктов из злаковых, гипосенсибилизирующую терапию, препараты сульфонового ряда, например димочифон. При сильном зуде – кортикостероиды внутрь, наружно: охлаждающая мазь, при отсутствии эффекта – кортикостероидная мазь.

### № 3.

1. Вульгарная пузырчатка.
2. Для подтверждения диагноза необходимо провести исследование мазков-отпечатков на акантолитические клетки.
3. Пациенту необходимо назначить высокие дозы преднизолона 120 мг/сут до прекращения появления новых пузырей и эпителизации старых эрозий, далее дозу гормона нужно снижать до поддерживающей дозы пожизненно.

### № 4.

1. Простой герпес.
2. Необходимо провести дифференциальный диагноз с пузырчаткой.

### № 5.

1. Токсикодермия.
2. Необходимо провести дифференциальный диагноз с пузырчаткой.

### № 6.

1. Многоформная эксудативная эритема.
2. Необходимо провести дифференциальный диагноз с пузырчаткой.

**№ 7.**

1. Буллёзный пемфигоид.
2. Рекомендовано лечение небольшими дозами кортикостероидных гормонов.

**№ 8.**

1. Рубцующий пемфигоид.
2. Рекомендовано лечение средними дозами кортикостероидных гормонов.

**№ 9.** Простая разновидность буллёзного эпидермолиза.

**№ 10.** Гиперпластическая разновидность буллёзного эпидермолиза.

**№ 11.** Полидиспластическая разновидность буллёзного эпидермолиза.

## **Глава 2. ЭРИТЕМЫ**

**№ 1.**

1. Многоформная экссудативная эритема.
2. Назначают антибиотики (ампициллин по 0,5 г четыре раза в сутки 5–7 сут), гипосенсибилизирующую терапию (натрия тиосульфат 30 % по 10 мл внутривенно 10 сут, кларитин по одной таблетке один раз в сутки 10 теут).

**№ 2.**

1. Диагноз: розовый лишай Жибера.
2. Со вторичным сифилисом (сифилитическая розеола). Розеола бледно-розового цвета, не шелушится, серологические реакции (РМП, РПГА, ИФА) отрицательные. С токсикодермией. При токсикодермии пятна одинакового диаметра, нет материнской бляшки, из анамнеза известно об употреблении внутрь какого-либо пищевого продукта. С грибковыми заболеваниями (микроспорией или трихофитией). При грибковых заболеваниях при лабораторном исследовании соскоба с пятен будут найдены нити септированного мицелия.
3. Гипоаллергенная диета, исключение мытья с растиранием себя мочалкой, исключение ношения одежды из шерстяной и синтетической ткани. Через 6–8 нед это заболевание проходит и не рецидивирует.

**№ 3.**

1. Синдром Стивенса – Джонсона.
2. Пациентке необходимо назначить преднизолон в дозе 60 мг/сут до прекращения появления новых пузырей и эпителизации старых эрозий, далее дозу гормона нужно снижать до полной отмены.

**№ 4.**

1. Вегетирующая пузырчатка.
2. С вульгарной пузырчаткой.

**№ 5.**

1. Листовидная пузырчатка.
2. С вульгарной пузырчаткой.

**№ 6.**

1. Себорейная пузырчатка.
2. С вульгарной пузырчаткой.

### **Глава 3. КОЛЛАГЕНОЗЫ**

**№ 1.**

1. Данные анамнеза (фактором риска явилась интенсивная инсоляция) и клинического осмотра (эритема, фолликулярный гиперкератоз, рубцовая атрофия кожи) позволяют выставить диагноз дискоидной красной волчанки.
2. Розацеа. Это заболевание наблюдается у людей в возрасте 40–50 лет, страдающих желудочно-кишечными заболеваниями. Процесс локализуется только на лице и представлен эритемой, папулами, папуло-пустулами, телеангиэктазиями. Высыпания регрессируют без образования рубцовой атрофии кожи. Субъективные ощущения: чувство жара, приливы к лицу. Себорейная экзема. В отличие от эритематоза имеет излюбленную локализацию на волосистой части головы и в заушных складках с постепенным распространением на кожу лица, груди, спины, складок. Очаги имеют вид эритематозных пятен, покрытых жирными отрубевидными чешуйками.
3. Общая терапия хронической формы эритематоза проводится одним из антималярийных препаратов, в частности делагиллом по 0,25 г два раза в сутки 10 сут, затем по одной таблетке один раз в сутки 35 сут. Инъекции витамина В<sub>6</sub> 6% 1,0 в/м, № 15, внутрь либо в инъекциях никотиновая кислота.

**№ 2.**

1. Ограниченная (бляшечная) склеродермия. Развитию заболевания способствовали травма и ангина. Внешний вид очагов характерен именно для бляшечной склеродермии, очаги поражения находятся в стадии уплотнения.
2. Больной необходимо назначить следующее лечение: лидаза 64 ЕД, в/м, № 20, бензилпенициллин по 300 тыс. ЕД через 4 ч в/м с ночным перерывом, витаминотерапия (витамин В<sub>6</sub>, витамин В<sub>1</sub>, никотиновая кислота, аскорбиновая кислота в/м). Физиотерапия: ультрафонофорез с кремом «Медерма» или «Контратубакс». После выписки больная подлежит диспансерному наблюдению.

**№ 3.**

1. Глубокая красная волчанка.
2. Общая терапия хронической формы эритематоза проводится одним из антималярийных препаратов, в частности делагиллом по 0,25 г два раза в день 10 сут, затем по одной таблетке один раз в сутки 35 сут. Инъекции витамина В<sub>6</sub> 6% 1,0 в/м, № 15, внутрь либо в инъекциях никотиновая кислота.

**№ 4.**

1. Склероатрофический лишай.
2. Больному необходимо назначить следующее лечение: лидаза 64 ЕД, в/м, № 20, бензилпенициллин по 300 тыс. ЕД через 4 ч в/м с ночным перерывом, витаминотерапия (витамин В<sub>6</sub>, витамин В<sub>1</sub>, никотиновая кислота, аскорбиновая кислота в/м). Физиотерапия: ультрафонофорез с кремом «Медерма» или «Контратубакс». После выписки больная подлежит диспансерному наблюдению.

**№ 5.**

1. Крауроз вульвы.
2. Больной необходимо назначить следующее лечение: лидаза 64 ЕД, в/м, № 20, бензилпенициллин по 300 тыс. ЕД через 4 ч в/м с ночным перерывом, витаминотерапия (витамин В<sub>6</sub>, витамин В<sub>1</sub>, никотиновая кислота, аскорбиновая кислота в/м). Физиотерапия: ультрафонофорез с кремом «Медерма» или «Контратубакс». После выписки больная подлежит диспансерному наблюдению.

