

ОГЛАВЛЕНИЕ

Авторский коллектив	7
Предисловие	8
Список сокращений и условных обозначений	9
Введение. Колыбель российской детской дерматологии	11

ЧАСТЬ I. ОБЩАЯ ДЕРМАТОВЕНЕРОЛОГИЯ

Глава 1. Анатомо-физиологические особенности кожи и подкожной клетчатки у детей	19
1.1. Эмбриональное развитие кожи	19
1.2. Строение кожи	20
1.3. Анатомо-физиологические особенности кожи новорожденных и детей грудного возраста	28
Список литературы	33
Глава 2. Общая патоморфология кожи	34
2.1. Патологические процессы в эпидермисе	34
2.2. Патологические процессы в дерме и гиподерме	36
Список литературы	36
Глава 3. Основы диагностики кожных болезней	37
3.1. Методика обследования кожного больного	37
3.2. Инструментальные методы обследования	44
3.3. Семиотика поражений кожи и подкожной клетчатки у детей	44
Первичные морфологические элементы	44
Вторичные морфологические элементы	52
Список литературы	58

ЧАСТЬ II. ЧАСТНАЯ ДЕРМАТОЛОГИЯ

Глава 4. Неонатальная дерматология	61
4.1. Физиологические и пограничные состояния кожи новорожденных	61
Список литературы	72
4.2. Болезни кожи новорожденных	72
Неинфекционные заболевания кожи новорожденных	72
Инфекционные заболевания кожи новорожденных	76
Список литературы	106
4.3. Эритродермия новорожденных и детей грудного возраста	107
Список литературы	118
4.4. Поражение кожи при первичных иммунодефицитах	119
Особенности иммунной системы новорожденных	120
Классификация первичных иммунодефицитов	121
Нарушения адаптивного иммунитета	122
Нарушения врожденного иммунитета	122
Избранные первичные иммунодефициты с поражением кожи	129
Заболевания с иммунной дисрегуляцией	136

Диагностика, лечение, прогноз первичных иммунодефицитов	137
Список литературы	140
4.5. Аномалии развития	142
Малые аномалии развития	142
Бронхиальные кисты, синусы и фистулы	144
Эпидермальные невусы	145
Список литературы	149
Глава 5. Инфекционные дерматозы	151
5.1. Бактериальные инфекции кожи, или пиодермии	151
Список литературы	167
5.2. Грибковые инфекции кожи	167
Дermatomикозы	167
Малассезиозы	183
Список литературы	186
5.3. Паразитарные дерматозы	186
Список литературы	194
5.4. Вирусные дерматозы	195
Герпетические инфекции	195
Папилломавирусная инфекция	200
Контагиозный моллюск	202
Вирусная пузырчатка полости рта, ладоней и подошв	205
Список литературы	207
Глава 6. Дерматиты и экзематозные заболевания	208
6.1. Дерматиты	208
Список литературы	216
6.2. Пеленочный дерматит	216
Список литературы	222
6.3. Себорейный дерматит грудных детей	223
Список литературы	230
6.4. Атопический дерматит	231
Список литературы	282
6.5. Строфулюс	288
Индекс SCORAD	290
Список литературы	292
Глава 7. Токсiderмии, или нежелательные лекарственные реакции	293
Список литературы	326
Глава 8. Наследственные заболевания кожи	329
8.1. Заболевания, связанные с нарушением кератинизации:	
ихтиоз, ихтиозiformные синдромы, кератодермии	329
Кератинопатические ихтиозы	347
Другие формы несиндромных ихтиозов	352
Ихтиозiformные синдромы	352
Ладонно-подошвенные кератодермии	367
Диффузные кератодермии	369
Очаговые кератодермии	372
Фолликулярные кератозы	374
Список литературы	378
8.2. Врожденный буллезный эпидермолиз (механобуллезные болезни)	381
Список литературы	391

