

Pediatric Dermatology

A Quick Reference Guide

3rd Edition

Section on Dermatology

American Academy of Pediatrics

Editors

Anthony J. Mancini, MD, FAAP, FAAD

Daniel P. Krowchuk, MD, FAAP

American Academy of Pediatrics

DEDICATED TO THE HEALTH OF ALL CHILDREN®



СПРАВОЧНИК

Детская дерматология

Второе русское издание

Редакторы
А.Дж. Манчини
и **Д.П. Кроучук**

Перевод с английского
под редакцией
О.Ю. Олисовой и Н.Г. Кочергина

Содержание

Авторы	11
Предисловие к русскому изданию	13
Предисловие	14
Примечание редакторов	15
Сокращения	16
Введение	17
1. Характеристика различных видов сыпи	18
2. Методы диагностики	29
3. Методы лечения	36
Дерматит	47
4. Атопический дерматит	48
5. Контактный дерматит (простой и аллергический)	60
6. Ювенильный подошвенный дерматоз	72
Угри	75
7. Обыкновенные угри	76
8. Неонатальные и младенческие угри	87
9. Периоральный дерматит	91
Инфекции кожи	95
Местные вирусные инфекции	95
10. Простой герпес	96
11. Опоясывающий лишай	105
12. Контагиозный моллюск	109
13. Бородавки	112
Системные вирусные инфекции	119
14. Инфекционная эритема	120
15. Синдром Джанотти—Крости	124
16. Пузырчатка полости рта и конечностей, герпангина	128
17. Корь	134
18. Синдром папулезно-геморрагической сыпи в виде перчаток и носков	139

19.	Детская розеола	142	7
20.	Краснуха	145	
21.	Унилатеральная экзантема на груди	149	
22.	Ветряная оспа	153	
Местные бактериальные инфекции		159	
23.	Острая паронихия	160	
24.	Буллезный дактилит	164	
25.	Эктима	167	
26.	Фолликулит, фурункулез, карбункулез	171	
27.	Импетиго	177	
28.	Перианальный бактериальный дерматит	181	
Системные бактериальные инфекции		185	
29.	Лаймская болезнь	186	
30.	Менингококковый сепсис	190	
31.	Пятнистая лихорадка Скалистых гор	194	
32.	Скарлатина	198	
33.	Синдром ошпаренной кожи	204	
34.	Токсический шок	208	
Грибковые инфекции		213	
35.	Кандидоз	214	
35А.	Заеда	215	
35В.	Кандидозный пеленочный дерматит	218	
35С.	Хроническая паронихия	221	
35D.	Врожденный кандидоз. Кандидоз у новорожденных	224	
35Е.	Кандидозный стоматит	228	
36.	Онихомикозы	231	
37.	Дерматофитии волосистой части головы	235	
38.	Дерматофитии гладкой кожи	242	
39.	Паховая дерматофития	247	
40.	Дерматофитии стоп	250	
41.	Отрубевидный лишай	254	
Паразитарные болезни		259	
42.	Кожная форма синдрома «мигрирующей личинки»	260	
43.	Педикулез	263	
44.	Укусы насекомых и папулезная крапивница	268	
45.	Чесотка	277	

8 Папулезно-сквамозная сыпь	285
46. Блестящий лишай	286
47. Плоский лишай	289
48. Линейный лишай	293
49. Лихеноидный парапсориаз	297
50. Розовый лишай	302
51. Псориаз	306
52. Себорейный дерматит	312
Сосудистые заболевания	319
53. Мраморная кожа	320
54. Идиопатическое врожденное ливедо, мраморная кожа	323
55. Младенческая гемангиома	327
56. Синдром Казабаха—Мерритт	339
57. Пиогенная гранулема	342
58. Телеангиэктазии	346
59. Сосудистые аномалии	352
Дисхромии	363
Гипопигментация	363
60. Альбинизм	364
61. Пигментный мозаицизм, гипопигментированная форма	368
62. Белый лишай	372
63. Поствоспалительная гипопигментация	375
64. Витилиго	378
Гиперпигментация	383
65. Acanthosis nigricans	384
66. Приобретенный меланоцитарный невус	387
67. Пятна цвета кофе с молоком	393
68. Врожденный меланоцитарный невус	397
69. Веснушки	401
70. Лентиго	403
71. Монгольское пятно	406
72. Пигментный мозаицизм, гиперпигментированная форма	409
Заболевания кожи, представленные папулами и узлами	413
73. Кожный мастоцитоз	414
74. Дермоидная киста	420
75. Эпидермальный невус	423

- 76. Кольцевидная гранулема 427
- 77. Ювенильная ксантогранулема 430

Буллезные дерматозы 433

- 78. Герпетиформный дерматит в детском возрасте 434
- 79. Буллезный эпидермолиз 438
- 80. Линейный IgA-зависимый буллезный дерматоз 447

Генодерматозы 451

- 81. Ихтиоз 452
- 82. Недержание пигмента 459
- 83. Нейрофиброматоз 465
- 84. Туберозный склероз 471

Заболевания волос 477

- 85. Гнездная алопеция 478
- 86. Синдром алопеции в фазе анагена 485
- 87. Алопеция в фазе телогена 490
- 88. Тракционная алопеция 495
- 89. Трихотилломания 499

Заболевания кожи у новорожденных 505

- 90. Врожденная аплазия кожи 506
- 91. Пеленочный дерматит 510
- 92. Эозинофильный пустулезный фолликулит 520
- 93. Токсическая эритема новорожденных 522
- 94. Младенческий акропустулез 527
- 95. Опрелости 530
- 96. Потница 533
- 97. Невус сальных желез 536
- 98. Транзиторный пустулезный меланоз новорожденных 539

Лекарственная сыпь 543

- 99. Острые лекарственные токсидермии 544
- 100. Многоформная эритема 549
- 101. Лекарственная сыпь и крапивница 553
- 102. Фиксированная медикаментозная эритема 559
- 103. Аллергические реакции по типу сывороточной болезни 563
- 104. Синдром Стивенса—Джонсона 567
- 105. Токсический эпидермальный некролиз 572
- 106. Крапивница 577

10	Кожный синдром ревматологических заболеваний	583
	107. Ювенильный дерматомиозит	584
	108. Ограниченная склеродермия	592
	109. Системная красная волчанка	605
	Алиментарные дерматозы	619
	110. Энтеропатический акродерматит	620
	111. Квашиоркор	625
	Другие заболевания	631
	112. Узловатая эритема	632
	113. Пурпура Шенлейна—Геноха	635
	114. Болезнь Кавасаки	640
	115. Гистиоцитоз из клеток Лангерганса	646
	116. Склероатрофический лишай	652
	117. Полиморфный фотодерматоз	657

Характеристика различных видов сыпи

Введение

В основе правильной диагностики и дифференцирования кожной патологии лежит точное распознавание и описание морфологических элементов сыпи.

- В первую очередь необходимо правильно распознать первичные элементы сыпи, которые являются самыми ранними и наиболее точно характеризуют заболевание.
- Затем определить локализацию, взаимное расположение и окраску первичных элементов, а также любые вторичные изменения (например, образование корок или чешуек).

Типы первичных морфологических элементов сыпи*

- Плоские элементы.
 - ♦ Пятно: небольшая (< 1 см) ограниченная область измененной окраски без возвышения или углубления по отношению к окружающим областям тканей (рис. 1.1).
 - ♦ Эритематозный очаг поражения: более крупная область (≥ 1 см) измененной окраски без возвышения или углубления по отношению к окружающим тканям (рис. 1.2).
- Элементы, возвышающиеся над уровнем окружающих тканей.
 - ♦ Единичные элементы:
 - Папулы или узелки ($< 0,5$ см в диаметре) (рис. 1.3).
 - Узлы ($\geq 0,5$ см в диаметре) (рис. 1.4).
 - Волдыри: розовые, округлой формы или с плоской поверхностью, обусловленные отеком сосочкового слоя дермы (рис. 1.5).

* В России применяется другая классификация. К первичным элементам относятся бесполостные — пятно, узелок, или папула, бугорок, узел, волдырь и полостные, содержащие полость, заполненную серозным, гнойным или геморрагическим содержимым, — гнойничок, пузырек и пузырь. — *Прим. науч. ред.*



Рис. 1.1. Пятна цвета кофе с молоком у пациента с нейрофиброматозом I типа



Рис. 1.2. Винное пятно
при врожденной гемангиоме
Эритематозная бляшка

62 ■ Дифференциальный диагноз (см. также гл. 91)

Заболевание	Характерные признаки
Пеленочный дерматит	
Кандидоз	■ Эритематозные бляшки в области ягодиц и паховых складок ■ Дочерние высыпания в виде папул и пустул ■ Шелушение на границе очагов поражения
Себорейный дерматит	■ Оранжево-розовые пятна, покрытые жирными чешуйками, на коже ягодиц и паховых складок ■ Также может поражаться кожа волосистой части головы, лица, заушных складок или груди
Буллезное импетиго	■ Вялые пузыри, наполненные прозрачным или гнойным содержимым ■ Пузыри быстро вскрываются с образованием круглых или овальных покрытых корками эрозий с шелушением кожи по периферии очага поражения
Фолликулит	■ Образование пустул вокруг волосяных фолликулов, окруженных зоной эритемы
Опрелость	■ Эритема и поверхностные эрозии в области паховых складок
Эрозивный дерматит Жаке	■ Четко очерченные поверхностные язвы или изъязвившиеся узелки при пеленочном дерматите
Стрептококковый периаанальный дерматит	■ Эритема с четкими границами, окружающая анальное отверстие ■ Может сопровождаться болью и запором
Гистиоцитоз из клеток Лангерганса (гистиоцитоз X)	■ Поражаются кожные складки ■ Сыпь часто представлена эрозиями, петехиями и геморрагическими папулами ■ На волосистой части головы высыпания, похожие на себорейный дерматит ■ Часто присутствует лимфаденопатия
Метаболические расстройства (например, дефицит цинка, муковисцидоз, биотинзависимая множественная недостаточность карбоксилазы)	■ Поверхность высыпаний имеет влажный и блестящий вид ■ Высыпания часто расположены в области естественных отверстий (например, околоротово, периаанально) ■ Резистентность к стандартной терапии ■ Могут быть связаны с диареей, алопецией и задержкой физического развития