**№ 6.**

1. Дерматомиозит.
2. Лечение пациента необходимо проводить у врача-ревматолога.

## **РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА**

### **Основная литература**

1. Скрипкин Ю. К., Кубанова А. А., Акимов В. Г. Кожные и венерические болезни: учебник для студентов мед. вузов. – М.: ГЭОТАР-МЕДИА, 2009. – 544 с.
2. Скрипкин Ю. К., Кубанова А. А., Акимов В. Г. Кожные и венерические болезни: учебник для студентов мед. вузов. – М.: ГЭОТАР-МЕДИА, 2011. – 544 с.

### **Дополнительная литература**

1. Уайт Г. Атлас по дерматологии / пер. с англ. / под ред. проф. О. Л. Иванова, проф. Н. Г. Кочергина. – М.: ГЭОТАР-МЕДИА, 2009. – 384 с.
2. Кей Шу Мей Кэйн. Детская дерматология. Цветной атлас и справочник. – М.: Панфилова, 2011. – 496 с.
3. Короткий Н. Г., Шарова Н. М. Практическое руководство по детским болезням. Т. 12: Детская дерматовенерология. – М.: Медпрактика, 2009. – 284 с.
4. Скрипкин Ю. К., Бутов Ю. С. Клиническая дерматовенерология. Руководство в 2 т. – М.: ГЭОТАР-МЕДИА, 2009. – 1648 с.

# ПРИЛОЖЕНИЕ

УТВЕРЖДЕН  
Приказом Министерства здравоохранения и  
социального развития Российской Федерации  
от 11.12.2007 г. № 749

## СТАНДАРТ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ С ПУЗЫРЧАТКОЙ

1. Модель пациента:

Категория возрастная: взрослые

Нозологическая форма: пузырчатка

Код по МКБ-10: L10

Фаза: любая

Стадия: любая

Осложнения: вне зависимости от осложнений

Условие оказания: амбулаторно-поликлиническая помощь

### 1.1. Диагностика

Код	Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
A01.01.001	Сбор анамнеза и жалоб в дерматологии	1	1
A01.01.002	Визуальное исследование в дерматологии	1	1
A01.01.003	Пальпация в дерматологии	1	1
A01.01.005	Определение дермографизма	1	1
A11.05.001	Взятие крови из пальца	0,4	1
A11.12.009	Взятие крови из периферической вены	1	1
A09.05.003	Исследование уровня общего гемоглобина в крови	0,4	1
A08.05.004	Исследование уровня лейкоцитов в крови	0,4	1
A12.05.001	Исследование оседания эритроцитов	0,4	1
A08.05.003	Исследование уровня эритроцитов в крови	0,4	1
A08.05.005	Исследование уровня тромбоцитов в крови	0,4	1
A08.05.006	Соотношение лейкоцитов в крови (подсчет формулы крови)	0,4	1
A11.01.001	Биопсия кожи	1	1
A08.01.001	Морфологическое (гистологическое) исследование препарата кожи	1	1
A08.01.002	Цитологическое исследование препарата кожи – исследование на акантолитические клетки	1	1
A26.06.082	Определение антител к <i>Treponema pallidum</i>	1	1
A26.06.048	Определение антител класса М, G (IgM, JgG) к human immunodeficiency virus HIV 1	1	1
A26.06.049	Определение антител класса М, G (IgM, IgG) к human immunodeficiency virus HIV 2	1	1
A26.06.041	Определение антител класса М, G (IgM, IgG) к Hepatitis C virus	1	1
A26.06.036	Определение антигена HBs Ag Hepatitis B virus	1	1



## 1.2. Лечение из расчета 365 дней

Код	Наименование	Част. предост	Сред. кол-во
A01.01.001	Сбор анамнеза и жалоб в дерматологии	1	12
A01.01.002	Визуальное исследование в дерматологии	1	12
A01.01.003	Пальпация в дерматологии	1	12
A01.01.005	Определение дермографизма	1	1
A02.01.001	Измерение массы тела	1	12
A02.12.002	Измерение артериального давления на периферических артериях	1	12
A11.05.001	Взятие крови из пальца	1	12
A11.12.009	Взятие крови из периферической вены	1	12
A09.05.003	Исследование уровня общего гемоглобина в крови	1	12
A08.05.004	Исследование уровня лейкоцитов в крови	1	12
A12.05.001	Исследование оседания эритроцитов	1	12
A08.05.003	Исследование уровня эритроцитов в крови	1	12
A08.05.005	Исследование уровня тромбоцитов в крови	1	12
A08.05.006	Соотношение лейкоцитов в крови (подсчет формулы крови)	1	12
A09.05.010	Исследование уровня общего белка в крови	1	12
A09.05.011	Исследование уровня альбумина в крови	1	12
A09.05.014	Исследование уровня глобулиновых фракций в крови	1	12
A09.05.021	Исследование уровня общего билирубина в крови	1	12
A09.05.022	Исследование уровня свободного и связанного билирубина в крови	1	12
A09.05.017	Исследование мочевины в крови	1	12
A09.05.020	Исследование уровня креатинина в крови	1	12
A09.05.041	Исследование уровня аспартаттрансаминазы в крови	1	12
A09.05.042	Исследование уровня аланинтрансаминазы в крови	1	12
A09.05.046	Исследование уровня щелочной фосфатазы в крови	1	12
A12.05.028	Определение тромбинового времени в крови	0,4	3
A12.05.027	Определение протромбинового (тромбопластинового) времени в крови или в плазме	0,4	3
A12.05.042	Активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ)	0,4	3
A09.28.001	Микроскопическое исследование осадка мочи	1	12
A09.28.019	Определение осмолярности мочи	1	12
A09.28.003	Определение белка в моче	1	12
A09.28.017	Определение концентрации водородных ионов мочи (рН мочи)	1	12
A09.28.023	Определение удельного веса (относительной плотности) мочи	1	12
A12. 22.004	Глюкозотолерантный тест	0,4	6
A09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови	0,4	6
A09.28.011	Исследование уровня глюкозы в моче	0,4	6
A26.01.001	Бактериологическое исследование гнойного отделяемого на аэробные и факультативно-анаэробные микроорганизмы	0,2	1
A26. 31.004	Определение чувствительности микроорганизмов к антибиотикам и другим препаратам	0,2	1
A25.01.001	Назначение лекарственной терапии при заболеваниях кожи, подкожно-жировой клетчатки, придатков кожи	1	12
A25.01.002	Назначение диетической терапии при заболеваниях кожи, подкожно-жировой клетчатки, придатков кожи	1	2
A25.01.003	Назначение лечебно-оздоровительного режима при заболеваниях кожи, подкожно-жировой клетчатки, придатков кожи	1	1

