



Министерство здравоохранения Российской Федерации
Государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего профессионального образования
Первый Московский государственный медицинский
университет им. И.М. Сеченова

КЛИНИЧЕСКАЯ ХРЕСТОМАТИЯ по детской дерматологии

Под редакцией
Н.Г. Кочергина, О.Ю. Олисовой

практическая медицина

КЛИНИЧЕСКАЯ ХРЕСТОМАТИЯ **по детской дерматологии**

Учебное пособие

Под редакцией
Н.Г. Кочергина, О.Ю. Олисовой

практическая медицина

Москва • 2016

УДК 616.5(075)-053.2

ББК 55.83-57.33я73

К49

Авторский коллектив:

Николай Георгиевич Кочергин — профессор, д. м. н., профессор кафедры кожных и венерических болезней им В.А. Рахманова Первого МГМУ им. И.М. Сеченова

Игорь Александрович Горланов — профессор, д. м. н., зав. кафедрой дерматовенерологии СПбГПМУ

Денис Владимирович Заславский — профессор, д.м.н., профессор кафедры дерматовенерологии СПбГПМУ

Ольга Юрьевна Олисова — профессор, зав. кафедрой кожных и венерических болезней им. В.А. Рахманова Первого МГМУ им. И.М. Сеченова

Лариса Михайловна Леина — доцент, к. м. н., доцент кафедры дерматовенерологии СПбГПМУ

Ирина Романовна Милявская — доцент, к. м. н., доцент кафедры дерматовенерологии СПбГПМУ

К49 Клиническая хрестоматия по детской дерматологии: учеб. пособие / Н.Г. Кочергин и др.; под ред Н.Г. Кочергина, О.Ю. Олисовой. — М.: Практическая медицина, 2016. — 128 с.

ISBN 978-5-98811-375-1

Учебное пособие представляет собой самостоятельное учебное издание, входящее в учебно-методический комплекс, предназначенный для использования в преподавании дерматовенерологии для студентов всех факультетов медицинских вузов. Являясь необходимым дополнением к стандартному учебнику по кожным и венерическим болезням по специальности «Лечебное дело», хрестоматия в краткой форме описывает основные клинические особенности болезней кожи, часто или исключительно встречающиеся у детей от новорожденности до начального школьного возраста. Авторы хрестоматии — ведущие профессора клиницисты московской и петербургской дерматологических школ, имеющие богатый опыт преподавания кожных болезней студентам лечебных и педиатрических факультетов.

Хрестоматия может оказаться также полезной для клинических ординаторов, интернов, врачей-дерматологов и педиатров, интересующихся детской дерматологией.

УДК 616.5(075)-053.2

ББК 55.83-57.33я73

ISBN 978-5-98811-375-1

© Коллектив авторов, 2016

© практическая медицина, оформление, 2016

СОДЕРЖАНИЕ

Предисловие	5
Анатомо-физиологические особенности кожи новорожденных и грудных детей	6
Частые состояния и болезни кожи детей периода новорожденности	12
Эритема новорожденных	12
Телеангиэктазии	13
Синие, или монгольские, пятна	13
Сальный ихтиоз	13
Сальные кисты	14
Преходящие отеки	14
Опрелость	14
Потница	16
Молочница	16
Угри новорожденных	18
Токсическая эритема	18
Ограниченные врожденные дефекты кожи и подкожной клетчатки	19
Подкожный адипонекроз	20
Склередема	21
Склерема	22
Себорейный дерматит	23
Десквамативная эритродермия Лейнера—Муссу	25
Особенности некоторых кожных болезней у детей от года до раннего школьного возраста	29
Пиодермии у детей	29
Чесотка	46

Укусы насекомых	48
Дерматомикозы у детей	49
Вирусные дерматозы у детей	51
Дерматиты	54
Псориаз	67
Парапсориаз	68
Розовый лишай Жибера	71
Неонатальная красная волчанка	73
Линейная склеродермия	73
Мастоцитоз	74
Кольцевидная гранулема	78
Полосовидный лишай	80
Блестящий лишай	81
Шиповидный лишай	82
Редкие дерматозы и синдромы у детей	84
Ихтиозы	84
Ихтиозиформные синдромы	90
Ладонно-подошвенные кератодермии	93
Врожденный буллезный эпидермолиз	96
Энтеропатический акродерматит	102
Синдром недержания пигмента	104
Факоматозы	108
Туберозный склероз	108
Нейрофиброматоз	111
Синдром Пейтца—Егерса—Турена	114
Синдром Стерджа—Вебера—Краббе	115
Синдром Клиппеля—Треноне—Вебера	117
Приложение	118

ПРЕДИСЛОВИЕ

Клиническая патология детской кожи в значительной степени отличается от распространенных кожных заболеваний взрослых, что диктует актуальность создания специальных учебных пособий для студентов лечебных факультетов, тем более необходимых в условиях легитимного отсутствия отдельной медицинской специальности «Детская дерматология».