Рис. 5.3. Пузырьки и эритематозные папулы, расположенные линейно, характерны для фитодерматита



Рис. 5.4. Контактный дерматит в области нижней части живота вследствие воздействия никеля, содержащегося в кнопках на одежде или пряжках на ремнях

Заболевание	Характерные признаки
Грамотрицательный фолликулит	Внезапно ухудшившееся течение угревой болезни у пациентов, длительно получавших лечение антибиотиками по поводу обыкновенных угрей
Волосяной кератоз	- Наличие центрально расположенной кератиновой пробки отличает волосяной кератоз от угрей - Высыпания могут быть также локализованы в области верхненаружной поверхности рук, бедер или ягодиц
Красная потница	- Мелкая эритематозная папулезная сыпь, часто расположенная на закрытых участках тела (например, кожные складки) - Разрешается быстро
Контагиозный моллюск	Полупрозрачные папулы, часто имеющие вдавление в центре образования
Периоральный дерматит	- Высыпания концентрируются вокруг рта или глаз - Часто (но не всегда) возникает вслед за местным применением кортикостероидов
Фолликулит, вызванный грибами рода <i>Pityrosporum</i>	Область лица интактна; при исследовании материала, полученного из крышек пустул и обработанного раствором гидроксида калия, выявляют почкующиеся клетки гриба
Стероидные угри	- Высыпания мономорфны (т. е. только папулы без комедонов) - Временная связь между появлением или ухудшением течения угрей и лечением глюкокортикоидами

■ Диагностика

- Диагноз угревой болезни обычно устанавливают на основе клинической картины.

■ Лечение

(Тактика лечения угрей зависит от тяжести заболевания и характера высыпаний и представлена на рис. 7.5–7.7).

- Подростки обычно озабочены течением угревой болезни, но для окончательной оценки эффективности проведенного лечения может потребоваться 4–6 нед. и более.
- Лечение угрей основано на соответствующем уходе за кожей и правильно подобранной лекарственной терапии в зависимости от тяжести заболевания.



При отсутствии эффекта лечения перейти на схему лечения угрей среднего течения

Рис. 7.5. Варианты терапии угрей легкого течения в зависимости от их типа

БП — бензоилпероксид



При отсутствии эффекта лечения:

- Добавить раствор для умывания с БП для обработки груди и спины во время принятия душа ежедневно
- Обратиться к дерматологу

Рис. 7.6. Варианты терапии угрей среднего течения

БП — бензоилпероксид



Рис. 8.1. Эритематозные папулы и пустулы, широко распространенные на коже лица и волосистой части головы, можно обозначить термином «неонатальный цефалический пустулез», часто относят к варианту неонатальных угрей



Рис. 8.2. Неонатальные угри у новорожденного в форме эритематозных папул и пустул на коже щек



Рис. 8.3. Неонатальные угри у новорожденного в форме пустул на коже щек; комедоны отсутствуют

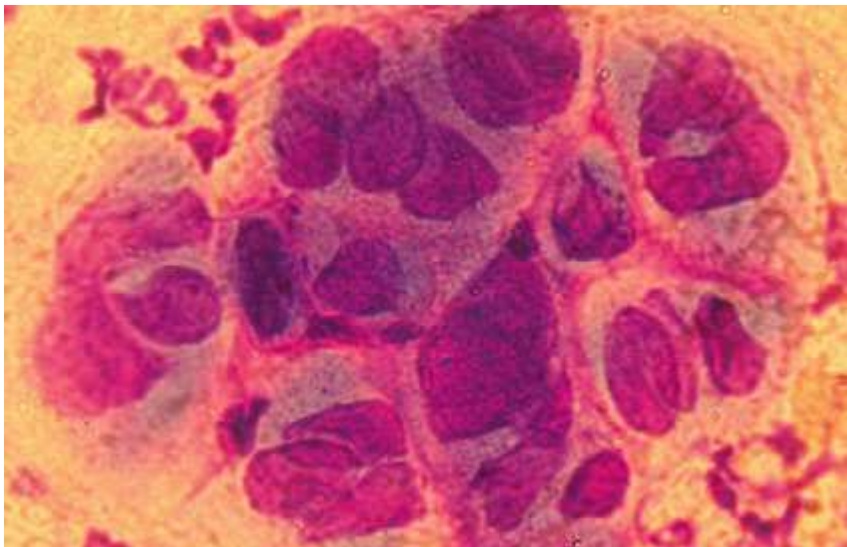


Рис. 10.6. Положительная проба Тцанка при герпетической инфекции: многоядерные гигантские клетки

герпес от опоясывающего лишая. К сожалению, в условиях амбулаторной помощи оно доступно редко.

- ♦ Серологическое исследование менее информативно.
- ♦ Проба Тцанка (соскоб свежей везикулы) дает результат сразу, но обладает относительно низкой чувствительностью и специфичностью (рис. 10.6), которые отчасти зависят от опыта и подготовки берущего соскоб врача. Кроме того, положительный результат пробы Тцанка идентичен при герпетической инфекции и опоясывающем лишае.

■ Лечение

- В большинстве случаев достаточно симптоматического лечения и профилактики бактериальной суперинфекции: вяжущие гели, успокаивающие примочки, антибактериальные мази.
- При резкой болезненности высыпаний на слизистой оболочке рта назначают анальгетики местно: вязкий раствор лидокаина, бензокаин в виде сосательных таблеток, обезболивающие смеси для полоскания.
- Антивирусные препараты внутрь показаны только в тяжелых случаях, а также при частых рецидивах герпеса или сопутствующих иммунодефицитных

■ Дифференциальный диагноз

Заболевание	Характерные признаки
Герпес	■ Сгруппированные пузырьки (пузырьки на гиперемизированном основании) ■ На месте лопнувших пузырьков возникают эрозии (более глубокие, чем эрозии при импетиго) ■ Высыпания могут появляться на слизистой оболочке рта и других органов; обычно они болезненны
Ветряная оспа и опоясывающий лишай	Ветряная оспа ■ Обособленные пузырьки с гиперемизированным венчиком ■ Высыпания появляются на туловище, затем распространяются на конечности ■ Элементы расположены симметрично ■ Часто высыпания появляются и на слизистых оболочках Опоясывающий лишай ■ Скопления пузырьков на гиперемизированном основании; расположены по ходу дерматомов ■ В анамнезе — недавно перенесенная ветряная оспа или вакцинация от нее
Фолликулит	■ Мелкие пустулы (диаметром 1–2 мм), окруженные гиперемизированным венчиком ■ Из центра пустулы часто выступает волос (лучше заметно при боковом освещении)
Экзема	■ Плотные болезненные папулы, окруженные красным венчиком ■ Часто образуются покрытые коркой язвы с отвесными краями ■ Обычно вызвана <i>Streptococcus pyogenes</i>
Контактный дерматит	■ Высыпания в виде везикул или пузырей ■ Многие больные жалуются на зуд (нехарактерен для импетиго) ■ Расположены в местах контакта с аллергеном ■ Высыпания могут иметь необычные очертания (например, линейную, как при фитодерматитах)

■ Диагностика

- Диагноз чаще всего ставят по клинической картине.
- При окраске по Граму и микроскопии содержимого везикулы или пузыря обнаруживаются грамположительные кокки.
- Посев содержимого помогает точно установить возбудителя и его чувствительность к антибиотикам.

Заболевание	Характерные признаки
Кандидоз	■ Покраснение захватывает в основном область периаанальных складок ■ Часто отмечаются дочерние папулы и пустулы ■ Экссудат белый, часто творожистый, а не гнойный ■ Элементы обычно безболезненны и не сопровождаются болью при дефекации и прочими симптомами
Псориаз	■ Четко очерченные бляшки ■ Псориатические бляшки могут быть и на других частях тела (пупке, волосистой части головы) ■ Псориаз может быть в семейном анамнезе ■ Могут быть точечные углубления на ногтевых пластинках (симптом наперстка)
Себорейный дерматит	■ Розовые пятна, покрытые жирными желтоватыми чешуйками ■ Чаще локализуется не в периаанальной области, а на волосистой части головы, пупке, участках кожи, соприкасающихся с подгузником спереди, и др.
Простой контактный дерматит	■ Возможна лихенизация кожи из-за расчесов ■ Покраснение выражено не так сильно, как при периаанальном бактериальном дерматите ■ Гнойного отделяемого обычно не бывает
Энтеробиоз (<i>Enterobius vermicularis</i>)	■ Основной симптом — зуд, особенно сильный по ночам ■ Если осветить область заднего прохода фонариком, когда ребенок уснет, можно увидеть остриц невооруженным глазом ■ Может сочетаться с периаанальным дерматитом
Склероатрофический лишай	■ Гипопигментированные участки с атрофией на половых органах, преимущественно у девочек ■ Пораженная кожа часто сморщивается и напоминает папиросную бумагу ■ Поражение часто распространяется в форме песочных часов (на вульву, промежность и периаанальную область) ■ На ранних стадиях в местах поражения может быть покраснение, иногда — пузыри и кровоизлияния ■ Может отмечаться дизурия
Сексуальные преступления против детей	■ Могут отмечаться разрывы (а не поверхностные трещины) и рубцы, если развратные действия или изнасилования повторяются длительное время ■ На коже вокруг места поражения могут быть кровоподтеки ■ При гонорее отделяемое зеленоватого цвета, обычно с неприятным запахом

Синдром ошпаренной кожи

■ Введение, этиология, эпидемиология

- Развивается под действием эпидермолитического экзотоксина (эксфолиатина), который вырабатывается *Staphylococcus aureus* (чаще всего фагогруппы II).
- Токсин образуется в первичном очаге инфекции, а затем распространяется по организму гематогенным путем. Он вызывает отслойку эпидермиса, что приводит к появлению пузырей.
- Чаще всего болеют дети младше 5 лет.
- У детей старшего возраста протекает легко. Тяжелое течение отмечается только на фоне почечной недостаточности.