Фармакотерапевтическая группа	АТХ группа <*>	Международное непатентованное наименование	Частота назначения	ОДД <*>	ЭКД <***>
Средства для профилактики и лечения инфекций					
	Антибактериальные средства		1		
		Кларитромицин (*)	0,3	1000 мг	28000 мг
		Фузидовая кислота (*)	0,5	6 г	120 г
		Цефотаксим	0,2	2 г	28 г
	Противогрибковые средства		1		
		Клотримазол (*)	1	6 мл	360 мл
		Флуконазол (*)	1	150 мг	2400 мг
		Эконазол	0,5	3 г	360 г
Средства, влияющие на центральную нервную систему			0,9		
	Анксиолитики (транквилизаторы)		0,7		
		Тофизопам (*)	0,6	50 мг	1500 мг
		Фенобарбитал + Эрготамин + Белладонны алкалоиды	0,4	60/0,9/ 0,3 мг	1800/27/ 9 мг
	Антидепрессанты и средства нормотимического действия		0,3		
		Амитриптилин (*)	0,5	10 мг	300 мг
		Тианептин	0,5	12,5 мг	375 мг
Гормоны и средства, влияющие на эндокринную систему			1		
	Неполовые гормоны, синтетические субстанции и антигормоны		1		
		Бетаметазон	1	1 мл	5 мл
		Дексаметазон (*)	0,1	14 мг	1680 мг
		Нандролон	1	50 мг	250 мг
		Преднизолон (*)	1	40 мг	14600 мг
		Бетаметазон + Гентамицин	0,1	6 г	540 г
		Бетаметазон + Клотримазол + Гентамицин (*)	0,2	6 г	360 г
		Гидрокортизон + Окситетрациклин	1	10 мл	300 мл
Противоопухолевые, иммунодепрессивные и сопутствующие средства			0,8		
	Цитостатические средства		1		
		Метотрексат	1	30 мг	150 мг
Средства для лечения заболеваний желудочно-кишечного тракта			1		
	Антациды и другие противоязвенные средства		0,5		
		Алгедрат + Магния гидроксид (*)	0,5	45 мл	1350 мл
		Ранитидин (*)	0,5	450 мг	13500 мг
	Средства для лечения печеночной недостаточности		0,6		
		Адеметионин (*)	0,3	1200 мг	18800 мг
		Урсodeоксихолевая кислота (*)	0,3	500 мг	15000 мг
		Фосфолипиды (*)	0,4	900 мг	27900 мг
Растворы, электролиты, средства коррекции кислотного равновесия, средства питания			1		
	Электролиты, средства коррекции кислотного равновесия		1		
		Калия и магния аспаргинат (*)	1	420 мг/ 474 мг	153300 мг/ 173010 мг

Средства для профилактики и лечения остеопороза		0,6		
	Стимуляторы остеообразования	1		
	Колекальциферол + Кальция карбонат (*)	1	3 г/8 мг	90 г/240 мг
Прочие средства для лечения заболеваний кожи, не обозначенные в других рубриках		1		
	Бензилдиметил-миристоиламино-пропиламмония хлорида моногидрат	0,6	20 мл	800 мл
	Бензокаин + Борная кислота + Облепихи масло + Хлорамфеникол	0,6	10 мл	400 мл

### 1.3. Диспансерное наблюдение

Код	Наименование	Частота предоставления	Среднее количество в год
A01.01.001	Сбор анамнеза и жалоб в дерматологии	1	4
A01.01.002	Визуальное исследование в дерматологии	1	4
A01.01.003	Пальпация в дерматологии	1	4
A01.01.005	Определение дермографизма	1	4
A25.01.001	Назначение лекарственной терапии при заболеваниях кожи, подкожно-жировой клетчатки, придатков кожи	1	4
A25.01.003	Назначение лечебно-оздоровительного режима при заболеваниях кожи, подкожно-жировой клетчатки, придатков кожи	1	4
A25.01.002	Назначение диетической терапии при заболеваниях кожи, подкожно-жировой клетчатки, придатков кожи	1	4

*Примечание.*

<\*> Анатомо-терапевтическо-химическая классификация.

<\*&\*> Ориентировочная дневная доза.

<\*&\*&\*> Эквивалентная курсовая доза.

(\*) Лекарственные средства предоставляются в установленном порядке в соответствии с Перечнем лекарственных средств, отпускаемых по рецептам врача (фельдшера) при оказании дополнительной бесплатной медицинской помощи отдельным категориям граждан, имеющим право на получение государственной социальной помощи.

**СТАНДАРТ  
МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ С ПУЗЫРЧАТКОЙ  
(ПРИ ОКАЗАНИИ СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОЙ ПОМОЩИ)**

1. Модель пациента:  
Категория возрастная: взрослые  
Нозологическая форма: пузырчатка  
Код по МКБ-10: L10  
Фаза: любая  
Стадия: любая  
Осложнения: вне зависимости от осложнений  
Условия оказания: стационарная помощь

1.1. Диагностика

Код	Наименование	Частота предост.	Среднее кол-во
A01.01.001	Сбор анамнеза и жалоб в дерматологии	1	1
A01.01.002	Визуальное исследование в дерматологии	1	1
A01.01.003	Пальпация в дерматологии	1	1
A01.01.005	Определение дермографизма	1	1
A01.31.012	Аускультация общетерапевтическая	1	1
A01.31.016	Перкуссия общетерапевтическая	1	1
A02.01.001	Измерение массы тела	1	1
A02.03.005	Измерение роста	1	1
A02.09.001	Измерение частоты дыхания	1	1
A02.12.001	Исследование пульса	1	1
A02.12.002	Измерение артериального давления на периферических артериях	1	1
A02.31.001	Термометрия общая	1	1
A11.05.001	Взятие крови из пальца	0,4	1
A11.12.009	Взятие крови из периферической вены	1	1
A09.05.003	Исследование уровня общего гемоглобина в крови	0,4	1
A08.05.004	Исследование уровня лейкоцитов в крови	0,4	1
A12.05.001	Исследование оседания эритроцитов	0,4	1
A08.05.003	Исследование уровня эритроцитов в крови	0,4	1
A08.05.005	Исследование уровня тромбоцитов в крови	0,4	1
A08.05.006	Соотношение лейкоцитов в крови (подсчет формулы крови)	0,4	1
A09.05.041	Исследование уровня аспартаттрансаминазы в крови	1	1
A09.05.042	Исследование уровня аланинтрансаминазы в крови	1	1
A09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови	1	1
A09.28.001	Микроскопическое исследование осадка мочи	0,4	1
A09.28.003	Определение белка в моче	0,4	1
A09.28.017	Определение концентрации водородных ионов мочи (рН мочи)	0,4	1
A09.28.022	Определение осмолярности мочи	0,4	1
A08.01.002	Цитологическое исследование препарата кожи	1	1