Учебное пособие «Клиническая хрестоматия по детской дерматологии» представляет собой самостоятельное учебное издание, входящее в учебно-методический комплекс, предназначенный для использования в преподавании дерматовенерологии для студентов всех факультетов медицинских вузов. Эта хрестоматия предлагается в качестве дополнения к стандартному учебнику по кожным и венерическим болезням для специальности «Лечебное дело». В ней в краткой форме описаны основные клинические особенности болезней кожи, часто или исключительно встречающихся у детей от новорожденности до начального школьного возраста; упоминаются также редкие наследственные синдромы с поражением кожи детей. Объем материала пособия соответствует современной программе по преподаванию кожных и венерических болезней для студентов педиатрических факультетов. В качестве основы для хрестоматии был взят учебник «Детская дерматовенерология» под редакцией И.А. Горланова (М.: Академия, 2012), за что составители пособия выражают глубокую благодарность коллективу авторов этого учебника. Хрестоматия может оказаться также полезной для клинических ординаторов, интернов и врачей-дерматологов, интересующихся детской дерматологией.

АНАТОМО-ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ КОЖИ НОВОРОЖДЕННЫХ И ГРУДНЫХ ДЕТЕЙ

Строение и функции детской кожи имеют целый ряд возрастных отличительных особенностей, что и лежит в основе клинической специфики детской кожной патологии. Кожа новорожденных и грудных детей внешне характеризуется розовым цветом, нежностью и бархатистостью на ощупь. Она значительно тоньше кожи взрослого. У грудных детей эпидермис, как и у взрослых, структурно состоит из базального (зародышевого), шиповатого, зернистого и рогового слоев. Однако строение эпидермиса в этом возрастном периоде имеет ряд особенностей. Эпидермис у них значительно тоньше. Клетки зернистого, шиповатого и базального слоев у грудных детей отличаются значительно меньшими размерами, нежели у взрослых, что подтверждается электронно-микроскопическими исследованиями. Базальные клетки имеют небольшие размеры, уменьшено также число десмосом в местах соединения клеток. Шиповатый слой имеет 2–5 рядов клеток. Зернистый слой развит слабо, состоит из 1–2 рядов клеток. В отличие от кожи взрослых у грудных детей блестящий слой практически отсутствует даже на ладонях и подошвах. Связь между клетками рогового слоя слабая, роговые чешуйки легко отторгаются (физиологический паракератоз).

К моменту рождения в дерме уже различают, хотя и не очень отчетливо, два слоя: верхний — сосочковый и нижний — сетчатый. Граница эпидермиса и дермы сглажена. У новорожденных и детей грудного возраста дерма тоньше, чем в старшем возрасте, и отличается по структуре. За исключением ладоней и подошв, сосочковый слой еще не вполне оформлен. Отмечается много недифференцированных и тучных клеток. В верхних отделах дерма рыхлая, в ней преобладают низкокодифференцированные соединительнотканые клетки и тонкие коллагеновые волокна, а в нижних отделах чаще встречаются

ся зрелые фибробласты и толстые коллагеновые волокна, что свидетельствует о том, что созревание дермы у новорожденных начинается с ее нижних отделов. Кожа новорожденных отличается высокой гидрофильностью и лимфофильностью, что сопровождается задержкой воды и минеральных веществ.

Подкожная жировая клетчатка новорожденных и детей грудного возраста также имеет ряд особенностей. При рождении относительная масса подкожной жировой клетчатки в 4–5 раз больше, чем у взрослых. У новорожденных преобладает бурая жировая ткань, которая с возрастом заменяется белой. По своему химическому составу подкожная жировая клетчатка также отличается от клетчатки взрослых. В ней преобладают насыщенные жирные кислоты. Так, пальмитиновой кислоты в ней почти в 3 раза больше, чем у взрослых, что может объяснять нередкое развитие у новорожденных таких патологических состояний, как склерема и склередема.

Количество и расположение кровеносных и лимфатических сосудов у новорожденных такое же, как и у взрослых. Некоторые исследователи указывают, что артериальные сети в коже новорожденных менее дифференцированы, чем у взрослых. У детей чаще, чем у взрослых, встречаются капилляры с расширенными просветами, заполненные эритроцитами. В цитоплазме клеток эндотелия содержится умеренное количество митохондрий, много свободных рибосом.

Придатки эпидермиса при рождении также еще несовершенны. Эккринных потовых желез у новорожденных на единицу поверхности тела в 12 раз больше, чем у взрослых. Секреторный отдел их представлен 6–12 петлями эпителиальной трубочки, а выводной проток расположен в дерме и эпидермисе. В отличие от взрослых выводные протоки потовых желез в эпидермисе детей грудного возраста обычно прямые, а не штопорообразно извилистые. Результатом такой незрелости служит частая закупорка потовых желез, что связано с кератиновой закупоркой выводных протоков эккринных желез. С возрастом потовые железы становятся более оформленными, крупными, а интен-

сивность потоотделения через 2–3 месяца после рождения нормализуется.

Для новорожденных характерна гиперплазия сальных желез. Их количество на 1 см² кожи лица у новорожденных в 4–8 раз больше, чем у взрослых. Эти железы отличаются относительно малыми размерами, однодольчатостью и расположены поверхностно. К концу 1-го года жизни наступает атрофия секреторных долей и даже полное исчезновение части сальных желез. К началу 2-го года жизни функция сальных желез значительно снижается и усиливается лишь в период полового созревания.

Строение ногтей у новорожденных и детей грудного возраста существенно не отличается от такового у взрослых. Отмечается лишь некоторое замедление роста ногтей в первые дни после рождения. У грудных детей на ногтевой пластинке обнаруживаются поперечные бороздки, по виду которых можно судить о скорости роста ногтя. В среднем полное обновление ногтевой пластинки происходит в течение 105–115 дней.