■ Клиническая картина

- Покраснение и болезненность кожи, раздражительность, плаксивость.
- Может повышаться температура тела.
- Появляются вялые пузыри, особенно в складках кожи (рис. 33.1).
- Пузыри легко вскрываются, оставляя обширные эрозии, окруженные обрывками покрывки пузыря.
- Симптом Никольского: при легком надавливании на кожу вблизи пузыря он увеличивается в размере или вскрывается с образованием эрозии.
- Вокруг рта образуются корки, часто на них возникают радиальные трещины (рис. 33.2).
- Первичными очагами инфекции могут быть конъюнктивы, полость носа, кожа вокруг рта, а у новорожденных — пупочная ранка и операционная рана после обрезания.
- Слизистая оболочки ротовой полости не изменена.

206 ■ Дифференциальный диагноз

Заболевание	Характерные признаки
Скарлатина	■ Высыпания представлены мелкими папулами (недиффузное покраснение кожи) ■ Пузыри и эрозии не образуются
Скарлатиноподобный синдром	■ Высыпания представлены мелкими папулами (недиффузное покраснение кожи) ■ Пузыри и эрозии не образуются
Буллезное импетиго	■ Разрозненные ограниченные пузыри ■ Диффузного покраснения кожи нет ■ Состояние больного в целом нетяжелое ■ Лихорадки обычно нет
Флегмона	■ Выглядит как уплотнение неопределенной формы (окружающая кожа не изменена) ■ В месте поражения может быть отек, но пузыри образуются редко
Синдром Стивенса—Джонсона, синдром Лайелла	■ Пузыри более напряженные и расположены отдельно друг от друга ■ Может быть характерная сыпь с элементами мишеневидной формы, расположенными в т. ч. на ладонях и подошвах ■ На слизистых оболочках возникают эрозии ■ Обширные эрозии редки ■ Исследование замороженной покрывки пузыря выявляет отслойку всех слоев эпидермиса (при синдроме ошпаренной кожи отслаивается только роговой слой) ■ Инфекция, вызванная вирусом простого герпеса, в анамнезе
Токсический шок	■ Больные находятся в более тяжелом состоянии ■ Наблюдается артериальная гипотония и полиорганная недостаточность ■ Пузырей и отслойки эпидермиса обычно нет ■ Отмечается гиперемия конъюнктив
Болезнь Kawasaki	■ Длительная высокая лихорадка и характерный симптомокомплекс ■ Эритема обычно не столь обширна ■ Сыпь полиморфная, но пузырей и отслойки эпидермиса, как правило, нет ■ Отмечается гиперемия слизистой оболочки рта и трещины на губах ■ Обычно бывает гиперемия конъюнктив без гнойного отделяемого

■ Диагностика

- В анамнезе может быть контакт с больным со стафилококковой инфекцией, особенно в условиях, когда регистрируется несколько случаев в пределах коллектива.
- В пузырях и отслоившемся эпидермисе возбудителей нет, но они могут обнаруживаться в посевах из первичных очагов.
- Исследование замороженной покрывки пузыря подтверждает, что эпидермис отслаивается на уровне зернистого слоя.

■ Лечение

- В легких случаях антибиотики, активные в отношении стафилококков, назначают внутрь.
- Новорожденным и детям с тяжелым течением заболевания антибиотики вводят парентеральным путем. Выбирают препараты, активные в отношении *Staphylococcus aureus*, устойчивых к метициллину (клиндамицин, ванкомицин и др.).

■ Лечение сопутствующих заболеваний

- Больным с массивной отслойкой эпидермиса, возмещают потери воды и электролитов. Такие больные должны находиться под тщательным наблюдением.
- При стафилококковой бактериемии больного госпитализируют для в/в введения антибиотиков (выбор препаратов — см. выше).

■ Прогноз

- Прогноз в целом хороший.
- Повреждение кожи заживает без рубцов.
- Среди новорожденных частота осложнений и смертельных исходов выше.

■ Когда нужна консультация специалиста?

- Консультация дерматолога или инфекциониста необходима при атипичном течении заболевания или неэффективности стандартной терапии.
- Новорожденных и больных с тяжелым течением заболевания госпитализируют для наблюдения и в/в введения жидкостей и антибиотиков.

Заболевание	Характерные признаки
Бактериальный фолликулит	■ Облысения и шелушения нет ■ Посев на <i>Staphylococcus aureus</i> положительный ■ В посеве соскоба и обломков волос, полученных от больного дерматофитией волосистой части головы, часто обнаруживаются колонии <i>Staphylococcus aureus</i> (хотя сами пустулы могут быть стерильными)
Бактериальный абсцесс	■ Вероятность облысения ниже, чем при керионе ■ Шелушения нет ■ При посеве содержимого абсцесса часто выявляются <i>Staphylococcus aureus</i> или другие бактерии ■ В посеве соскоба и обломков волос, полученных от больного дерматофитией волосистой части головы, часто обнаруживаются колонии <i>Staphylococcus aureus</i> (хотя сами пустулы могут быть стерильными)
Тракционная (травматическая) алопеция	■ Сильное натяжение волос может привести к их выдергиванию, при этом на участках, где они росли, остаются очаги облысения ■ Могут быть признаки фолликулита, но шелушения и черных точек нет ■ Из анамнеза часто выясняется, что больные туго заплетают волосы в косы или затягивают их в «хвост»; волосы становятся редкими в периферических зонах
Себорейный дерматит	■ Обычно не вызывает облысения ■ Гораздо чаще, чем у детей, развивается у грудных младенцев, а также подростков и молодых людей

■ Диагностика

- Диагноз обычно ставят по клинической картине, подтверждая его лабораторными исследованиями.
 - ◆ Увеличение затылочных лимфоузлов в сочетании с облысением или шелушением с большой вероятностью указывает на дерматофитию волосистой части головы.
- При микроскопии волос после обработки препарата гидроксидом калия в стержнях волос видны споры (*Trichophyton tonsurans* относится к грибам-эндотриксам, поражающим корковое и мозговое вещество стержня волоса) (рис. 37.4). При инфекции, вызванной *Microsporum spp.* (грибы-эктотриксы, поражающие наружное корневое влагалище волоса), споры находятся на поверхности волоса.
- Посев на среды для дерматофитов (неотъемлемая часть диагностики) чешуек, обломков волос (рис. 37.5).

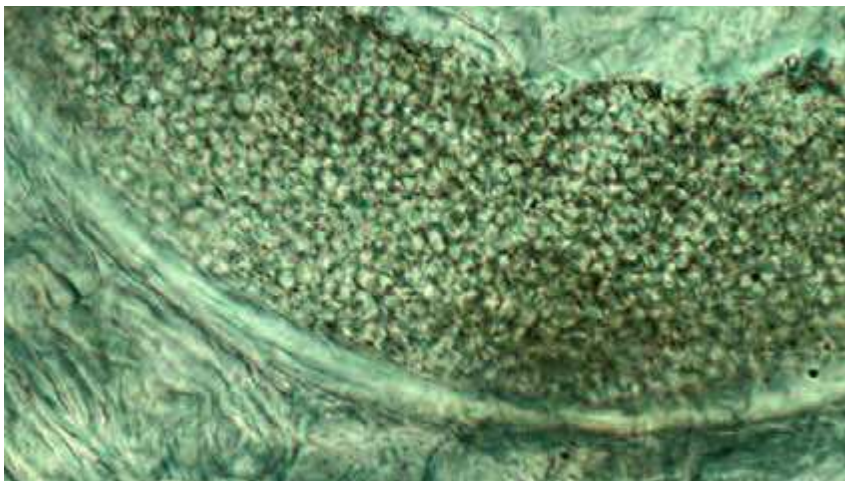


Рис. 37.4. Микроскопия волоса при дерматомикозе волосистой части головы, вызванной *Trichophyton tonsurans* (гриб-эндотрикс)

Внутри пораженного волоса видны артроспоры (на рисунке — мелкие круглые образования)

- ♦ Материал для посева собирают с помощью специальной щетки или влажного тампона, можно обойтись и зубной щеткой.
- ♦ Чувствительность этого исследования высока, даже если между сбором материала и его посевом на среду проходит некоторое время.
- Осмотр под лампой Вуда эффективен, только если дерматомикоз вызван грибами-эктотриксами (*Microsporum spp.*). У таких больных очаги поражения под лампой Вуда будут светиться зеленым светом. Если инфекция вызвана *Trichophyton tonsurans* (> 90 % случаев), зеленого свечения не будет.



Рис. 37.5. Диагноз дерматомикоза волосистой части головы можно подтвердить посевом соскоба на специальные среды

«Незасеянная» среда (слева) желтого цвета. Через 2 нед. после посева чешуек и обломков волос отмечается рост грибов, среда приобретает красный цвет (справа)

Кожная форма синдрома «мигрирующей личинки»

■ Введение, этиология, эпидемиология

- Синонимы: «ползучая сыпь», «мигрирующая личинка», синдром *larva migrans*.
- Характерная сыпь, вызванная проникновением под кожу человека личинок нематод, паразитирующих у кошек (*Ancylostoma braziliensis*) и собак (*Ancylostoma caninum*). Заболевание проходит самостоятельно. В некоторых случаях причиной этого синдрома становится *Uncinaria stenocephala* — нематода, паразитирующая у собак и кошек, изредка — другие нематоды, способные проникать через кожу.
- Обычно обнаруживается после поездки в регионы с тропическим климатом, в частности на юго-восток США (особенно во Флориду и Джорджию), Центральную и Южную Америку, Африку, страны Карибского бассейна.
- В развитых странах и среди туристов могут отмечаться эпидемические вспышки.
- Взрослые нематоды откладывают яйца в кишечнике животных, с фекалиями яйца попадают в почву.
- Из яиц выходят личинки, которые проникают под кожу человека, где прокладывают извитые ходы.