1.2. Лечение из расчета 25 дней

Код	Наименование	Частота предост.	Среднее кол-во
A01.01.001	Сбор анамнеза и жалоб в дерматологии	1	29
A01.01.002	Визуальное исследование в дерматологии	1	29
A01.01.003	Пальпация в дерматологии	1	29
A01.31.012	Аускультация общетерапевтическая	1	27
A01.31.016	Перкуссия общетерапевтическая	1	27
A02.01.001	Измерение массы тела	1	3
A02.09.001	Измерение частоты дыхания	1	27
A02.12.001	Исследование пульса	1	27
A02.12.002	Измерение артериального давления на периферических артериях	1	50
A02.31.001	Термометрия общая	1	50
A11.05.001	Взятие крови из пальца	1	4
A11.12.009	Взятие крови из периферической вены	1	4
A09.05.003	Исследование уровня общего гемоглобина в крови	1	4
A08.05.004	Исследование уровня лейкоцитов в крови	1	4
A12.05.001	Исследование оседания эритроцитов	1	4
A08.05.003	Исследование уровня эритроцитов в крови	1	4
A08.05.005	Исследование уровня тромбоцитов в крови	1	4
A08.05.006	Соотношение лейкоцитов в крови (подсчет формулы крови)	1	4
A09.05.010	Исследование уровня общего белка в крови	1	4
A09.05.041	Исследование уровня аспартаттрансаминазы в крови	1	4
A09.05.042	Исследование уровня аланинтрансаминазы в крови	1	4
A09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови	1	4
A09.28.001	Микроскопическое исследование осадка мочи	1	4
A09.28.019	Определение осмолярности мочи	1	4
A09.28.003	Определение белка в моче	1	4
A09.28.017	Определение концентрации водородных ионов мочи (рН мочи)	1	4
A09.28.023	Определение удельного веса (относительной плотности) мочи	1	4
A12.22.004	Глюкозотолерантный тест	1	2
A11.01.013	Накожное применение лекарственных средств	1	50
A11.02.002	Внутримышечное введение лекарственных средств	1	23
A14.01.001	Уход за кожей тяжелобольного пациента	0,05	25
A14.01.002	Уход за волосами, ногтями, бритье тяжелобольного	0,05	25
A14.07.002	Уход за полостью рта тяжелобольного	0,05	25
A14.31.001	Перемещение тяжелобольного в постели	0,05	25
A14.31.002	Размещение тяжелобольного в постели	0,05	25
A14.31.005	Приготовление и смена постельного белья тяжелобольному	0,05	10
A14.31.006	Пособие по смене белья и одежды тяжелобольному	0,05	10
A14.31.007	Уход за промежностью и наружными половыми органами тяжелобольного	0,05	25
A14.19.002	Постановка очистительной клизмы	0,05	5
A25.01.001	Назначение лекарственной терапии при заболеваниях кожи, подкожно-жировой клетчатки, придатков кожи	1	25
A25.01.002	Назначение диетической терапии при заболеваниях кожи, подкожно-жировой клетчатки, придатков кожи	1	25
A25.01.003	Назначение лечебно-оздоровительного режима при заболеваниях кожи, подкожно-жировой клетчатки, придатков	1	25

	кожи				
Фармако-терапевтическая группа	АТХ группа <*>	Международное непатентованное наименование	Частота назначения	ОДД <***>	ЭКД <***>
Средства для профилактики и лечения инфекций			1		
	Антибактериальные средства		1		
		Цефотаксим	0,6	2 г	14 г
		Ципрофлоксацин	0,4	1 г	10 г
	Противогрибковые средства		1		
		Клотримазол	1	6 мл	60 мл
		Флуконазол	1	150 мг	300 мг
Средства, влияющие на центральную нервную систему			0,6		
	Анксиолитики (транквилизаторы)		1		
		Доксиламин	0,5	15 мг	315 мг
		Медазепам	0,5	10 мг	140 мг
Гормоны и средства, влияющие на эндокринную систему			1		
	Неполовые гормоны, синтетические субстанции и антигормоны		1		
		Бетаметазон	1	1 мл	3 мл
		Дексаметазон	0,1	14 мг	420 мг
		Нандролон	1	50 мг	100 мг
		Преднизолон	1	120 мг	3000 мг
		Бетаметазон + Гентамицин	0,1	6 г	90 г
		Гидрокортизон + Окситетрациклин	1	6 мл	150 мл
Противоопухолевые, иммунодепрессивные и сопутствующие средства			0,9		
	Цитостатические средства		1		
		Метотрексат	1	30 мг	120 мг
Средства для лечения заболеваний желудочно-кишечного тракта			0,5		
	Антациды и другие противоязвенные средства		1		
		Альгельдрат + Магния гидроксид	0,7	45 мл	1125 мл
		Омепразол	0,3	40 мг	1000 мг
Растворы, электролиты, средства коррекции кислотного равновесия, средства питания			1		
	Электролиты, средства коррекции кислотного равновесия		1		
		Калия и магния аспаргинат	1	420 мг/ 474 мг	10500 мг/ 11850 мг
Прочие средства для лечения заболеваний кожи, не обозначенные в других рубриках			1		
		Бензилдиметил-миристоиламино-пропиламмония хлорида моногидрат	0,5	60 мл	800 мл
		Метронидазол + Хлоргексидин	0,6	6 г	60 г

*Примечание.*

<\*> Анатомо-терапевтическо-химическая классификация.

<\*\*\*> Ориентировочная дневная доза.

<\*\*\*> Эквивалентная курсовая доза.