Нервный аппарат кожи детей в основном соответствует взрослым. У новорожденных и детей грудного возраста существуют все виды чувствительности. Дети первых месяцев жизни хорошо ощущают механические и термические раздражения кожи. Однако имеются и некоторые различия. Многие концевые нервные рецепторы к моменту рождения еще не полностью развиты. Тельца Мейснера развиваются только после рождения, у новорожденных они находятся в зачаточном состоянии и приобретают окончательную форму к 6 месяцам. Размеры телец Фатера—Пачини меньше, чем у взрослых.

Анатомические особенности детской кожи определяют физиологическую несовершенство, в первую очередь, ее защитной функции. Кожа детей легко подвергается механическим, физическим и химическим раздражениям вследствие нежности и тонкости эпидермиса. Кислотность детской кожи нейтральная или слабощелочная (около 6,0). Пигментообразование недостаточно, в связи с чем маленькие дети особенно чувствительны к повреждающему действию ультрафиолета.

Несовершенство иммунобиологических свойств кожи способствует легкому проникновению в нее микроорганизмов.

Физиология кожи новорожденных и детей грудного возраста определяется как общими физиологическими процессами, происходящими в организме ребенка, так и структурой кожи и ее специфическими функциями.

В организме ребенка, как и у взрослого, функции всех органов тесно связаны между собой. Различные отклонения в системе органов часто отражаются и на функциях кожи. С другой стороны, изменения кожного покрова влияют на общее состояние ребенка.

Регионарные лимфатические узлы ребенка слабо реагируют на инфекцию, лимфатическая ткань их легко проходима для бактерий и токсинов, а ретикулогистиоцитарная система функционально несовершенна. Обладая слабой способностью к поглощению микробов, клетки этой системы медленно переваривают и разрушают их. Пассивный врожденный иммунитет против пиококков, особенно стафилококков, у новорожденных выражен слабо, т. к. внутриутробно от матери поступает небольшое количество антител. Морфологическое и функциональное недоразвитие центральной нервной системы, недостаточная функциональная способность печени, несовершенный и легкоранимый выделительный аппарат (почки, легкие, кишечник) новорожденных также способствуют легкому проникновению пиококковой инфекции через кожу.

Как известно, кожа представляет собой иммунный орган, что демонстрируется наличием в ней различных клеточных механизмов, необходимых для развития местного иммунного ответа. В состав макрофагальной системы эпидермиса и дермы входят клетки Лангерганса и гистиоциты. Антимикробная устойчивость кожи осуществляется популяциями Т-лимфоцитов, продукцией антимикробных пептидов, а также мигрирующими из крови в кожу нейтрофилами, эозинофилами, базофилами. С помощью физиологически активных веществ, выделяемых тучными клетками, регулируются

проницаемость стенок кожных сосудов и активность фагоцитирующих и лимфоидных клеток.

Функции кожи у новорожденных и детей грудного возраста характеризуются рядом особенностей. Тонкий, разрыхленный роговой слой эпидермиса в этом возрасте, в отличие от взрослых, легко подвергается различным механическим и химическим вредным влияниям. Вырабатываемый меланоцитами базального слоя эпидермиса кожный пигмент меланин обладает способностью поглощать ультрафиолетовые лучи, тем самым кожа защищает организм от повреждающего воздействия солнечных лучей. У новорожденных и детей грудного возраста процессы выработки меланина еще полностью не сформированы, количество гранул пигмента меньше, чем у взрослых, поэтому следует с особой осторожностью назначать детям грудного возраста ультрафиолетовое облучение.

Защитная функция кожи от проникновения микробов у здорового человека обеспечивается целостью рогового слоя и кислой средой (рН 4,5–6,0) поверхности кожи, создаваемой кожным салом и потом. У новорожденных рН кожи составляет 6,7 (близко к нейтральной среде), чем создаются благоприятные условия для роста микробов. Бактерицидные свойства кожи снижаются при ее обезжиривании (спиртом, эфиром и т. п.) и охлаждении организма. Очищению кожи от микробов способствует постоянное отшелушивание рогового слоя. Процессы отшелушивания рогового слоя у маленьких детей происходят в 4–5 раз быстрее, чем у взрослых. У новорожденных резко понижены бактерицидные свойства кожи. Систематическая мацерация кожи мочой и калом и активная функция потовых желез, особенно на фоне рахита и других заболеваний, способствуют разжижению так называемой водно-липидной мантии эпидермиса. Таким образом, защитные функции кожи у детей грудного возраста заметно снижены.

Несовершенна у детей и терморегулирующая функция кожи. Теплоотдача при расчете на 1 кг массы тела у них значительно повышена. Поэтому у детей наблюдается высокая чув-

ствительность к изменениям температуры окружающей среды, на что ребенок реагирует ухудшением общего состояния, часто появляется потница.

Содержание воды в коже детей грудного возраста выше, чем у взрослых. Вода составляет около 60 % массы тела взрослого и 70–75% — новорожденного. Кожа взрослого содержит 6–8 % воды, а в коже детей, в зависимости от возраста, находится 10–17 % воды всего организма. У детей грудного возраста волдырь, вызванный внутрикожным введением 0,2 мл изотонического раствора натрия хлорида, рассасывается медленно, в течение 30 мин. Имеется два типа нарушений водного обмена в коже, а именно: ненормальная склонность к задержке воды и преходящая гидролабильность, характеризующаяся неустойчивой внутриклеточной задержкой воды. Эти состояния зависят от механизма нервной регуляции водного и солевого обмена, а также от влияния витаминов и гормонов.