■ Клиническая картина

- Приподнятые над поверхностью извитые серпигинирующие пальпируемые линейные ходы красноватого цвета.
- За сутки длина хода может увеличиваться почти на 2 мм.
- Чаще всего высыпания локализуются на коже стоп (рис. 42), ягодиц и наружных половых органов.
- Может сопровождаться сильным зудом.
- Редко появляются пузыри.
- Синдром Леффлера развивается редко, но эозинофилия отмечается в большинстве случаев.
- Редко проникают в кишечник, вызывая эозинофильный энтерит.



Рис. 42. Кожная форма синдрома «мигрирующей личинки»
Красные ползучие ходы

■ Дифференциальный диагноз

Заболевание	Характерные признаки
Чесотка	■ Ходы короткие (несколько миллиметров) и не удлиняются ■ Могут быть расположены в любом месте; излюбленная локализация — в складках кожи, на запястьях, лодыжках, наружных половых органах, ладонях и подошвах
Дерматофития туловища	■ Кольцевидные бляшки, увеличиваются от центра к периферии ■ Обычно отмечается шелушение ■ Зуд не такой сильный, как при кожной форме синдрома <i>larva migrans</i>
Другие нематодозы	■ Разнообразные системные проявления в зависимости от вида нематод, включая <i>Strongyloides stercoralis</i> и <i>Gnathostoma spinigerum</i>
Аллергический контактный дерматит	■ Высыпания могут быть в виде причудливых фигур ■ Часто отмечаются везикулы и пузыри ■ Контакт с раздражающими веществами в анамнезе

274 ■ Дифференциальный диагноз



Заболевание	Характерные признаки
Острый лихеноидный оспенновидный параспориоз	■ Шелушащиеся папулы или бляшки. В центре элементов может быть геморрагический некроз ■ Высыпания по всему телу ■ Зуда обычно не бывает ■ Высыпания циклически появляются и исчезают
Лимфоматоидный папулез	■ Красно-коричневые папулы и узлы ■ Зуда обычно не бывает ■ Гистологическое исследование выявляет характерные для лимфом изменения
Буллезный пемфигоид	■ Редко встречается у детей ■ Напряженные пузыри и везикулы по всему телу ■ Изредка высыпания появляются и на слизистых оболочках
Крапивница	■ Проходит относительно быстро, отдельные элементы исчезают через несколько часов ■ Отверстий (проколов) в центре элементов, корок, везикул и пузырей нет
Буллезное импетиго	■ Поверхностные пузыри; легко вскрываются ■ На месте вскрывшегося пузыря остается влажная эрозия, окруженная шелушащимся венчиком (остатки покрывки пузыря) ■ Вызывает скорее боль, нежели зуд
Синдром Джанотти—Крости	■ Отечные красноватые папулы без вдавления посередине ■ Симметричное распространение на разгибательных поверхностях верхних и нижних конечностей, щеках и ягодицах

■ Диагностика

- Диагноз ставят по клинической картине: отечные зудящие папулы и бляшки с отверстием (проколом) в центре, корки, везикулы, кровоизлияния или пузыри.
- Биопсия кожи (необходимость в ней возникает редко) выявляет отек дермы и эпидермиса и инфильтрацию эозинофилами.

■ Лечение

275

- Н₁-блокаторы внутрь.
- Примочки на места укусов.
- Противозудные средства для местного применения (лосьоны с каламином, ментолом, камфарой). Случайный прием внутрь препаратов, содержащих камфару, опасен, поэтому их надо хранить в отдельном месте.
- При выраженной симптоматике и тяжелом течении назначают глюкокортикоиды для местного применения.
 - ◆ Детям младшего возраста назначают глюкокортикоиды слабой и средней силы действия.
 - ◆ Детям старшего возраста, подросткам и взрослым — сильнодействующие глюкокортикоиды максимальной силы действия (нельзя наносить на лицо, наружные половые органы и складки кожи).
 - ◆ Мазь или крем наносят 1–2 раза в сутки.
 - ◆ При выраженной реакции на укусы можно применять глюкокортикоиды под окклюзионную повязку.
- Для профилактики укусов следует по возможности избегать мест, где распространены клещи, пауки и насекомые; носить защитную одежду, пользоваться репеллентами.
 - ◆ Наиболее эффективны репелленты на основе диэтилтолуамида (ДЭТА).
 - Это репелленты широкого спектра действия, активные в отношении комаров, блох, мух и клещей.
 - Выпускаются в различных концентрациях и лекарственных формах.
 - Репелленты, содержащие 20–30 % ДЭТА, в большинстве случаев обеспечивают хорошую защиту от укусов в течение 2–5 ч (в зависимости от концентрации).
 - Репелленты на основе ДЭТА нельзя использовать у детей младше 2 мес.
 - Небольшое количество репеллента равномерно распыляют над открытой для укусов кожей, избегая впитывания препарата в кожу и попадания его в глаза, рот, а у маленьких детей — и на руки.
 - Репелленты на основе ДЭТА нельзя наносить на поврежденную и воспаленную кожу.
 - Не рекомендуется использование репеллентов, содержащих ДЭТА, совместно с солнцезащитными средствами: для защиты от солнца такие средства нужно наносить часто, что приведет к превышению дозы ДЭТА и риску токсического воздействия.
 - В помещении (когда ребенок возвращается с прогулки) репеллент смывают водой с мылом.

Линейный лишай

■ Введение, этиология, эпидемиология

- Линейный лишай — заболевание неизвестной этиологии, которое проявляется папулезно-сквамозной сыпью и проходит самостоятельно.
- Обычно заболевают дети 2–3 лет, девочки чаще мальчиков.

■ Клиническая картина

- Мелкие красные или фиолетовые папулы; обычно появляются в проксимальной части конечностей и распространяются в дистальном направлении (рис. 48.1 и 48.2). Высыпания могут возникать на туловище, изредка — на лице.



Рис. 48.1. Большее увеличение высыпаний пациента с рис. 48.2
Обратите внимание на плоские (т. е. лихеноидные) папулы

Заболевание	Характерные признаки
	■ Характерно отсутствие корок, некроза, пузырьков. Только в редких случаях возможна геморрагическая форма ■ Наличие отслаивающегося рогового слоя (свободный край чешуек обращен внутрь элемента) ■ Течение розового лишая обычно менее длительное
Каплевидный псориаз	■ Высыпания покрыты толстыми, плотно сидящими серебристыми чешуйками ■ Высыпания обычно не находятся на разных стадиях развития ■ Отсутствуют корки, геморрагические, везикулярные и некротические элементы
Красный плоский лишай	■ Пурпурные полигональные папулы и мелкие бляшки ■ Тонкие чешуйки (не толстые и не плотно сидящие) ■ Характерно поражение слизистой оболочки рта с образованием тонких, белесоватых, приподнятых, линейных очагов, образующих подобие сетки ■ Часто отмечается зуд ■ Корки, геморрагии, везикулярные и некротические очаги отсутствуют
Ветряная оспа	■ Может напоминать PLEVA (PLEVA характеризуется папулами и везикулами) ■ Более быстрое прогрессирование с более распространенными очагами, вовлечением лица, волосистой части головы и слизистых оболочек ■ Распределение очагов обычно центростремительное, большинство высыпаний расположено на туловище, меньшая часть — на дистальных отделах конечностей ■ Заболеванию чаще сопровождается лихорадкой и другими общими симптомами ■ Меньшая длительность заболевания, чем у лихеноидного параспориоза ■ Значимое снижение распространенности с повсеместным введением вакцинации от ветряной оспы
Синдром Джанотти—Крости	■ Симметричное расположение с преимущественным поражением лица, ягодиц и разгибательных поверхностей конечностей при минимальном поражении туловища ■ Высыпания более мономорфны, отсутствуют серебристые чешуйки, обычно не рецидивируют ■ Течение заболевания обычно более короткое, чем у лихеноидного параспориоза
Вторичный сифилис	■ Часто сочетается с лихорадкой и лимфаденопатией ■ Высыпания часто располагаются на ладонях и подошвах ■ Высыпания обычно не появляются в виде волнообразных рецидивов

Младенческая гемангиома

■ Введение, этиология, эпидемиология

- Самая распространенная доброкачественная опухоль у грудных детей.
- Распространенность: новорожденные — 1–2 %, дети первого года жизни — 10–12 %.
- Причина развития — доброкачественная пролиферация эндотелиальных клеток.
- Чаще встречается у светлокожих, девочек и недоношенных детей.
- Прочие факторы риска включают поздний возраст матери, предлежание плаценты, многоплодную беременность, артериальную гипертензию у матери и преэклампсию.
- Патогенез до конца неизвестен.
- Обычно появляется через 1–2 нед. после рождения, увеличивается в размере в течение первого года жизни ребенка (пролиферативная фаза); затем следуют фазы плато и самопроизвольной регрессии.
- Пролиферативная фаза в основном приходится на первые 5 мес. жизни.
- Около 30 % гемангиом исчезают к 3 годам, 50 % — к 5 годам, 70 % — к 7 годам, 90 % и более — к 10 годам (при этом могут сохраняться остаточные изменения на коже).
- Может быть врожденной.

■ Клиническая картина

- Возможны предшествующие изменения кожи (предвестники гемангиомы): побледнение, экхимозы, язвы, телеангиэктазии.
- Поверхностные гемангиомы.
 - ◆ Ярко-красные куполообразные папулы, бляшки (рис. 55.1) и узлы.
 - ◆ Эластичные, могут сдавливаться при нажатии.
- Глубокие гемангиомы.
 - ◆ Сине-багровые подкожные узелки и узлы.
 - ◆ На поверхности кожи могут быть выступающие телеангиэктазии (рис. 55.2).
 - ◆ Иногда теплые на ощупь.