**СТАНДАРТ  
МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ С ДЕРМАТИТОМ ГЕРПЕТИФОРМНЫМ  
(ПРИ ОКАЗАНИИ СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОЙ ПОМОЩИ)**

1. Модель пациента:

Категория возрастная: взрослые

Нозологическая форма: дерматит герпетический

Код по МКБ-10: L13.0

Фаза: любая

Стадия: любая

Осложнения: вне зависимости от наличия или отсутствия осложнений

Условия оказания: стационарная помощь

1.1. Диагностика

Код	Наименование	Частота предост.	Среднее кол-во
A01.01.001	Сбор анамнеза и жалоб в дерматологии	1	1
A01.01.002	Визуальное исследование в дерматологии	1	1
A01.01.003	Пальпация в дерматологии	1	1
A01.01.005	Определение дермографизма	1	1
A02.01.001	Измерение массы тела	1	1
A02.03.005	Измерение роста	1	1
A01.31.012	Аускультация общетерапевтическая	1	1
A01.31.016	Перкуссия общетерапевтическая	1	1
A02.09.001	Измерение частоты дыхания	1	1
A02.12.001	Исследование пульса	1	1
A02.12.002	Измерение артериального давления на периферических артериях	1	1
A02.31.001	Термометрия общая	1	1
A11.05.001	Взятие крови из пальца	0,4	1
A11.12.009	Взятие крови из периферической вены	1	1
A09.05.003	Исследование уровня общего гемоглобина в крови	0,4	1
A08.05.004	Исследование уровня лейкоцитов в крови	0,4	1
A12.05.001	Исследование оседания эритроцитов	0,4	1
A08.05.003	Исследование уровня эритроцитов в крови	0,4	1
A08.05.005	Исследование уровня тромбоцитов в крови	0,4	1
A08.05.006	Соотношение лейкоцитов в крови (подсчет формулы крови)	0,4	1
A09.05.010	Исследование уровня общего белка в крови	1	1
A09.05.041	Исследование уровня аспартаттрансаминазы в крови	1	1
A09.05.042	Исследование уровня аланинтрансаминазы в крови	1	1
A09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови	1	1
A09.28.001	Микроскопическое исследование осадка мочи	0,4	1
A09.28.003	Определение белка в моче	0,4	1
A09.28.017	Определение концентрации водородных ионов мочи (рН мочи)	0,4	1
A08.01.002	Цитологическое исследование препарата кожи	1	1

## 1.2. Лечение из расчета 25 дней

Код	Наименование	Частота предост.	Среднее кол-во
A01.01.001	Сбор анамнеза и жалоб в дерматологии	1	29
A01.01.002	Визуальное исследование в дерматологии	1	29
A01.01.003	Пальпация в дерматологии	1	29
A02.01.001	Измерение массы тела	1	2
A01.31.012	Аускультация общетерапевтическая	1	27
A01.31.016	Перкуссия общетерапевтическая	1	27
A02.09.001	Измерение частоты дыхания	1	27
A02.12.001	Исследование пульса	1	27
A02.12.002	Измерение артериального давления на периферических артериях	1	27
A02.31.001	Термометрия общая	1	50
A11.05.001	Взятие крови из пальца	1	2
A11.12.009	Взятие крови из периферической вены	1	2
A09.05.003	Исследование уровня общего гемоглобина в крови	1	2
A08.05.004	Исследование уровня лейкоцитов в крови	1	2
A12.05.001	Исследование оседания эритроцитов	1	2
A08.05.003	Исследование уровня эритроцитов в крови	1	2
A08.05.005	Исследование уровня тромбоцитов в крови	1	2
A08.05.006	Соотношение лейкоцитов в крови (подсчет формулы крови)	1	2
A09.05.010	Исследование уровня общего белка в крови	1	2
A09.05.041	Исследование уровня аспартаттрансаминазы в крови	1	2
A09.05.042	Исследование уровня аланинтрансаминазы в крови	1	2
A09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови	1	2
A09.28.001	Микроскопическое исследование осадка мочи	1	2
A09.28.022	Определение осмолярности мочи	1	2
A09.28.003	Определение белка в моче	1	2
A09.28.017	Определение концентрации водородных ионов мочи (рН мочи)	1	2
A09.28.023	Определение удельного веса (относительной плотности) мочи	1	2
A11.02.002	Внутримышечное введение лекарственных средств	1	16
A11.01.013	Накожное применение лекарственных средств	1	50
A14.01.001	Уход за кожей тяжелобольного пациента	0,05	25
A14.01.002	Уход за волосами, ногтями, бритье тяжелобольного	0,05	25
A14.07.002	Уход за полостью рта тяжелобольного	0,05	25
A14.31.001	Перемещение тяжелобольного в постели	0,05	25
A14.31.002	Размещение тяжелобольного в постели	0,05	25
A14.31.005	Приготовление и смена постельного белья тяжелобольному	0,05	10
A14.31.006	Пособие по смене белья и одежды тяжелобольному	0,05	10
A14.31.007	Уход за промежностью наружными половыми органами тяжелобольного	0,05	25
A14.19.002	Постановка очистительной клизмы	0,05	5
A25.01.001	Назначение лекарственной терапии при заболеваниях кожи, подкожно-жировой клетчатки, придатков кожи	1	25
A25.01.003	Назначение лечебно-оздоровительного режима при заболеваниях кожи, подкожно-жировой клетчатки, придатков кожи	1	25
A25.01.002	Назначение диетической терапии при заболеваниях кожи, подкожно-жировой клетчатки, придатков кожи	1	25



Фармакотерапевтическая группа	АТХ группа <*>	Международное непатентованное наименование	Частота назначения	ОДД <*>	ЭКД <***>
Средства для профилактики и лечения инфекций			0,6		
	Антибактериальные средства		1		
		Ципрофлоксацин	0,4	1000 мг	7000 мг
		Цефотаксим	0,6	2 г	14 г
Гормоны и средства, влияющие на эндокринную систему			1		
	Неполовые гормоны, синтетические субстанции и антигормоны		1		
		Преднизолон	1	40 мг	1000 мг
		Бетаметазон	1	1 мл	2 мл
		Бетаметазон + Гентамицин	0,5	6 г	90 г
		Гидрокортизон + Окситетрациклин	0,5	6 мл	150 мл
Средства для лечения заболеваний желудочно-кишечного тракта			0,9		
	Антациды и другие противоязвенные средства		1		
		Альгедрат +Магния гидроксид	0,6	45 мл	1125 мл
		Омепразол	0,4	40 мг	1000 мг

*Примечание.*

<\*> Анатомо-терапевтическо-химическая классификация.

<\*> Ориентировочная дневная доза.

<\*\*\*> Эквивалентная курсовая доза.