Особенности анатомии, гистологии и физиологии кожи новорожденных и грудных детей способствуют легкому возникновению повреждений кожи с выраженной экссудативной реакцией и развитию генерализации воспалительных процессов. Дерматозы, возникающие в раннем возрасте, существенно отличаются от заболеваний взрослых и требуют специфического ухода и лечения.

ЧАСТЫЕ СОСТОЯНИЯ И БОЛЕЗНИ КОЖИ ДЕТЕЙ ПЕРИОДА НОВОРОЖДЕННОСТИ

Физиологические и патологические состояния, присущие только коже новорожденных и грудных детей, объясняются ее структурными и функциональными свойствами. Особенности пролиферации и дифференцировки клеток эпидермиса и дермы, состава липидов и структуры соединительнотканых волокон обуславливают упругость и бархатистость кожи. Обилие сосудов и находящаяся в постоянной дилатации капиллярная сеть придают коже новорожденного своеобразную ярко-розовую окраску. Большое количество функционально лабильных лимфатических канальцев, образующих «лимфатические озера», формирует пастозность и легко возникающие отеки.

Благодаря анатомо-физиологическим особенностям на коже в период новорожденности могут развиваться различные проявления, среди которых выделяют как физиологические и пограничные состояния, не требующие активного вмешательства, так и тяжелые заболевания.

К **физиологическим** состояниям относятся: эритема новорожденных, телеангиэктазии, синие (монгольские) пятна, сальный ихтиоз (*Ichthyosis sebacea*), сальные кисты (*milia*), проходящие отеки.

Пограничными изменениями кожи новорожденных детей можно считать опрелость, потницу, угри новорожденных и токсическую эритему, при которых уже потребуется медицинское вмешательство.

К **заболеваниям** относятся ограниченные дефекты кожи (*Aplazia cutis*), подкожный адипонекроз, склерема, склередема и др.

ЭРИТЕМА НОВОРОЖДЕННЫХ

Эритема новорожденных (физиологический катар кожи) характеризуется гиперемией кожного покрова вследствие рас-

ширения капилляров в ответ на воздействие более низкой, чем внутриутробная, температуры окружающей среды. Такая эритема обычно сохраняется в течение 2–3 дней, а затем уменьшается до исчезновения. На смену покраснению кожи приходит более или менее выраженное отрубевидное или пластинчатое шелушение.

ТЕЛАНГИЭКТАЗИИ

Телангиэктазии — густо расположенные расширенные капилляры кожи в виде пятен, локализующихся чаще в зоне внутриутробного предлежания головки — в области затылка или на лбу, иногда в области бровей и век (невус Унны). Пятна исчезают при надавливании и усиливаются при крике ребенка. Полагают, что это не капиллярный невус, а преходящее расширение сосудов. Такие телангиэктазии исчезают самостоятельно через 1–1,5 года. Лечение не требуется.

СИНИЕ, ИЛИ МОНГОЛЬСКИЕ, ПЯТНА

Синие, или монгольские, пятна встречаются у детей со смуглой кожей и представителей монголоидной расы. Обычно на коже пояснично-крестцовой области, реже в области лопаток и ягодиц обнаруживается пятно синевато-лилового цвета неправильной формы и различных размеров. При надавливании пятно не исчезает, кожа в очаге не изменена. Обычно это одиночное образование, но бывают и множественные. При гистологическом исследовании в дерме обнаруживают веретенообразные меланоциты (в норме их там не должно быть). По-видимому, это результат незавершенной миграции меланоцитов в эпидермис из нервного гребня. Монгольские пятна обычно исчезают самопроизвольно к 5–6 годам.

САЛЬНЫЙ ИХТИОЗ

Сальный ихтиоз (*Ichthyosis sebacea*) возникает вследствие усиленного выделения сальными железами быстро подсыхающего кожного сала. Кожа новорожденного ребенка становится

ся сухой, грубой на ощупь, приобретает буроватый оттенок. На поверхности сальной корки появляются 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 образуется так называемая щетинка. После отторжения корки на 6–8-й день кожа приобретает нормальный вид. Состояние ребенка при сальном ихтиозе не нарушается, лечение не требуется. Уход за кожей состоит в проведении теплых ванн с последующим смазыванием ее ланолиновым или детским кремом. Дифференцируют сальный ихтиоз с врожденным ихтиозом.

САЛЬНЫЕ КИСТЫ

Сальные кисты (*Milia*) возникают вследствие гиперпродукции кожного сала и закупорки сальных желез. Появляются сальные кисты с момента рождения и представляют собой папулы беловато-желтого цвета размерами с булавочную головку или просьяное зерно (милиум). Они локализуются обычно в области лба, на носу и щеках, а у недоношенных детей даже на туловище и конечностях. Эти элементы представляют собой эпидермальные ретенционные кисты, содержащие помимо густого сала роговые чешуйки. В течение 3–4 недель милиумы исчезают. Лечение не требуется.

ПРЕХОДЯЩИЕ ОТЕКИ

Преходящие отеки обычно локализуются в области конечностей и наружных гениталий. Причина их возникновения неясна. Они рассматриваются как проявление «реакции беременности» и обычно исчезают самостоятельно через 3–5 дней после родов.