334 ■ Дифференциальный диагноз

Заболевание	Характерные признаки
Сосудистые мальформации	■ Могут напоминать капиллярную гемангиому в начале развития ■ Размер остается постоянным, пролиферации нет ■ Не рассасываются самопроизвольно
Венозные мальформации	■ Могут напоминать глубокую гемангиому ■ Размер остается постоянным, динамики развития нет ■ Не рассасываются самопроизвольно ■ Возможны тромбозы с появлением боли
Лимфангиомы	■ Могут напоминать глубокую гемангиому ■ Нет синего оттенка кожи ■ Размер остается постоянным, динамики развития нет
Артериовенозные мальформации	■ Могут напоминать поверхностную или глубокую гемангиому ■ Быстро растут ■ Характерны пульсация, сосудистый шум ■ Не рассасываются самопроизвольно
Гемангиоэндотелиома, напоминающая саркому Капоши	■ Красно-бурая опухоль ■ Инфильтративный рост, возможно образование узлов ■ Может сопровождаться синдромом Казабаха—Мерритт (тромбоцитопения, гемолитическая анемия)
Пиогенная гранулема	■ Небольшие красные папулы или узелки ■ Влажная рыхлая поверхность, плоское основание ■ Обычно появляется через несколько месяцев после рождения
Злокачественные новообразования мягких тканей	■ Рабдомиосаркома, фибросаркома, нейробластома ■ Возможен быстрый инвазивный рост ■ Обычно неравномерно окрашены ■ В сомнительных случаях показана биопсия

■ Диагностика

- Обычно достаточно сбора анамнеза и осмотра.
- В некоторых случаях показаны УЗИ и МРТ.
- Изредка необходима биопсия тканей. Диагноз подтверждают с помощью иммуногистохимического окрашивания на белок — переносчик глюкозы GLUT-1, рецептор FcγRII, мерозин, антиген группы *Lewis Y*.

■ Лечение

- Зависит от распространенности и локализации поражения, возраста больного, сопутствующих осложнений.
- Цели лечения: уменьшение боли, профилактика стойких контрактур и нарушения функций, угрожающих жизни осложнений, облегчение психологического состояния.
- Методы лечения.
 - ◆ Динамическое наблюдение.
 - Психологическая помощь, руководство, обучение.
 - Помощь общественных организаций.
 - ◆ Местное лечение ран.
 - Язвы: кремы и мази с антибиотиками (например, бацитрацин, мупироцин, метронидазол), повязки, не прилипающие к раневой поверхности, компрессы.
 - Гель бекаплермина (рекомбинантный тромбоцитарный фактор роста) способствует ускоренному заживлению язв (непрофильное применение).
 - ◆ Системная антибиотикотерапия.
 - Применяется при среднетяжелых и тяжелых инфекционных осложнениях.
 - ◆ Облегчение боли.
 - Необходимо при язвах.
 - Включает местное лечение ран, прием анальгетиков внутрь (иногда требуются наркотические анальгетики), местную анестезию (только при крайней необходимости), лазеротерапию (используют импульсный лазер на красителях).
 - ◆ Глюкокортикоиды для местного применения.
 - При ограниченных поверхностных поражениях хороший эффект может дать назначение сильнодействующих препаратов на ночь.
 - ◆ Введение глюкокортикоидов в очаг поражения.
 - Может быть эффективно при ограниченных высыпаниях; с осторожностью используют для лечения гемангиом возле глаз.
 - ◆ Глюкокортикоиды внутрь.
 - Основа традиционного лечения.
 - Обычно применяют преднизолон или преднизон в дозе 2–4 мг/кг/сут.
 - Побочные эффекты предсказуемы; у большинства детей наступает быстрое улучшение состояния.
 - В течение 1 мес. после окончания лечения следует избегать иммунизации живыми противовирусными вакцинами.
 - Часто наступает временное замедление линейного роста.

Альбинизм

■ Введение, этиология, эпидемиология

- Альбинизм — результат генерализованного отсутствия выработки и распределения меланина; имеет несколько фенотипических вариантов.
 - ◆ Можно выделить формы, включающие кожу, волосы и глаза (полный альбинизм) или только глаза (глазной альбинизм).
 - ◆ Почти все формы полного альбинизма наследуются по аутосомно-рецессивному типу.
- Наиболее важный биохимический отличительный признак самых частых подтипов — наличие или отсутствие тирозиназной активности, хотя клинического значения этот фактор не имеет. Генетическая основа большинства вариантов теперь известна и приведена в OMIM (*Online Mendelian Inheritance in Man* — электронная база данных «Менделевское наследование у человека»).

■ Клиническая картина

Различают четыре типа полного альбинизма. Ниже обсуждаются два самых частых из них.

- Полный альбинизм 1-го типа делится на две формы по тирозиназной активности: отсутствует — тип А; снижена — тип В. При полном альбинизме типа 1А (т. е. тирозиназанегативном полном альбинизме) имеются следующие симптомы:
 - ◆ Белые волосы и белая кожа (рис. 60).
 - ◆ Сниженная острота зрения, светобоязнь, нистагм и косоглазие.
 - ◆ Неспособность к загару или появлению веснушек и предрасположенность к раку кожи.
 - ◆ Бледные (часто серые или голубые) радужные оболочки (рис. 60.1).
 - ◆ Гипоплазия центральной ямки сетчатки.
- Полный альбинизм 2-го типа (тирозинопозитивный полный альбинизм) — самая частая форма полного альбинизма, особенно у чернокожих. Полный альбинизм 2-го типа проявляется следующими симптомами:
 - ◆ Волосы от желтого до рыжего или светло-коричневого цвета.



Рис. 60. Полный альбинизм

Отсутствие пигмента в коже, волосах, радужной и пигментной оболочках глаза

- ◆ Белая кожа с минимальной способностью к загару.
- ◆ Склонность к появлению веснушек и невусов (часто красных) со временем.
- ◆ Изменения в глазу выражены меньше, чем при полном альбинизме 1-го типа.
- Редкие формы альбинизма, сочетающиеся с системными заболеваниями.
 - ◆ Синдром Хермански—Пудлака — заболевание, наследуемое по аутосомно-рецессивному типу и проявляющееся альбинизмом и повышенной кровоточивостью.
 - ◆ Синдром Чедиака—Хигаси — заболевание, наследуемое по аутосомно-рецессивному типу и проявляющееся частичным альбинизмом, седыми волосами, иммунными и неврологическими нарушениями.

Приобретенный меланоцитарный невус

■ Введение, этиология, эпидемиология

- Приобретенные меланоцитарные невусы широко распространены.
- Возникают с 2–3-летнего возраста.
- Количество образований с возрастом растет и достигает своего максимума на третьем десятилетии жизни.
- В более старшем возрасте часто исчезают.

■ Клиническая картина

- Пигментированные пятна, папулы и бляшки с различного рода изменениями рельефа кожи.
- Могут быть классифицированы по внешнему виду.
 - ◆ Пограничный невус — равномерно гиперпигментированные (чаще коричневые) пятна (рис. 66.1).
 - ◆ Сложный невус — равномерно гиперпигментированные (чаще коричневые) слегка приподнятые папулы (рис. 66.2).
 - ◆ Интрадермальный невус — выступающие над поверхностью кожи папулы, цвет варьирует от светло-коричневого до телесного (рис. 66.3).
- Разновидности приобретенного невуса.
 - ◆ Галоневус.
 - Приобретенный невус, окруженный ободком гипопигментации или депигментации (рис. 66.4).
 - Предположительно возникает вследствие аутоиммунного поражения меланоцитов.
 - У детей почти всегда безвреден, дополнительное обследование требуется, если ободок не замкнут или невус имеетстораживающие признаки в соответствии с правилом ABCDE (см. разд. «Когда нужна консультация специалиста?»).
 - Невус и гипопигментация со временем исчезают.



Рис. 66.1. Пограничный невус



Рис. 66.2. Сложный невус



Рис. 66.3. Интрадермальный невус



Рис. 66.4. Галоневус — приобретенный невус, окруженный ободком гипопигментации или депигментации



Рис. 66.5. Атипичные невусы обычно более крупные (5–12 мм в диаметре), имеют неровные края



Рис. 66.6. Атипичный невус: в окраске присутствует два цвета — розовый и коричневый, центр приподнят, из-за чего образование напоминает яичницу-глазунью

Кожный мастоцитоз

■ Введение, этиология, эпидемиология

- Различают три формы заболевания:
 - ◆ Солитарная мастоцитома.
 - ◆ Пигментная крапивница.
 - ◆ Диффузный кожный мастоцитоз.
- При всех формах число тучных клеток в коже повышено.
- Заболевание встречается спорадически, однако описаны также и семейные случаи.
- У детей заболевание чаще всего развивается до 2-летнего возраста.

■ Клиническая картина

- Солитарная мастоцитома (единичное образование, рис. 73.1 и 73.2) и пигментная крапивница (множественные образования, рис. 73.3) проявляются в виде пятен или папул, цвет которых варьирует от красного до коричневого или соответствует окраске нормальной кожи.
- Иногда наблюдается изменение рельефа кожи над образованиями по типу апельсиновой корки (см. рис. 73.1).
- У детей с диффузным кожным мастоцитозом единственным проявлением заболевания может быть изменение рельефа кожи по типу «булыжной мостовой» или диффузный рисунок из пятен цвета кофе с молоком.
- Элементы сыпи могут располагаться на любой части тела.
- Симптом Дарье положительный (элементы сыпи становятся волдырями [краснеют и отекают] при потирании) (см. рис. 73.2).
- С течением времени очаги часто превращаются в пигментные пятна.
- Пятна могут впоследствии бесследно исчезнуть.
- Системные проявления заболевания включают приливы, головную боль, схваткообразную боль в животе, диарею, тошноту, боль в костях, проявления со стороны легких (у детей встречаются редко).