**СТАНДАРТ  
МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ  
С ДИСКОИДНОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКОЙ**

1. Модель пациента:  
Категория возрастная: взрослые, дети  
Нозологическая форма: дискоидная красная волчанка  
Код по МКБ-10: L93  
Фаза: обострения  
Стадия: любая  
Осложнения: без осложнений  
Условия оказания: амбулаторно-поликлиническая помощь

1.1. Диагностика

Код	Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
A01.01.001	Сбор анамнеза и жалоб в дерматологии	1	1
A01.01.002	Визуальное исследование в дерматологии	1	1
A01.01.003	Пальпация в дерматологии	1	1
A01.01.005	Определение дермографизма	1	1
A11.01.001	Биопсия кожи	0,6	1
A08.01.001	Морфологическое (гистологическое) исследование препарата кожи	0,6	1
A09.01.001	Микроскопия соскоба кожи	0,6	1
A26.06.082	Определение антител к <i>Treponema pallidum</i>	0,6	1
A26.06.048	Определение антител класса М, G (IgM, IgG) к human immunodeficiency virus HIV 1	0,6	1
A26.06.049	Определение антител класса М, G (IgM, IgG) к human immunodeficiency virus HIV 2	0,6	1
A26.06.041	Определение антител класса М, G (IgM, IgG) к Hepatitis C virus	0,6	1
A26.06.036	Определение антигена HBsAg Hepatitis B virus	0,6	1

## 1.2. Лечение из расчета 90 дней

Код	Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
A01.01.001	Сбор анамнеза и жалоб в дерматологии	1	4
A01.01.002	Визуальное исследование в дерматологии	1	4
A01.01.003	Пальпация в дерматологии	1	4
A01.01.005	Определение дермографизма	1	1
A11.05.001	Взятие крови из пальца	1	3
A11.12.009	Взятие крови из периферической вены	1	3
A09.05.003	Исследование уровня общего гемоглобина в крови	1	3
A08.05.004	Исследование уровня лейкоцитов в крови	1	3
A12.05.001	Исследование оседания эритроцитов	1	3
A08.05.003	Исследование уровня эритроцитов в крови	1	3
A08.05.005	Исследование уровня тромбоцитов в крови	1	2
A08.05.006	Соотношение лейкоцитов в крови (подсчет формулы крови)	1	2
A09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови	1	3
A09.05.025	Исследование уровня триглицеридов в крови	1	3
A09.05.022	Исследование уровня свободного и связанного билирубина в крови	1	3
A09.05.041	Исследование уровня аспартаттрансаминазы в крови	1	3
A09.05.042	Исследование уровня аланинтрансаминазы в крови	1	3
A09.28.001	Микроскопическое исследование осадка мочи	1	2
A09.28.003	Определение белка в моче	1	2
A09.28.017	Определение концентрации водородных ионов мочи (рН мочи)	1	2
A09.28.023	Определение удельного веса (относительной плотности) мочи	1	2
A25.01.001	Назначение лекарственной терапии при заболеваниях кожи, подкожно-жировой клетчатки, придатков кожи	1	4
A25.01.002	Назначение диетической терапии при заболеваниях кожи, подкожно-жировой клетчатки, придатков кожи	1	1
A25.01.003	Назначение лечебно- оздоровительного режима при заболеваниях кожи, подкожно-жировой клетчатки, придатков кожи	1	2

Фармакотерапевтическая группа	АТХ группа <*>	Международное непатентованное наименование	Частота назначения	ОДД <***>	ЭКД <****>
Средства для профилактики и лечения инфекций			1		
	Противопаразитарные и противомаларийные средства		1		
		Гидроксихлорохин	0,5	400 мг	20000 мг
		Хлорохин (*)	0,5	500 мг	25000 мг
Гормоны и средства, влияющие на эндокринную систему			1		
	Неполовые гормоны, синтетические субстанции и антигормоны		1		
		Преднизолон (*)	0,3	30 мг	1800 мг
		Дексаметазон (*)	0,2	4 мг	2400 мг
		Гидрокортизон (*)	0,5	1 г	60 г
		Бетаметазон (*)	0,5	1 г	30 г
		Мометазон	0,5	1 г	60 г
Средства для улучшения периферического кровообращения			1		
		Пентоксифиллин (*)	0,5	600	14700 мг
		Ксантинола никотинат	0,5	300 мг	6000 мг
Прочие средства для лечения заболеваний кожи, не обозначенные в других рубриках			1		
		Ретинол (*)	0,5	5 г	175 г
		Токоферол	0,5	200 мг	6000 мг

*Примечание.*

<\*> Анатомо-терапевтическо-химическая классификация.

<\*\*\*> Ориентировочная дневная доза.

<\*\*\*\*> Эквивалентная курсовая доза.

(\*) Лекарственные средства предоставляются в установленном порядке в соответствии с Перечнем лекарственных средств, отпускаемых по рецептам врача (фельдшера) при оказании дополнительной бесплатной медицинской помощи отдельным категориям граждан, имеющим право на получение государственной социальной помощи.

### 1.3. Диспансерное наблюдение

Код	Наименование	Частота предоставления	Среднее количество в год
A01.01.001	Сбор анамнеза и жалоб в дерматологии	1	2
A01.01.002	Визуальное исследование в дерматологии	1	2
A01.01.003	Пальпация в дерматологии	1	2
A01.01.005	Определение дермографизма	1	2
A25.01.001	Назначение лекарственной терапии при заболеваниях кожи, подкожно-жировой клетчатки, придатков кожи	1	2
A25.01.003	Назначение лечебно-оздоровительного режима при заболеваниях кожи, подкожно-жировой клетчатки, придатков кожи	1	2
A25.01.002	Назначение диетической терапии при заболеваниях кожи, подкожно-жировой клетчатки, придатков кожи	1	2

**СТАНДАРТ  
МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ  
С ЛОКАЛИЗОВАННОЙ СКЛЕРОДЕРМИЕЙ**

1. Модель пациента:

Категория возрастная: взрослые, дети

Нозологическая форма: локализованная склеродермия

Код по МКБ-10: L94.0

Фаза: обострения

Стадия: любая

Осложнения: вне зависимости от осложнений

Условия оказания: амбулаторно-поликлиническая помощь

1.1. Диагностика

Код	Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
A01.01.001	Сбор анамнеза и жалоб в дерматологии	1	1
A01.01.002	Визуальное исследование в дерматологии	1	1
A01.01.003	Пальпация в дерматологии	1	1
A01.01.005	Определение дермографизма	1	1
A11.01.001	Биопсия кожи	0,2	1
A08.01.001	Морфологическое (гистологическое) исследование препарата кожи	0,2	1
A09.01.001	Микроскопия соскоба кожи	0,1	1
A26.06.082	Определение антител к <i>Treponema pallidum</i>	0,2	1
A26.06.048	Определение антител класса M, G (IgM, IgG) к human immunodeficiency virus HIV 1	0,2	1
A26.06.049	Определение антител класса M, G (IgM, IgG) к human immunodeficiency virus HIV 2	0,2	1
A26.06.041	Определение антител класса M, G (IgM, IgG) к Hepatitis C virus	0,2	1
A26.06.036	Определение антигена HBsAg Hepatitis B virus	0,2	1

## 1.2. Лечение из расчета 365 дней

Код	Наименование	Частота предост.	Среднее кол-во
A01.01.001	Сбор анамнеза и жалоб в дерматологии	1	12
A01.01.002	Визуальное исследование в дерматологии	1	12
A01.01.003	Пальпация в дерматологии	1	12
A01.01.005	Определение дермографизма	1	12
A11.05.001	Взятие крови из пальца	1	6
A11.12.009	Взятие крови из периферической вены	1	6
A09.05.003	Исследование уровня общего гемоглобина в крови	1	6
A08.05.004	Исследование уровня лейкоцитов в крови	1	6
A08.05.003	Исследование уровня эритроцитов в крови	1	6
A08.05.005	Исследование уровня тромбоцитов в крови	1	6
A08.05.006	Соотношение лейкоцитов в крови (подсчет формулы крови)	1	6
A12.05.001	Исследование оседания эритроцитов	1	6
A09.28.023	Определение удельного веса (относительной плотности) мочи	1	6
A09.28.017	Определение концентрации водородных ионов мочи (рН мочи)	1	6
A09.28.001	Микроскопическое исследование осадка мочи	1	6
A09.28.003	Определение белка в моче	1	6
A09.05.021	Исследование уровня общего билирубина в крови	1	6
A09.05.022	Исследование уровня свободного и связанного билирубина в крови	1	6
A09.05.041	Исследование уровня аспартаттрансаминазы в крови	1	6
A09.05.042	Исследование уровня аланинтрансаминазы в крови	1	6
A17.01.004	Ионофорез кожи	0,1	20
A22.01.005	Низкоинтенсивное лазерное облучение кожи	0,05	45
A11.02.002	Внутримышечное введение лекарственных средств	0,8	298
A25.01.001	Назначение лекарственной терапии при заболеваниях кожи, подкожно-жировой клетчатки, придатков кожи	1	15
A25.01.002	Назначение диетической терапии при заболеваниях кожи, подкожно-жировой клетчатки, придатков кожи	1	1
A25.01.003	Назначение лечебно-оздоровительного режима при заболеваниях кожи, подкожно-жировой клетчатки, придатков кожи	1	2

Фармакотерапевтическая группа	АТХ группа <*>	Международное непатентованное наименование	Частота назначения	ОДД <*>	ЭКД <***>
Средства для профилактики и лечения инфекций			0,6		
	Антибактериальные средства		1		
Прочие средства для лечения заболеваний кожи, не обозначенные в других рубриках			0,1		
		Витамин Е	1	400 мг	36000 мг

*Примечание.*

<\*> Анатомо-терапевтическо-химическая классификация.

<\*> Ориентировочная дневная доза.

<\*\*\*> Эквивалентная курсовая доза.

(\*) Лекарственные средства предоставляются в установленном порядке в соответствии с Перечнем лекарственных средств, отпускаемых по рецептам врача (фельдшера) при оказании дополнительной бесплатной медицинской помощи отдельным категориям граждан, имеющим право на получение государственной социальной помощи.

### 1.3. Диспансерное наблюдение из расчета 365 дней

Код	Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
A01.01.001	Сбор анамнеза и жалоб в дерматологии	1	2
A01.01.002	Визуальное исследование в дерматологии	1	2
A01.01.003	Пальпация в дерматологии	1	2
A01.01.005	Определение дермографизма	1	2
A25.01.003	Назначение лечебно-оздоровительного режима при заболеваниях кожи, подкожно-жировой клетчатки, придатков кожи	1	2
A25.01.002	Назначение диетической терапии при заболеваниях кожи, подкожно-жировой клетчатки, придатков кожи	1	2

**СТАНДАРТ**  
**МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ С ЛОКАЛИЗОВАННОЙ**  
**СКЛЕРОДЕРМИЕЙ (ПРИ ОКАЗАНИИ СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОЙ ПОМОЩИ)**

1. Модель пациента:

Категория возрастная: взрослые

Нозологическая форма: локализованная склеродермия

Код по МКБ-10: L94.0

Фаза: любая

Стадия: прогрессирующая

Осложнения: вне зависимости от осложнений

Условия оказания: стационарная помощь

1.1. Диагностика

Код	Наименование	Частота предост.	Среднее кол-во
A01.01.001	Сбор анамнеза и жалоб в дерматологии	1	1
A01.01.002	Визуальное исследование в дерматологии	1	1
A01.01.003	Пальпация в дерматологии	1	1
A01.01.005	Определение дермографизма	1	1
A01.31.012	Аускультация общетерапевтическая	1	1
A01.31.016	Перкуссия общетерапевтическая	1	1
A02.01.001	Измерение массы тела	1	1
A02.03.005	Измерение роста	1	1
A02.09.001	Измерение частоты дыхания	1	1
A02.12.001	Исследование пульса	1	1
A02.12.002	Измерение артериального давления на периферических артериях	1	1
A02.31.001	Термометрия общая	1	1
A11.05.001	Взятие крови из пальца	0,2	1
A11.12.009	Взятие крови из периферической вены	0,2	1
A09.05.041	Исследование уровня аспартаттрансаминазы в крови	0,2	1
A09.05.042	Исследование уровня аланинтрансаминазы в крови	0,2	1
A09.05.003	Исследование уровня общего гемоглобина в крови	0,2	1
A08.05.004	Исследование уровня лейкоцитов в крови	0,2	1
A12.05.001	Исследование оседания эритроцитов	0,2	1
A08.05.003	Исследование уровня эритроцитов в крови	0,2	1
A08.05.005	Исследование уровня тромбоцитов в крови	0,2	1
A08.05.006	Соотношение лейкоцитов в крови (подсчет формулы крови)	0,2	1
A09.28.001	Микроскопическое исследование осадка мочи	0,2	1
A09.28.003	Определение белка в моче	0,2	1
A09.28.017	Определение концентрации водородных ионов мочи (рН мочи)	0,2	1
A09.28.023	Определение удельного веса (относительной плотности) мочи	0,2	1