8.3. Энтеропатический акродерматит	391
Список литературы	396
8.4. Синдром недержания пигмента, или синдром Блоха–Сульбергера	397
Список литературы	403
Глава 9. Папулосквамозные заболевания	404
9.1. Псориаз	404
Список литературы	422
9.2. Лихеноидные дерматозы	425
Список литературы	435
9.3. Лихеноидный парапсориаз	436
Список литературы	440
9.4. Розовый лишай Жибера	440
Список литературы	443
Глава 10. Буллезные дерматозы	444
10.1. Герпетiformный дерматит Дюринга	446
Список литературы	452
10.2. Линейный IgA-зависимый буллезный дерматоз	453
Список литературы	455
Глава 11. Нарушения пигментации кожи	456
11.1. Гипопигментации кожи	456
Врожденные гипопигментации	456
Приобретенные гипопигментации	466
Список литературы	477
11.2. Гиперпигментации кожи	480
Локализованные нарушения пигментации	480
Нарушения дермального меланогенеза	492
Список литературы	495
Глава 12. Диффузные болезни соединительной ткани	496
12.1. Красная волчанка	496
Кожные формы красной волчанки	498
Системная красная волчанка	502
Неонатальная красная волчанка	506
Список литературы	507
12.2. Склеродермия	508
Локализованная склеродермия	508
Системная склеродермия	517
Список литературы	521
12.3. Ювенильный дерматомиозит	522
Список литературы	527
Глава 13. Акне и акнеформные заболевания	528
13.1. Вульгарные угря	528
Список литературы	538
13.2. Угри новорожденных, детей грудного и раннего возраста	539
Список литературы	541
13.3. Периоральный дерматит	542
Список литературы	543
Глава 14. Редкие дерматозы	544
14.1. Мастоцитоз	544

Список литературы	558
14.2. Кольцевидная гранулема	559
Список литературы	562
14.3. Гистиоцитоз из клеток Лангерганса	562
Список литературы	570
Глава 15. Болезни волос и ногтей	572
15.1. Болезни волос	572
Врожденная алопеция	573
Веретенообразная аплазия волос (моноилетрикс)	574
Приобретенные формы алопеции	575
Список литературы	581
15.2. Болезни ногтей	581
Физиологические изменения ногтей	585
Врожденные и наследственные заболевания с патологией ногтевых пластинок	586
Инфекционные заболевания	589
Дermatологические заболевания	591
Опухоли	595
Травмы	596
Детские инфекционные заболевания	597
Список литературы	598
Глава 16. Васкулиты	600
Список литературы	611
Глава 17. Сосудистые опухоли и пороки развития	612
17.1. Сосудистые пороки развития	612
17.2. Сосудистые опухоли	616
Младенческая, или инфантильная, гемангиома	616
Другие сосудистые опухоли	625
Список литературы	630
Глава 18. Поражение кожи при эндокринных заболеваниях у детей	632
18.1. Ожирение	632
18.2. Сахарный диабет	642
18.3. Синдром Кушинга	649
18.4. Синдром поликистозных яичников	650
18.5. Гипотиреоз	651
18.6. Гипертиреоз	652
18.7. Акромегалия	652
Список литературы	653
Глава 19. Психосоматические аспекты кожных болезней	658
19.1. Соматизированное расстройство	662
19.2. Дифференциальная диагностика	662
19.3. Взаимодействие врача и пациента	665
Предметный указатель	667

ЧАСТЬ II

ЧАСТНАЯ ДЕРМАТОЛОГИЯ

Глава 4

Неонатальная дерматология

4.1 ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ И ПОГРАНИЧНЫЕ СОСТОЯНИЯ КОЖИ НОВОРОЖДЕННЫХ

При рождении ребенок переходит из теплой, влажной, стерильной и безопасной среды в прохладный, сухой, с наличием бактерий воздух. Одновременно ребенок начинает самостоятельно дышать, принимать пищу и поддерживать температуру тела.

Такой переход новорожденного из водной стерильной внутриутробной среды к богатой патогенами сухой атмосфере требует анатомической и функциональной адаптации кожи. По данным F.P. Reginatto и соавт. [1], из 2550 обследованных новорожденных изменения на коже встречались в 95,4% случаев; из них у 88,6% новорожденных были транзиторные неонатальные кожные заболевания, у 42,6% выявлены врожденные невусы, у 16,3% отмечался доброкачественный неонатальный пустулез, у 2% были интрачные травмы, у 0,5% пороки развития кожи и у 0,1% инфекционное заболевание. Наиболее частыми дерматологическими находками были ланго (38,9% новорожденных), гиперплазия сальных желез (35%), кожный чешуеноз (24,61%), физиологическое шелушение кожи (23,3%), токсическая эритема новорожденных (23%), «лососевые» пятна на лбу и в затылочной области (20,4%), физиологическая эритема кожи (19%), гиперпигментация сальных органов (18,4%), отек век (17,4%), милиумы (17,3%), гипертрофия сальных органов (12%) и ксероз кожи (10,9%) [1–3].