ОПРЕЛОСТЬ

Опрелость — изменения кожи воспалительного характера в местах, подвергающихся трению в области складок. Обычно

опрелости возникают при нарушении ухода за новорожденным, редком купании и подмывании ребенка, длительном нахождении в памперсах или мокрых и грязных пеленках. Имеет значение и травмирование кожи грубой одеждой, стирка детского белья синтетическими стиральными порошками. Образованию опрелостей способствует перегревание ребенка и повышенная влажность в помещении. Опрелости часто развиваются у детей с паратрофией. Поражение кожи обычно локализуется в естественных складках: за ушными раковинами, на шее, в подмышечных, паховых и бедренных складках, в аногенитальной области. Клиническая картина характеризуется очагами эритемы с довольно четкими границами на соприкасающихся поверхностях. По степени интенсивности поражения различают легкую форму, которая характеризуется умеренной краснотой без видимых повреждений кожи, среднетяжелую — при которой на фоне яркой гиперемии появляются эрозии, и тяжелую — с резко выраженным мокнутием и образованием поверхностных язв.

Лечение опрелостей в первую очередь сводится к нормализации гигиенического ухода за кожей. Ребенка следует чаще мыть, после чего просушивать складки. В воду для купания добавляют перманганат калия. При каждой смене белья проводятся 10–15-минутные воздушные ванны. При опрелости легкой степени наружно применяют присыпку из талька и дерматола (ксероформа) или цинковую пасту. При поражении средней степени тяжести используют 1–2% водные растворы анилиновых красителей, поверх которых накладывается 2% салицилово-цинковая или 3% дерматоловая паста. Эрозивно-язвенные опрелости лучше всего вести «открытым способом», а при обработке кожи применять анилиновые красители, гель «Солкосерил», 5% метилурациловую мазь, чередуя их с цинковой пастой. По мере стихания островоспалительных явлений показано проведение ультрафиолетового облучения. Банальные опрелости следует дифференцировать с кандидозными и стрептококковыми поражениями, при которых требуется другое лечение, а также с себорейным дерматитом.

ПОТНИЦА

Потница (*Miliaria*) — реакция детского организма на перегревание, связана с закупоркой потовых желез вследствие их функциональной незрелости. Различают кристаллическую и красную потницу. При кристаллической милирии закупорка протоков потовых желез происходит на уровне рогового слоя. На коже появляются мелкие пузырьки без воспалительного компонента, наполненные прозрачным содержимым. Размеры пузырьков до 1 мм. При красной потнице уровень закупорки протоков потовых желез более глубокий. Высыпания представлены мелкими эритематозными папулами и папуловезикулами. Локализация высыпаний любая, но чаще они появляются на закрытых одеждой участках кожи (туловище, подмышечные и паховые области). При выраженном гипергидрозе потница появляется на лице, шее и волосистой части головы. Будучи по своей сути физиологическим состоянием, потница нередко осложняется присоединением вторичной пиококковой инфекции, вследствие чего развивается везикулопустулез или даже абсцессы потовых желез.

При лечении потницы обычно используют ванны с перманганатом калия, подсушивающие средства в виде присыпок. Профилактика заключается в обеспечении температурного режима, ежедневного купания, воздушных ванн.

МОЛОЧНИЦА

Молочница (кандидоз слизистой рта) — частое поражение слизистой полости рта новорожденных, находящихся на грудном вскармливании.

Этиология заболевания. *Candida albicans* — наиболее распространенный возбудитель оппортунистических микозов, обычный представитель флоры слизистых оболочек желудочно-кишечного тракта, ротовой полости, кожи, влагалища. Факторы патогенности его многочисленны. Наиболее патогенетически значимы в развитии патологического процесса ферменты (адгезины, фосфолипазы, кислые протеазы) и токсины

(эндотоксин, гемолизин), обеспечивающие высокую инвазивность возбудителя.

Заражение происходит от больного или здорового носителя алиментарным и контактно-бытовым путями, инфицирование новорожденных детей происходит через родовые пути матери или при кормлении грудью.

Клинически процесс начинается с гиперемии и отечности слизистой полости рта и языка, на фоне которой появляется белый творожистый налет, который легко снимается, оставляя сочную яркую поверхность. При поражении углов рта (кандидозная заеда) в глубине складок образуются трещины, кожа вокруг них умеренно инфильтрирована, по периферии выражена бахромка отслаивающегося рогового слоя.

Кандидоз складок (кандидозное интертриго) поражает кожу складок промежности, ягодичной, паховой и подмышечной областей. У грудных детей высыпания чаще наблюдаются в ягодичных и паховых складках. У тучных пациентов могут вовлекаться складки на шее и животе. Процесс начинается с появления в глубине складок белесоватой полоски мацерированного рогового слоя. В дальнейшем возникают быстро вскрывающиеся мелкие пузырьки с вялыми покрывками, при их вскрытии образуются обширные эрозированные (лакированные) поверхности, по периферии которых появляются отсевы вялых пустул. Эрозии имеют полициклические края, четко отграниченные от окружающей кожи; края очагов имеют фестончатые очертания, по периферии видна беловатая полоса отслаивающегося эпидермиса. В глубине складок нередко образуются болезненные трещины. Высыпания могут сопровождаться зудом и жжением.