## 1.2. Лечение из расчета 25 дней

Код	Наименование	Частота предост.	Среднее кол-во
A01.01.001	Сбор анамнеза и жалоб в дерматологии	1	28
A01.01.002	Визуальное исследование в дерматологии	1	28
A01.01.003	Пальпация в дерматологии	1	28
A01.31.012	Аускультация общетерапевтическая	1	27
A01.31.016	Перкуссия общетерапевтическая	1	27
A02.01.001	Измерение массы тела	1	3
A02.09.001	Измерение частоты дыхания	1	27
A02.12.001	Исследование пульса	1	27
A02.12.002	Измерение артериального давления на периферических артериях	1	27
A02.31.001	Термометрия общая	1	50
A11.05.001	Взятие крови из пальца	1	2
A11.12.009	Взятие крови из периферической вены	1	2
A09.05.003	Исследование уровня общего гемоглобина в крови	1	2
A08.05.004	Исследование уровня лейкоцитов в крови	1	2
A12.05.001	Исследование оседания эритроцитов	1	2
A08.05.003	Исследование уровня эритроцитов в крови	1	2
A08.05.005	Исследование уровня тромбоцитов в крови	1	2
A08.05.006	Соотношение лейкоцитов в крови (подсчет формулы крови)	1	2
A09.05.010	Исследование уровня общего белка в крови	1	2
A09.05.041	Исследование уровня аспартаттрансаминазы в крови	1	2
A09.05.042	Исследование уровня аланинтрансаминазы в крови	1	2
A09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови	1	2
A09.28.001	Микроскопическое исследование осадка мочи	1	2
A09.28.003	Определение белка в моче	1	2
A09.28.017	Определение концентрации водородных ионов мочи (рН мочи)	1	2
A09.28.023	Определение удельного веса (относительной плотности) мочи	1	2
A11.02.002	Внутримышечное введение лекарственных средств	1	110
A11.01.013	Накожное применение лекарственных средств	1	50
A14.01.001	Уход за кожей тяжелобольного пациента	0,05	25
A14.01.002	Уход за волосами, ногтями, бритье тяжелобольного	0,05	25
A14.07.002	Уход за полостью рта тяжелобольного	0,05	25
A14.31.001	Перемещение тяжелобольного в постели	0,05	25
A14.31.002	Размещение тяжелобольного в постели	0,05	25
A14.31.005	Приготовление и смена постельного белья тяжелобольному	0,05	10
A14.31.006	Пособие по смене белья и одежды тяжелобольному	0,05	10
A14.31.007	Уход за промежностью и наружными половыми органами тяжелобольного	0,05	25
A14.19.002	Постановка очистительной клизмы	0,05	5
A25.01.001	Назначение лекарственной терапии при заболеваниях кожи, подкожно-жировой клетчатки, придатков кожи	1	25
A25.01.003	Назначение лечебно-оздоровительного режима при заболеваниях кожи, подкожно-жировой клетчатки, придатков кожи	1	25
A25.01.002	Назначение диетической терапии при заболеваниях кожи, подкожно-жировой клетчатки, придатков кожи	1	25

Фармакотерапевтическая группа	АТХ группа <*>	Международное непатентованное наименование	Частота назначения	ОДД <*>	ЭКД <***>
Средства для профилактики и лечения инфекций			0,6		
	Антибактериальные средства		1		
		Бензилпенициллин	1	2 млн ЕД	40 млн ЕД
	Противопрозоидные и противомалярийные средства		0,2		
		Гидроксихлорохин	0,6	400 мг	8000 мг
		Хлорохин	0,4	500 мг	10000 мг
Гормоны и средства, влияющие на эндокринную систему			0,8		
	Неполовые гормоны, синтетические субстанции и антигормоны		1		
		Преднизолон	0,2	40 мг	1000 мг
		Клобетазол	0,1	7 г	140 г
		Бетаметазон	0,1	1 мл	2 мл
		Флуметазон	0,5	5 г	45 г
		Флуоцинолон	0,5	5 г	45 г
Анальгетики, нестероидные противовоспалительные препараты, средства для лечения ревматических заболеваний и подагры			0,8		
	Прочие противовоспалительные средства		1		
		Гиалуронидаза	0,8	64 ЕД	1600 ЕД
		Пеницилламин	0,2	375 мг	9375 мг
Средства, влияющие на сердечно-сосудистую систему			1		
	Средства, влияющие на систему свертываемости крови		1		
		Ксантинола никотинат	0,5	300 мг	7500 мг
		Пентоксифиллин	0,5	800 мг	20000 мг

*Примечание.*

<\*> Анатомо-терапевтическо-химическая классификация.

<\*> Ориентировочная дневная доза.

<\*\*\*> Эквивалентная курсовая доза.



Рис. 1. Вульгарная (обыкновенная) пузырчатка



Рис. 2. Вульгарная (обыкновенная) пузырчатка



Рис. 3. Вегетирующая пузырчатка



Рис. 4. Герпетиформный дерматоз Дюринга



Рис.5. Герпетиформный дерматоз Дюринга



Рис.6. Листовидная пузырьчатка





DOIA

(c) University Erlangen,  
Department of Dermatology  
Phone: (+49) 91 31-85 - 2727



Рис.7. Себорейная пузырьчатка



Рис.8. Себорейная пузырьчатка



Рис. 9. Многоформная эксудативная эритема



Рис. 10. Многоформная эксудативная эритема



Учебное издание

**Хардикова Светлана Анатольевна  
Пестерев Пётр Николаевич**

**ПУЗЫРНЫЕ ДЕРМАТОЗЫ, КОЛЛАГЕНОЗЫ**

Учебное пособие

Редактор Е.Е. Степанова  
Корректор И. А. Зеленская

Редакционно-издательский отдел  
634050, г. Томск, пр. Ленина, 107  
Тел. 8-(382-2) 51-41-53,  
факс 8-(382-2) 51-53-15  
E-mail: bulletin@bulletin.tomsk.ru

---

Подписано в печать 14.06.2015 г.  
Формат 60x84  $\frac{1}{16}$ . Бумага офсетная.  
Печать оперативная. Гарнитура «Times». Печ. л. 7,13.  
Тираж 100 экз. Заказ №

---

Отпечатано в лаборатории оперативной полиграфии  
634050, Томск, ул. Московский тракт, 2