На коже в периоде новорожденности могут появляться различные высыпания, характерные для так называемых транзиторных дерматозов новорожденных. Транзиторными считаются изменения кожи новорожденных, развивающиеся в течение 30 сут после рождения, среди которых могут быть физиологические и пограничные состояния, не требующие активного вмешательства [1–4]. Наряду с транзиторными заболеваниями в периоде новорожденности могут встречаться и тяжелые заболевания – инфекционные и наследственные, что требует дифференциальной диагностики и лечения [4, 5].

К физиологическим состояниям относятся физиологическое шелушение, эритема новорожденных, телеангиэкзазии, синие (монгольские) пятна, мраморная кожа (*cutis marmorata*), сальный ихтиоз (*ichthyosis sebacea*), милиумы (*milia*) и гиперплазия сальных желез [1, 7].

Физиологическое шелушение. Шелушение на коже (десквамация кожи новорожденных) наблюдается спустя 24–36 ч после рождения, чаще у переношенных новорожденных, и существует до 3 нед жизни. У доношенных новорожденных шелушение чаще отмечается на руках и ногах, у переношенных детей оно может носить генерализованный характер и сочетаться с другими кожными проявлениями — отсутствием первородной смазки, длинными ногтями и волосами [2]. Если десквамация видна сразу после рождения, необходимо исключить врожденный ихтиоз. Физиологическое шелушение выявляют примерно у 39% новорожденных, а по данным некоторых авторов — у 65–75% [2, 4] (рис. 4.1).

Для ухода за кожей при физиологическом шелушении можно использовать увлажняющие средства.

Эритема новорожденных (физиологический катар кожи) характеризуется гиперемией кожного покрова вследствие расширения капилляров в ответ на воздействие более низкой, чем внутриутробная, температуры окружающей среды. Такая эритема обычно сохраняется в течение 2–3 сут, а затем уменьшается вплоть до исчезновения. На смену покраснению кожи приходит более или менее выраженное отрубевидное или пластиначатое шелушение.

Телеангиэкзазии («лососевые» пятна, *nevus simplex*) — густо расположенные расширенные капилляры кожи в виде пятен, располагающиеся чаще в зоне внутриутробного предлежания головки — в области затылка или на лбу,



Рис. 4.1. Физиологическое шелушение кожи



Рис. 4.2. Телеангиэктазии («лососевые пятна»)

иогда в области бровей и век (nevus Unna). Их иногда называют «поцелуй ангела» или «укус аиста». Пятна исчезают при надавливании и усиливаются при зрике ребенка (рис. 4.2). Полагают, что это не капиллярный невус, а временное расширение сосудов. Такие телеангиэктазии исчезают самостоятельно через 1–1,5 года. Дифференциальную диагностику проводят с другими капиллярными мальформациями («виные пятна»), которые не исчезают со временем. Лечение не требуется. По данным K.N. Kanada и соавт. (2012), подобные высыпания наблюдаются у 83% новорожденных [4].

Синие или монгольские пятна обычно существуют уже при рождении, с значительным преобладанием у выходцев из Африки и Азии, без половых различий. Они обычно имеются у 80% новорожденных африканского этнического происхождения и только у 10% новорожденных европеоидного происхождения. При наличии монгольских пятен отмечается увеличение количества дермальных меланоцитов.

Монгольские пятна проявляются при рождении или в грудном возрасте как серо-голубые, сине-зеленые или сине-черные пятна и располагаются в области крестца и ягодиц, реже на разгибательной стороне конечностей и на передней поверхности плеча. Размер пятен может варьировать от нескольких миллиметров до 10 см в диаметре. Они могут быть как единичными, так и



Рис. 4.3. Монгольские пятна. Крупные сине-фиолетовые пятна на спине

множественными. При надавливании пятно не исчезает, кожа в очаге не изменена. Края пятен нечеткие (рис. 4.3). Со временем образования бледнеют, обычно исчезая к подростковому возрасту. Только небольшое количество (3–4%) монгольских пятен сохраняется и у взрослых. Считается, что сохранившиеся пятна являются признаками невуса Ота (при локализации на щеке и глазах, включая склеры) и невуса Ито (при локализации на руках и плечах). Дифференциальную диагностику монгольских пятен проводят с другими меланоцитарными поражениями кожи, такими как невус Ито, невус Ота и врожденный голубой невус.