Лечение кандидозов детей должно быть этиологическим и патогенетическим. Необходимо выявить и ликвидировать факторы, способствовавшие возникновению заболевания. Хороший эффект отмечен при применении системных и наружных противогрибковых препаратов: флуконазола, кетоконазола, амфотерицина В, а также полиеновых антибиотиков.

УГРИ НОВОРОЖДЕННЫХ

Угри новорожденных (*Acne neonatorum*) возникают на 2–3-й неделе жизни и чаще встречаются у мальчиков. Причина этого состояния окончательно не ясна, их появление обычно связывают с гормональной стимуляцией сальных желез материнскими гормонами. Высыпания обычно располагаются на лице в области щек, на лбу и на носу в виде мелких папул и пустул, окруженных венчиком гиперемии. Реже подобные элементы появляются на груди и плечах. Болеют дети, находящиеся на грудном вскармливании. Процесс на коже напоминает таковой при подростковых вульгарных угрях и связан с послеродовой гормональной перестройкой в организме матери. Акнеформные высыпания у новорожденных могут ассоциироваться с дрожжеподобными липофильными грибами *Malassezia furfur* и *Malassezia sympodialis* и обозначаются термином «пустулез новорожденных» (*neonatal cephalic pustulosis*).

При единичных пустулезных элементах лечение заключается в обработке кожи дезинфицирующими 30–40% спиртовыми растворами 1–2% салициловой кислоты, присыпкой «Банеоцин», салицилово-цинковой пастой. Возможно использование наружных противогрибковых средств (клотримазол, кетоконазол). Матери назначается молочно-растительная диета и увеличение объема потребляемой жидкости. При распространенной форме угрей с выраженной пустулизацией назначается антибактериальная терапия с учетом чувствительности патогенной флоры и специфические бактериофаги.

ТОКСИЧЕСКАЯ ЭРИТЕМА

Токсическая эритема наблюдается почти у половины новорожденных детей на 2–5-й день жизни. Это состояние считается пограничным между нормой и патологией. Установлено, что у новорожденных при токсической эритеме формируется гиперчувствительность замедленного типа. Часто устанавливаются провоцирующие факторы со стороны матери: наследственная предрасположенность к аллергическим реакциям,

профессиональные вредности, токсикозы беременности, прием лекарственных препаратов, употребление в пищу большого количества распространенных аллергенных продуктов. Могут иметь значение эндокринные заболевания матери (сахарный диабет, дисфункция щитовидной железы, гипофункция яичников) и употребление в пищу после родов шоколада, сгущенного молока, рыбы, цитрусовых и др.

В клинической картине заболевания различают ограниченную и генерализованную формы. При ограниченной токсической эритеме на коже разгибательных поверхностей конечностей, туловища, ягодиц появляются единичные мелкие (милиарные и лентикулярные) пятнистые и уртикарные элементы ярко-розового цвета, в части которых в центре можно увидеть везикулу. Состояние ребенка при этом не нарушается. При генерализованной форме высыпания обильные, полиморфные с преобладанием папуловезикул, уртикарий и даже пустул, склонных к быстрому распространению и слиянию. Общее состояние ребенка нарушается, отмечается субфебрилитет, беспокойство, диспепсия, микрополиаденопатия. В крови — лейкоцитоз, эозинофилия.

Лечение токсической эритемы заключается в назначении гипоаллергенной диеты матери, антигистаминных препаратов (предпочтительно второго поколения), 2% раствора глюконата кальция. Наружно везикулезные и пустулезные элементы обрабатывают 1% раствором бриллиантового зеленого, фуорцином и присыпкой из талька. Сыпь существует обычно 2–4 дня, при генерализованной форме — до 7–10. Новорожденных, перенесших токсическую эритему, следует относить в группу риска по развитию атопического дерматита.

ОГРАНИЧЕННЫЕ ВРОЖДЕННЫЕ ДЕФЕКТЫ КОЖИ И ПОДКОЖНОЙ КЛЕТЧАТКИ

Ограниченные врожденные дефекты кожи и подкожной клетчатки (*Aplazia cutis*) могут возникнуть при нарушении амниотических оболочек плода, на месте внутриутробного изле-

чения гемангиом или при попытке аборта. Не исключено, что подобному заболеванию предшествуют вирусные или бактериальные инфекции в начале беременности либо профессиональные вредности матери (излучение, химические агенты и др.).

Изменения на коже видны сразу же при рождении ребенка. Чаще на волосистой части головы, а также на туловище или конечностях видны дефекты кожи, подкожной клетчатки, иногда достаточно глубокие. Очаги поражения имеют вид гранулирующих язв или рубцов круглой или овальной формы размерами от нескольких миллиметров до 5–6 см в диаметре. Иногда аплазия кожи сочетается с такими врожденными аномалиями, как расщелина верхней губы и твердого нёба, пороки развития конечностей и др.

Дифференцировать заболевание следует с возможными повреждениями во время родов, врожденным сифилисом, врожденным буллезным эпидермолизом.

Лечение зависит от состояния ребенка. При многочисленных повреждениях назначается антибактериальная терапия, средства, улучшающие микроциркуляцию и эпителизацию. Язвенные дефекты обрабатываются дезинфицирующими растворами (перекись водорода, фурациллин, хлоргексидин), мазями с антибиотиками, солкосерилом, актовегином. Лечение рубцов не проводится.