Рис. 73.1. Солитарная мастоцитома на предплечье у мальчика: розовато-оранжевая бляшка с рельефом по типу апельсиновой корки



Рис. 73.2. Мастоцитома: положительный симптом Дарье — после механического раздражения кожное образование стало красным и более выпуклым

■ Дифференциальный диагноз

417

Заболевание	Характерные признаки
Солитарная мастоцитома	
Меланоцитарный невус	■ Симптом Дарье отрицательный ■ Отсутствует изменение рельефа кожи в виде апельсиновой корки ■ Возможно наличие гипертрихоза ■ Возможна темно-коричневая пигментация
Невус сальных желез	■ Чаще всего располагается на волосистой части головы ■ Симптом Дарье отрицательный ■ Элементы сыпи могут быть сгруппированы в виде полосы ■ В окраске образования преобладает желтый цвет
Ювенильная ксантогранулема	■ Симптом Дарье отрицательный ■ В окраске преобладает желтый цвет, хотя свежие образования могут быть красными ■ Папулы имеют куполообразную форму
Буллезная форма импетиго	■ Нехарактерно повторное образование волдырей на одном участке кожи ■ После заживления видимых следов на коже не остается ■ Бактериальный посев положительный (обычно обнаруживается <i>Staphylococcus aureus</i>)
Герпетическая инфекция кожи	■ Возможно повторное появление сыпи на том же участке кожи, однако для вируса простого герпеса характерны высыпания в виде сгруппированных пузырьков на эритематозном основании ■ Появлению сыпи обычно предшествует зуд или болезненность кожи ■ После заживления могут оставаться рубцы, но не элементы в виде папул ■ При посеве на вирусы обнаруживается вирус простого герпеса
Пигментная крапивница	
Крапивница	■ Высыпания сохраняются на протяжении нескольких часов, часто наблюдается чередование фаз расцвета и затухания ■ Высыпания исчезают, не оставляя после себя пигментации или папул ■ Нехарактерно образование пузырей
Укусы насекомых	■ При тщательном осмотре в центре образования обнаруживается точечная эрозия в месте укуса



Ихтиоз

■ Введение, этиология, эпидемиология

- Ихтиоз относится к большой группе разнородных заболеваний кожи, объединенных сходным клиническим проявлением в виде изменения эпидермиса, при котором он утолщается и становится похож на рыбью чешую.
- Чаще всего встречается обыкновенный ихтиоз, его распространенность составляет 1 : 250.
- Ниже будут рассмотрены наиболее часто встречающиеся формы ихтиоза.

■ Клиническая картина

Обычный ихтиоз

- Распространенность 1 : 250; тип наследования аутосомно-доминантный.
 - ◆ Как правило, при рождении проявления заболевания отсутствуют.
 - ◆ Мелкие серо-коричневые чешуйки лучше всего выражены на дистальных отделах конечностей (рис. 81.1); сгибаемые поверхности не вовлечены.
 - ◆ Наблюдается выраженность кожных складок на ладонях и подошвах.
 - ◆ Часто сочетается с атопическим дерматитом.
 - ◆ Диагностика: диагноз устанавливается клинически.
 - ◆ Может быть связан с мутацией гена профилагтрина (*FLG*).

Х-сцепленный рецессивный ихтиоз

- Распространенность от 1 : 2000 до 1 : 6000.
 - ◆ Молекулярный дефект заключается в отсутствии холестеролсульфат-сульфогидролазы (стероидсульфатазы).
 - ◆ У женщин-носительниц наблюдается дефицит плацентарной стероидсульфатазы, что приводит к нарушению течения перинатального периода, включая отсутствие и слабость родовой деятельности.
 - ◆ Часто заболевание проявляется с рождения в виде диффузной эритемы и отслойки эпидермиса.

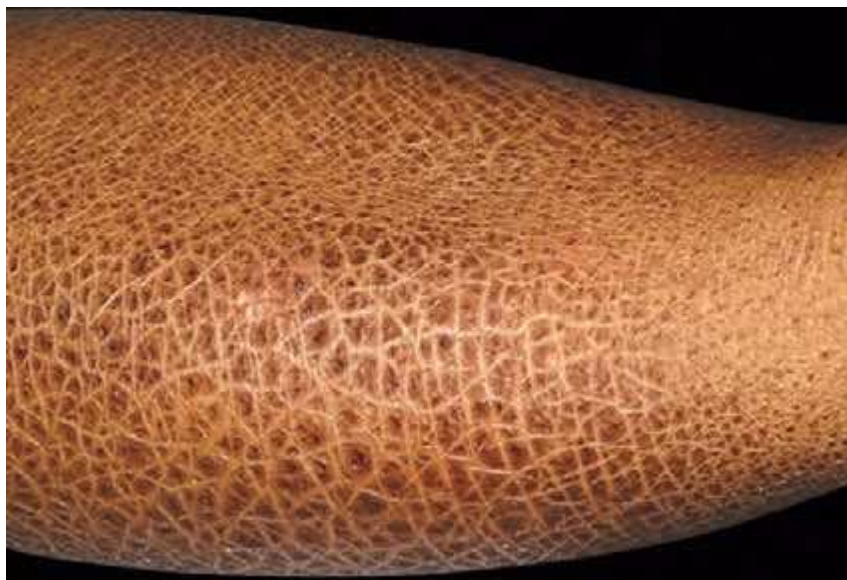


Рис. 81.1. Обычный ихтиоз: мелкие чешуйки, будто наклеенные на кожу голени



Рис. 81.2. Х-сцепленный рецессивный ихтиоз

Туберозный склероз

■ Введение, этиология, эпидемиология

- Туберозный склероз — это нейрокожный синдром с многообразными клиническими проявлениями.
- В основе заболевания лежит мутация одного из двух генов: TSC1, локализованного на хромосоме 9 (кодирующего белок гамартин), или TSC2, локализованного на хромосоме 16 (кодирующего белок туберин).
- Туберозный склероз наследуется по аутосомно-доминантному типу с высокой пенетрантностью и вариабельной экспрессией, в двух случаях из трех развивается вследствие новой мутации.

■ Клиническая картина

Клинические проявления туберозного склероза со стороны различных органов и систем.

- Кожа.
 - ◆ Гипопигментированные пятна, по форме напоминающие лист рябины, которые присутствуют с рождения или возникают в раннем возрасте, наблюдаются у 87–100 % пациентов (рис. 84.1).
 - ◆ Ангиофибромы лица (аденомы слюнных желез).
 - Папулы красного цвета, располагающиеся в носогубных складках, на носу, щеках, подбородке (рис. 84.2).
 - Возникают в возрасте от 2 до 6 лет, наблюдаются у 47–90 % пациентов.
 - ◆ Очаги «шагреневой кожи», как правило, располагаются в пояснично-крестцовой области (рис. 84.3), поверхность кожи изменена по типу апельсиновой корки, наблюдаются у 20–80 % пациентов.
 - ◆ Фиброзные бляшки на лице представляют собой соединительнотканые невусы, могут присутствовать с рождения.
 - ◆ Околоногтевые фибромы обычно возникают в постпубертатном возрасте, наблюдаются у 17–80 % пациентов (рис. 84.4).

■ Дифференциальный диагноз

Наличие у пациента комплекса характерных клинических проявлений подтверждает диагноз туберозного склероза и исключает прочие подобные заболевания. Ниже представлена дифференциальная диагностика гипопигментированных пятен и ангиофибром, другие симптомы туберозного склероза при перечисленных ниже заболеваниях отсутствуют.

Заболевание	Характерные признаки
Листовидные гипопигментированные пятна	
Витилиго	■ Приобретенное заболевание ■ Характерно полное отсутствие пигмента в очагах поражения (депигментация, а не гипопигментация) ■ Очаги располагаются преимущественно на локтях, коленях, лодыжках, бедрах, пальцах и вокруг рта
Белый лишай	■ Приобретенное заболевание ■ Гипопигментированные пятна не имеют четких границ, часто покрыты чешуйками ■ Характерно наличие в анамнезе атопических заболеваний
Отрубевидный лишай	■ Приобретенное заболевание ■ Возникает преимущественно в постпубертатном возрасте ■ Очаги гипопигментации имеют четкие границы, располагаются на туловище, плечах, шее ■ Очаги часто покрыты мелкими чешуйками, могут сопровождаться зудом
Беспигментный невус	■ Присутствует с рождения, однако в течение первых месяцев и лет жизни может быть незаметен ■ Очаги гипопигментации имеют фестончатые очертания ■ Очаги, как правило, односторонние и не пересекают срединную линию тела ■ Зоны гипопигментации обычно крупнее, чем при туберозном склерозе ■ Характерно расположение очагов в пределах анатомической области или сегмента
Гипомеланоз Ито	■ Присутствует с рождения, однако в течение первых месяцев и лет жизни может быть незаметен ■ Зоны гипопигментации в форме полос на конечностях и завитков на туловище располагаются вдоль линий Блашко (соответствующих путям миграции клеток нервного гребешка во время эмбриогенеза)





Заболевание	Характерные признаки
Частичный альбинизм (пьебалдизм)	■ Характерны очаги поражения кожи с врожденным отсутствием пигментации, расположенные в пределах одной области ■ При локализации очага на лице или волосистой части головы может наблюдаться полиоз (депигментация волос) ■ Изредка сочетается с патологией других органов и систем (например, с синдромом Варденбурга)
Анемический невус	■ Врожденное очаговое изменение кожи, представляющее собой участок со сниженным кровотоком, бледность окраски которого напоминает гипопигментацию ■ При диаскопии (осмотре образования при надавливании на него предметным стеклом) на фоне обескровленной окружающей нормальной кожи исчезает
Ангиобластомы	
Угри	■ Как правило, возникают в более позднем возрасте, чем ангиобластомы ■ Характерно наличие комедонов (открытых, имеющих вид черных точек, и закрытых, имеющих вид белых точек) и пустул ■ Характерна локализация на лбу, грудной клетке, плечах и спине ■ Первые высыпания обычно ограничены «Т-зоной» (лоб, средняя часть лица/подбородок, нос)
Контагиозный моллюск	■ Обычно проявляется в виде полупрозрачных папул, иногда с пупкообразным втяжением в центре ■ Очаги обычно несимметричны, могут располагаться не только на лице, но и в других областях
Периоральный дерматит	■ Обычно проявляется в виде папул, напоминающих таковые при угревой сыпи, и мелких пустул ■ Также может присутствовать эритема и шелушение, особенно в носогубных складках ■ Локализуется в зонах вокруг рта, носа и глаз
Фолликулярный кератоз	■ Проявляется в виде мелких папул, красных или цвета нормальной кожи, делающих кожу шероховатой (на ощупь напоминающей наждачную бумагу) ■ При осмотре или пальпации вокруг устьев волосных фолликулов обнаруживаются кератиновые пробки ■ Часто локализуется на плечах, бедрах, ягодицах (не только на лице)

Пеленочный дерматит

Введение, этиология, эпидемиология

- Одно из наиболее распространенных поражений кожи у новорожденных.