При гистологическом исследовании в дерме обнаруживают веретенообразные меланоциты (в норме их там не находят). По-видимому, это результат незавершенной миграции меланоцитов в эпидермис из нервного гребня.

Лечение монгольских пятен не требуется. Большинство пятен разрешаются постепенно к 5–6 годам.

Мраморная кожа — нормальный физиологический феномен. Возникает в результате расширения капилляров и мелких венул, обычно появляется у новорожденных при переохлаждении. Мраморность можно увидеть на коже туловища и конечностей в виде бледных пятен с цианотичным оттенком и сетчатым рисунком. Изменения на коже, как правило, исчезают при согревании и регressingируют в течение первых 2–4 нед. По-видимому, этот феномен связан с незрелостью вегетативной нервной системы у новорожденных.

Сальный ихтиоз (*ichthyosis sebacea*) возникает вследствие усиленного выделения сальными железами быстро высыхающего кожного сала. Кожа новорожденного становится сухой, грубой на ощупь, приобретает буроватый оттенок. На поверхности сальной корки появляются поверхностные трещины. Спустя неделю процесс заканчивается обильным отрубевидным

или пластинчатым шелушением. Если у ребенка на коже сохранились эмбриональные волосы (*lanugo*), то при склеивании их сальным секретом обрастаются так называемая «щетинка». После отторжения корки на 6–8-е сутки кожа приобретает нормальный вид. Состояние ребенка при сальном ихтиозе не нарушается, лечения не требуется. Уход за кожей осуществляют проведением теплых ванн с последующим смазыванием ее ланолиновым кремом. Дифференцируют сальный ихтиоз от врожденного.

Милиумы (*milia*) представляют собой мелкие эпидермальные кисты, которые развиваются из сальных желез веллусных волос. Они встречаются более чем у 50% зрелых новорожденных. У 40–50% новорожденных милиумы имеются уже при рождении, у остальных появляются позже. Они представляют собой папулы беловатого цвета с гладкой поверхностью, размером с бузиночную головку или просяное зерно (милиум). В первую очередь милиумы локализуются в области лба, на носу и щеках, а у недоношенных детей даже на туловище и конечностях (рис. 4.4). Эти элементы являются эпидермальными ретенционными кистами, содержащими помимо густого сала и роговые чешуйки. В течение 3–4 нед милиумы исчезают спонтанно без лечения [5, 7]. Диагноз ставят на основании клинической картины заболевания. Дифференциальную диагностику милиумов проводят прежде всего с гиперплазией сальных желез, которая тоже представлена беловатыми папулами с желтоватым оттенком, преимущественно локализованными на носу и лбу. Иногда их дифференцируют от контагиозного моллюска – заболевания вирусной природы, которое может быть представлено похожими папулезными высыпаниями. Однако контагиозный моллюск более характерен для детей в возрасте года и старше. Милиумы также могут быть проявлением врожденного буллезного эпидермолиза, но при нем возникают на месте заэпителилизовавшихся эрозий [7].

У некоторых новорожденных милиумы могут наблюдаться на слизистой оболочке полости рта, так называемые *жемчужины Эпштейна* (*Epstein's pearls*) или *кисты слизистой оболочки полости рта*. Примерно у 40% новорожденных милиумы располагаются на коже и у 60% – на нёбе. Высыпания представлены мелкими гладкими серовато-беловатыми папулами 1–2 мм в диаметре, единичными или множественными, расположенными чаще по средней линии нёба (68–81%). Они также могут появляться на альвеолярных отростках (2%). Кисты слизистой оболочки полости рта имеются у 64–89% здоровых новорожденных, чаще у белокожих. Обычно они спонтанно разрешаются в течение 5 мес [8].

Гиперплазия сальных желез – достаточно частая находка в период новорожденности. Эти высыпания появляются у 20–50% новорожденных [9].

Гиперплазия сальных желез представляет собой физиологический феномен в периоде новорожденности, который развивается из-за повышенного уровня секреции сальных желез. Повышенная активность сальных желез связана с воздействием андрогенов матери, прежде всего дегидроэпиандростерона,