ПОДКОЖНЫЙ АДИПОНЕКРОЗ

Подкожный адипонекроз развивается на 1–2-й неделе жизни и представляет собой самостоятельное заболевание молодой жировой ткани с нарушением липидного обмена в связи со своеобразным соотношением жирных кислот (преобладание насыщенных кислот над полиненасыщенными). Патологический процесс возникает на местах травмы при акушерских манипуляциях (накладывание щипцов, поворот плода, реанимационные мероприятия). Обычно болят крупные доношенные новорожденные.

Клинически в области спины, плеч, ягодиц появляются резко отграниченные узлы или инфильтраты размерами до ладони ребенка. Кожа над инфильтратами вначале цианотичная или фиолетовая, затем становится бледной. Узлы обычно безболезненны, и общее состояние ребенка практически не нарушается. Гистологически определяются обширные некрозы подкожной жировой клетчатки с наличием реактивного воспаления, гигантских и эпителиоидных клеток.

Лечение заключается в назначении тепловых процедур (сухие согревающие повязки, соллюкс), сосудорасширяющих и антиоксидантных препаратов.

СКЛЕРЕДЕМА

Склередема — тяжелое заболевание периода новорожденности, представляет собой своеобразную форму отека кожи и подкожной клетчатки, сопровождающегося значительным уплотнением тканей. Заболевание возникает на 2–4-й день жизни. Развитию склередемы способствуют недоношенность, пренатальная гипотрофия, гипопроотеинемия, внутриутробные инфекции. Определенное значение имеет и склонность новорожденного к отечным состояниям, порозность стенок капилляров и сдвиг в составе подкожной жировой клетчатки (преобладание стеариновой и пальмитиновой жирных кислот над олеиновой). У недоношенных детей отмечается и незавершенность морфологического строения кожи, несовершенство нервной регуляции и водно-минерального обмена. Провоцирующим фактором к началу заболевания нередко служит сильное охлаждение ребенка.

Клиническая картина развивается с появления вначале тестоватости, а затем уплотнения кожи и подкожной жировой клетчатки в области икроножных мышц, бедер, лобка, половых органов. Кожа напряжена, холодная на ощупь, не собирается в складку, но при надавливании остается ямка. Цвет в очагах поражения бледно-цианотичный. Состояние ребенка тяжелое: отмечается вялость, плохой аппетит, слабый крик, гипотермия, брадикардия.

Лечение новорожденного проводится в отделении интенсивной терапии. Ребенка помещают в кувез, постепенно согревают, назначают сердечные препараты и дыхательные analeптики, антибиотики, антиоксиданты, глюкокортикоидные гормоны. Все препараты применяются перорально. Прогноз для жизни благоприятный. При хорошем уходе, согревании и адекватном лечении процесс через 2–3 недели разрешается.

СКЛЕРЕМА

Склерема — наиболее тяжелое заболевание периода новорожденности, возникающее на 3–4-й день жизни, наблюдается исключительно у недоношенных детей при сильном обезвоживании и истощении организма. Обычно это происходит при преждевременных родах вне лечебного учреждения, когда дети попадают в больницу спустя часы от момента рождения в тяжелом состоянии с низкой температурой тела.

Заболевание начинается с диффузного уплотнения кожи и подкожной клетчатки в области лица и задних поверхностей голеней. Затем происходит быстрое распространение поражения на бедра, ягодицы, туловище и верхние конечности. Непораженными остаются подошвы, ладони, половой член и мошонка. Личико ребенка маскообразно, кожный покров бледен, цианотичен; кожа холодная на ощупь, напряжена, не собирается в складку, при надавливании ямки не остается; двигательная активность резко ограничена. Хотя по клинической картине в склереме и склередеме много общих черт, тем не менее при склереме значительно более выражены нарушения дыхательной и сердечно-сосудистой систем и гемодинамические сдвиги. В гемограмме выявляется лейкоцитоз, анемия, гипопротейнемия, повышение свертываемости крови.

Лечение проводится интенсивно, как и при склередеме. Прогноз серьезен и не всегда оптимистичен. Профилактика заключается в предотвращении охлаждения новорожденного и восстановлении адекватной терморегуляции в максимально короткие сроки.

СЕБОРЕЙНЫЙ ДЕРМАТИТ

Себорейный дерматит грудных детей развивается на 1–2-й неделе жизни, иногда в конце 1-го месяца и под влиянием рациональной терапии разрешается не позднее 3-го месяца жизни. Заболеваемость детским себорейным дерматитом в последние годы снизилась.

Патогенез себорейного дерматита грудных детей остается неясным. Развитие заболевания у детей связано с повышенной секрецией сальных желез и нарушением метаболизма жирных кислот (увеличение содержания холестерина, триглицеридов, парафина и снижение свободных жирных кислот) в этом возрасте. Значимым фактором развития заболевания служит нарушение функции желудочно-кишечного тракта (ферментопатии, дисбиоз кишечника). Определенное значение придается колонизации кожи липофильными грибами типа *Malassezia furfur*. Хороший лечебный эффект от применения кетоконазола подтверждает провоцирующую роль этого микроорганизма. Излюбленная локализация высыпаний при себорейном дерматите — это участки кожи, богатые сальными железами (волосистая часть головы, заушные области, лоб).