Клиническая картина

Таблица 91.1. Наиболее распространенные формы пеленочного дерматита

Форма дерматита	Причины развития	Клинические проявления	Лечение
Раздражительный (простой) дерматит (рис. 91.1)	Повышенная влажность, трение, действие ферментов, содержащихся в кале	Эритематозные пятна в нижней части живота, на ягодицах и бедрах Сыпь располагается на выпуклых поверхностях, паховые складки обычно не вовлечены в процесс	- Частая смена подгузников - Нанесение защитного крема или мази при каждой смене подгузников - В качестве вспомогательной терапии применяют слабые наружные глюкокортикоиды 2 раза в день
Кандидозный дерматит (рис. 91.2)	Инфицирование грибами рода <i>Candida</i> (поражение неповрежденной кожи или инфицирование на фоне раздражительного дерматита)	Эритематозные пятна как на выпуклых поверхностях, так в паховых складках Очаги эритемы часто окружены папулами и пустулами Шелушение по краям очагов сыпи	Местные противогрибковые средства (например, нистатин, клотримазол и т. д.)
Себорейный дерматит (рис. 91.3)	Причины возникновения неизвестны	Возникает в 3–4-недельном возрасте, исчезает	При поражении кожи: слабые наружные глюкокортикоиды

Форма дерматита	Причины развития	Клинические проявления	Лечение
	Связан с нарушением функции сальных желез Может возникать в ответ на инфицирование дрожжевыми грибами <i>Pityrosporum ovale</i>	к концу первого года жизни Желтовато-розовые пятна, покрытые серыми чешуйками, располагающиеся как на выпуклых поверхностях, так и в паховых складках Высыпания могут располагаться на волосистой части головы, лице, за ушами, вокруг пупка, в области грудины	или местные противогрибковые средства (например, нистатин, клотримазол и т. д.) ■ При поражении волосистой части головы: втирание в кожу растительного масла с последующим расчесыванием или применение антисеборейного шампуня (например, содержащего цинк-пиритион или селена сульфид)
Буллезное импетиго (рис. 91.4)	Инфицирование <i>Staphylococcus aureus</i> , продуцирующим эпидермолитический токсин	Вялые пузыри с прозрачным или гнойным содержимым Пузыри быстро вскрываются с образованием круглых или овальных эрозий, покрытых корками и окруженных ободком из чешуек	■ Антистафилококковые антибиотики для перорального применения (например, цефалексин, диклоксациллин и т. д.)
Фолликулит (рис. 91.5)	Инфицирование волосяных фолликулов <i>S. aureus</i>	Пустулы в устьях волосяных фолликулов, окруженные венчиком эритемы	■ Распространенная сыпь: антистафилококковые антибиотики для перорального применения (например, цефалексин, диклоксациллин и т. д.) ■ Единичные элементы сыпи: антибиотики для наружного применения (например, мупироцин, клиндамицин, ретапамулин) ■ При персистирующей/рецидивирующей инфекции полезны ванны с хлорсодержащими средствами





Заболевание	Характерные признаки
	■ Часто имеются указания на перегревание, чрезмерное пеленание или применение жирных местных средств (например, вазелин)
Синдром лекарственной гиперчувствительности	■ Характерен выраженный отек лица, особенно вокруг глаз ■ Часто присутствует шейная лимфаденопатия ■ Часто наблюдается повышение температуры тела ■ При мониторинговании лабораторных показателей наблюдаются атипичный лимфоцитоз, эозинофилия и гепатит
Реакция «трансплантат против хозяина»	■ Наличие предрасположенности (например, состояние после трансплантации костного мозга) ■ Поражаются ладони, подошвы, складки за ушами ■ Наблюдается диарея и повышение уровня билирубина ■ Характерные изменения в биоптате кожи
Лекарственная крапивница	
Многоформная эритема	■ Очаги в виде мишени (темный центр, окруженный ободком светлой кожи, а затем — кольцом эритемы) ■ Очаги часто располагаются на ладонях и подошвах ■ Указания на применение лекарственного средства обычно отсутствуют ■ В редких случаях поражаются исключительно слизистые оболочки ■ У детей часто связана с рецидивирующей инфекцией, вызванной вирусом простого герпеса
Аллергические реакции по типу сывороточной болезни	■ Сыпь по типу крапивницы, имеющая пурпурную окраску ■ Часто сопровождается повышением температуры тела ■ Присутствует отечность суставов и боль при движении ■ Изредка выявляется протеинурия
Болезнь Kawasaki	■ Характерна высокая температура тела (минимум 5 дней, чтобы соответствовать диагностическим критериям) ■ Наблюдаются инъектированность конъюнктив без нагноения, гиперемия слизистой оболочки полости рта, земляничник язык и трещины губ ■ Часто присутствует шейная лимфаденопатия ■ Может наблюдаться более тяжелое поражение кожи в зоне промежности с десквамацией эпидермиса ■ Риск аневризм коронарных артерий

■ Диагностика

- Предварительный диагноз устанавливают на основании анамнеза и кожных симптомов.
- У пациентов, принимавших несколько лекарственных средств, при определении провоцирующего препарата учитывают промежуток времени между началом лечения и развитием симптомов.
- Для подтверждения диагноза необходимо исключить другие возможные причины симптомов с помощью лабораторного исследования и методов диагностической визуализации.
- Изредка прибегают к биопсии кожи.

■ Лечение

- После прекращения приема препарата, вызвавшего поражение кожи, обычно наступает спонтанное выздоровление.
- Лечение симптоматическое, возможно применение пероральных антигистаминных средств и местных препаратов, облегчающих зуд. Последние включают наружные глюкокортикоиды, препараты, содержащие камфару или ментол, каламин и экстракт гамамелиса (могут использоваться также местные препараты дифенгидрамина, однако они могут вызывать контактную сенсибилизацию).
- В случае, если провоцирующий препарат не может быть заменен и пациент нуждается в нем, под тщательным медицинским наблюдением лечение может быть продолжено, несмотря на наличие лекарственной сыпи.
- Необходимость в применении системных глюкокортикоидов при лекарственной экзантеме и крапивнице возникает редко.

■ Лечение сопутствующих заболеваний

- В случае, если не может быть исключено инфекционное происхождение сыпи, по показаниям должно быть назначено соответствующее обследование, родители информированы о возможных причинах заболевания ребенка.

■ Прогноз

- В неосложненных случаях лекарственной экзантемы и крапивницы пациенты полностью выздоравливают без всяких последствий.

Фиксированная медикаментозная эритема

Введение, этиология, эпидемиология

- Одна из наиболее распространенных форм лекарственной сыпи у детей.
- Характеризуется повторным появлением на одних и тех же участках кожи очагов высыпаний после каждого приема препарата, вызвавшего поражение кожи.
- Сыпь может располагаться на коже или на слизистой оболочке.
- Может присутствовать один (рис. 102.1) или несколько очагов сыпи (рис. 102.2).
- Наиболее часто заболевание провоцируют сульфаниламиды (сульфаниламидная эритема), НПВС, ацетаминофен, тетрациклин и псевдоэфедрин. Сообщалось о связи лекарственной сыпи с флуконазолом, силденафилом и фенилэфрином.
- Латентный период после первого приема препарата составляет от 1 до 2 нед., после повторного приема — от 12 до 24 ч.



Рис. 102.1. Фиксированная эритема: единственный очаг сыпи, возникший после приема сульфаниламидного препарата

Ограниченная склеродермия

■ Введение, этиология, эпидемиология

- Ограниченная склеродермия — редкое аутоиммунное воспалительное склерозирующее заболевание кожи и подкожных тканей.
- Несмотря на свое название и характерное уплотнение (склероз) кожи, напоминающее таковое при системной склеродермии, ограниченная склеродермия редко прогрессирует до системного заболевания.
- Заболеваемость составляет 0,4–1,0 случая на 100 000 населения. Женщины болеют в 2–3 раза чаще, чем мужчины; согласно последним исследованиям, ограниченная склеродермия более распространена среди белых девочек.
- Средний возраст начала у детей — 10 лет. Тем не менее ограниченная склеродермия встречается и в грудном возрасте; более того, описано несколько случаев врожденной ограниченной склеродермии.
- В большинстве случаев заболевание ограничено кожей и подкожными тканями, однако у некоторых больных имеются внекожные проявления.
- Выделяют несколько форм ограниченной склеродермии; клинические проявления заболевания зависят от его формы.
- Тяжесть варьирует от единичного участка уплотнения (склероза) кожи до тяжелого обезображивающего заболевания, которое поражает кожу, подкожную клетчатку и глубже лежащие мышцы и кости.
- В единичных случаях ограниченная склеродермия возникает на фоне других заболеваний соединительной ткани — ювенильного ревматоидного артрита, системной красной волчанки, синдрома Шегрена, ювенильного дерматомиозита, полимиозита и эозинофильного фасциита.

■ Клиническая картина

Изменения кожи

- Заболевание начинается исподволь в виде постепенного уплотнения кожи.
- Поражение может начинаться с воспалительной стадии, во время которой кожа становится эритематозной или приобретает фиолетовый

оттенок (рис. 108.1). Иногда такой очаг может напоминать винное пятно (капиллярная аномалия кожи).

593

- Со временем краснота угасает, а пораженный участок кожи становится плотным, блестящим, нередко приобретая цвет слоновой кости.
- Некоторые очаги, напротив, со временем становятся гиперпигментированными (см. рис. 108.1). Указанные изменения обычно происходят за несколько месяцев.



Рис. 108.1. Ограниченная склеродермия

В центре фотографии находится свежий очаг — эритематозная бляшка с более интенсивной фиолетовой окраской по краю. Разрешившиеся очаги выглядят как гиперпигментированные бляшки



Заболевание	Характерные признаки
	■ Воспаление, уплотнение, гипо- или гиперпигментация отсутствуют
Хронический атрофический акродерматит	■ Кожное проявление хронической болезни Лайма ■ На разгибательной поверхности дистальных отделов конечностей возникают фиолетовые бляшки, которые могут уплотняться, подвергаться гиперпигментации и атрофии ■ Как правило, встречается в Европе ■ Может сочетаться с артритом и нейропатией ■ Преимущественно поражает взрослых женщин и развивается через месяцы и годы после первичной инфекции ■ Титр антител к боррелиям может быть повышен
Системная склеродермия	■ Генерализованное заболевание, которое может поражать помимо кожи многие органы: легкие, почки, сердце, ЖКТ, суставы ■ У детей встречается намного реже, чем у взрослых ■ Практически у всех пациентов есть изменения капилляров ногтевого валика, близкие к таковым при ювенильном дерматомиозите ■ Часто сопровождается синдромом Рейно, который нередко служит первым проявлением системной склеродермии ■ Характерные черты лица: тонкий нос, узкая ротовая щель, вокруг которой располагаются морщины в виде кисета ■ У большинства пациентов развивается склеродактилия (плотная блестящая кожа, конусовидные дистальные фаланги, ограниченный объем движений) ■ Прочие распространенные проявления включают артралгию, сниженную подвижность суставов, уменьшение массы тела, слабость, желудочно-кишечные нарушения, одышку при физической нагрузке ■ Возможны телеангиэктазии, кальцификация и изъязвление кожи (при ограниченной склеродермии наблюдаются редко) ■ Поражение кожи диффузное, не линейное, без четких границ
Склеродермоподобная хроническая реакция «трансплантат против хозяина»	■ Характерный анамнез (трансплантация костного мозга или гемопоэтических стволовых клеток), наличие иммуносупрессии ■ Могут наблюдаться многочисленные бляшки, похожие на таковые при системной склеродермии или генерализованной ограниченной склеродермии ■ Возможно изъязвление кожи, дистрофия ногтей, рубцовая алопеция и контрактуры суставов

Заболевание	Характерные признаки
	■ Часто имеются эрозии на слизистой ротовой полости ■ Системные проявления могут включать желудочно-кишечные, печеночные, легочные, сердечно-сосудистые и гематологические нарушения ■ В биоптатах кожи помимо склероза дермы обычно определяются воспалительные изменения на границе дермы и эпидермиса
Эозинофильный фасциит	■ Генерализованная инфильтрация/уплотнение кожи туловища и конечностей. Кисти, стопы и лицо обычно остаются нетронутыми ■ Внезапное начало с болезненного отека кожи ■ Кожа нередко напоминает булыжную мостовую или сморщивается ■ Обычно хороший ответ на системные кортикостероиды ■ Нехарактерны линейная форма и четкие границы высыпаний ■ Сопровождается резкой эозинофилией, ускоренным СОЭ и гипергаммаглобулинемией
Нефрогенный системный фиброз (нефрогенная фиброзирующая дермопатия)	■ Как правило, возникает у пациентов с почечной недостаточностью после введения контрастных средств, содержащих гадолиний ■ Часто сопровождается повышенной свертываемостью крови ■ Плотные бляшки с нечеткими границами обычно симметрично располагаются на конечностях ■ Частые симптомы — контрактуры, боль и сниженная подвижность суставов ■ Возможно развитие фиброза сердца, легких и скелетных мышц
Прогерия	■ Синдром преждевременного старения ■ Этот диагноз следует предполагать у детей первых месяцев жизни, поступивших с распространенными склеродермоподобными бляшками ■ Другие характерные черты: тонкий крючковидный нос, потемнение и дисплазия средней части лица, микрогнатия, медленный рост ■ Выраженный сосудистый рисунок на коже, особенно на волосяной части головы ■ Маленькое «птичье» лицо ■ Вызывается мутацией в гене LMNA

Узловатая эритема

■ Введение, этиология, эпидемиология

- Узловатая эритема (УЭ) — реактивное воспалительное заболевание подкожно-жировой клетчатки (т.е. панникулит), имеющее ограниченную длительность и разрешающееся самостоятельно.
- Возможными провоцирующими факторами выступают инфекции (наиболее частой причиной у детей служит инфицирование *Streptococcus pyogenes*, к другим возбудителям относятся *Mycoplasma pneumoniae*, *Yersinia enterocolitica*, туберкулез и кожные грибковые инфекции), лекарственные препараты (эстрогены в оральных контрацептивах, сульфаниламиды) и такие воспалительные патологии, как воспалительные заболевания кишечника и саркоидоз.
- Узловатая эритема — наиболее частая форма панникулита во всех возрастных группах. Она редко встречается у детей младше 2 лет. Встречаемость увеличивается с возрастом и достигает пика у подростков и молодых людей. Среди детей с УЭ немного преобладают женщины.

■ Клиническая картина

- Красные, болезненные, приподнятые на 1–3 см над поверхностью кожи узлы и бляшки, обычно появляющиеся в области голеней (рис. 112).
- У детей высыпания также могут развиваться на бедрах, руках, лице, туловище и очень редко на ладонях и подошвах.
- Высыпания не изъязвляются и не оставляют рубцов.
- Могут приобретать пурпурный или фиолетовый оттенок перед тем, как исчезнуть.
- Около 10 % детей с УЭ испытывают артралгии.
- Высыпания сохраняются до 6 нед. и могут периодически обостряться в течение нескольких месяцев.
- Рецидивы после разрешения очагов редки.



Рис. 112. Болезненный красный узел на голени, характерный для узловой эритемы

■ Дифференциальный диагноз

Заболевание	Характерные признаки
Дисгидроз	■ Ограничен ладонями и подошвами ■ Обычно развивается летом в пубертатном и в предпубертатном периоде ■ Инфекции в анамнезе отсутствуют
Синяки, экхимозы	■ Часто в анамнезе травма ■ Обострения редки. ■ Обычно цвет очага меняется с пурпурного до зеленого и желтого
Целлюлит	■ Обычно унифокальный ■ Часто сопровождается лихорадкой ■ Реже сопровождается узлами, чаще образуются пятна или тонкие бляшки
Укусы членистоногих	■ Пальпируемая пульпура, не бледнеющая при надавливании ■ Часто прогрессируют ■ Высыпания варьируют от мелких петехий до крупных экхимозов, могут быть представлены пурпурными папулами или узелками

Заболевание	Характерные признаки
	■ Часто поражается слизистая оболочка рта и глаз. В этом случае отмечаются конъюнктивит, фотофобия и хейлит ■ Возможны экскориации и рубцевание ■ Чаше, чем ПФ, персистирует в зимние месяцы
Световая оспа	■ Очень редкое состояние. Обычно начинается в детстве ■ Высыпания представлены эритематозными папулами или пузырьками/пузырями, образующимися через несколько часов или дней после инсоляции и сохраняющимися в течение нескольких дней ■ Очаги заживают, оставляя характерные оспенновидные рубцы
Ювенильный дерматомиозит	■ Характерные кожные изменения включают: • Окрашивание век в розовый или фиолетовый цвет (гелиотропная эритема) • Розовые или красные пятна/папулы в проекции мелких суставов кистей, особенно проксимальных межфаланговых суставов и метакарпально-фаланговых суставов (папулы Готтрона) • Расширение капилляров у проксимальных ногтевых валиков (для оценки данного симптома нужен осмотр под увеличением) • Отложение кальция в проекции суставов (коленей, локтей) ■ Более редкие изменения кожи включают липоатрофию, пойкилодермию (гиперпигментацию, гипопигментацию, телеангиэктазии и атрофию), изъязвление. ■ Пациенты часто жалуются на усталость и упадок сил ■ Обычно сочетается с проксимальной мышечной слабостью (уровень мышечных ферментов часто повышен), возможны дисфагия, дисфония, поперхивание и гнусавость

■ Диагностика

- Полиморфный фотодерматит обычно диагностируют на основании клинической картины и времени развития высыпаний.
- При необходимости диагноз подтверждают проведением фототестирования.
- Так как клинические проявления ПФ могут быть сходными с СКВ, показаны серологические анализы.
- Биопсия кожи обычно не информативна, так как гистологические изменения неспецифические и зависят от клинической морфологии конкретного элемента.

■ Лечение

- Лечение ПФ главным образом опирается на профилактику.
- Важна фотозащита с использованием солнцезащитных средств с широким спектром действия (включая УФ-А), ношением закрытой одежды, а также избеганием пребывания на солнце в середине дня.
- В тяжелых случаях показано лечение гидроксихлорохином.
- Применение ультрафиолетовой терапии (обычно узкополосного УФ-В или УФ-А с приемом псоралена внутрь — PUVA-терапия) 2–3 раза в неделю в течение нескольких недель помогает «закалить» или десенсибилизировать кожу.
- Некоторым пациентам помогает прием бета-каротина.
- Местная и в редких случаях системная кортикостероидная терапия эффективна при острых высыпаниях и помогает ослабить субъективные ощущения.

■ Прогноз

- Состояние рецидивирует каждой весной и ранним летом. В некоторых случаях полиморфный фотодерматит может регрессировать или даже полностью разрешиться с течением времени.
- Хотя данная патология может значимо влиять на качество жизни, она не сопровождается выраженными отдаленными осложнениями или смертностью.

■ Когда нужна консультация специалиста?

- Консультация детского дерматолога или ревматолога показана при подозрении на красную волчанку.
- Консультация детского дерматолога нужна для подтверждения диагноза и назначения терапии.