По клиническим проявлениям и течению заболевания различают легкую, среднетяжелую и тяжелую формы себорейного дерматита.

При легкой форме себорейного дерматита общее состояние ребенка не страдает. В складках шеи, подмышечных, паховых областей появляется гиперемия, умеренная инфильтрация, плоские папулезные элементы, покрытые отрубевидными чешуйками в периферической зоне очагов. Волосистая часть головы покрыта желтовато-белыми жирными чешуйками. У ребенка могут наблюдаться срыгивания и неустойчивый жидкий стул.

При среднетяжелой форме, помимо поражения естественных складок, краснота и шелушение распространяются на туловище и конечности, а на видимо здоровой коже появляются отсевы пятнисто-папулезных шелушащихся элементов

по периферии основных очагов. На волосистой части головы наблюдаются гиперемия, инфильтрация, скопление плотных жирных корко-чешуек (молочная корка). Диспепсия может проявляться частыми срыгиваниями, возникающими практически после каждого кормления, и жидким стулом до 3–4 раз в сутки. Общее состояние ребенка может нарушаться: он становится беспокойным, плохо спит.

При тяжелой форме наблюдается обширное поражение кожи до $\frac{2}{3}$ площади покрова в виде гиперемии, инфильтрации, отрубевидного шелушения. В естественных складках (заушных, шейных, подмышечных, паховых) гиперемия наиболее яркая, отмечаются мацерация эпидермиса, мокнутие, трещины. Волосистая часть головы, лоб, брови, височные области лица покрыты жирными плотными корками, при снятии которых обнажается инфильтрированная гиперемированная поверхность. Общее состояние больных нарушено. Ребенок вялый, иногда беспокоен, плохо сосет грудь. Наблюдаются выраженные диспепсические расстройства в виде частого жидкого стула, срыгиваний, не связанных с приемом пищи, и даже рвот. Ребенок плохо прибавляет в весе, у него выявляется гипохромная анемия, умеренная гипопроотеинемия, диспротеинемия за счет снижения уровня альбуминов и повышения α -1- и γ -глобулинов.

Дифференциальный диагноз проводится с врожденным ихтиозом, кандидозом кожи, десквамативной эритродермией Лейнера в процессе динамического наблюдения за течением заболевания: при тяжелой форме себорейного дерматита все имеющиеся общие явления менее выражены и быстрее проходят, чем при десквамативной эритродермии.

При лечении ребенка с легкой формой себорейного дерматита часто достаточным оказывается применение наружных дезинфицирующих и кератопластических средств (3% нафталановая мазь, 2% ихтиоловая, 5% дерматоловая), а в местах мацерации — паст с предварительным смазыванием пораженных участков в складках 1% водным раствором бриллиантового зеленого или метиленового синего. Волосистую часть

головы обрабатывают 2% салициловой мазью. При купании ребенка используют шампуни с кетоконазолом, цинком, дегтем. Внутрь назначают витамины (аскорбиновая кислота, тиамин, пиридоксин, кальция пантотенат).

При тяжелой и среднетяжелой формах применяется комплексное лечение с использованием коротких курсов антибиотиков (ампициллин, оксациллин), вливания солевых растворов и глюкозы с 5% аскорбиновой кислотой, введений иммуноглобулина. Назначаются внутримышечные инъекции витаминов В1, В6. Внутрь применяют витамины С, В1, В2. Для устранения диспептического синдрома назначают ферменты желудочно-кишечного тракта (абомин, панкреатин, мезим-форте и др.), проводится коррекция нарушенной кишечной микрофлоры пре- и пробиотиками. При контроле за питанием ребенка, больного себорейным дерматитом, учитывается вид вскармливания. Необходим подбор адаптированной молочной смеси при искусственном вскармливании и назначение полноценной, сбалансированной по белкам, жирам и микроэлементам диеты матерям детей, находящихся на грудном вскармливании.

Прогноз себорейного дерматита грудных детей благоприятный, у части пациентов кожа очищается на 3–4-й неделе жизни без лечения, в большинстве случаев заболевание спонтанно разрешается к 8–12-му месяцу жизни.

ДЕСКВАМАТИВНАЯ ЭРИТРОДЕРМИЯ ЛЕЙНЕРА—МУССУ

Десквамативная эритродермия Лейнера—Муссу (*Erythrodermia desquamativa*) — одно из наиболее тяжелых заболеваний детей грудного возраста, возникает в первые 3 месяца жизни и не встречается в других возрастных группах.

Этиология и патогенез до сих пор окончательно не выяснены. Господствует мнение, что десквамативная эритродермия представляет собой наиболее тяжело протекающую форму себорейного дерматита грудных детей. Установлено, что в основе заболевания лежит неспецифический иммунодефицит с нару-

шением активности нейтрофилов и персистирующей гипогаммаглобулинемией. У больных десквамативной эритродермией отмечается дефицит С3-компонента комплемента сыворотки крови, приводящий к нарушению опсонизации. Большое значение в развитии заболевания отводится и сенсibiliзирующему влиянию пиококковой и дрожжевой инфекции, имеющейся у ребенка на фоне выраженных метаболических нарушений (белкового, углеводного, липидного, минерального обмена), и гиповитаминозу (недостаточности баланса витаминов ретинола, токоферола, биотина, тиамина, пиридоксина, рибофлавина, аскорбиновой и фолиевой кислот).

Клинически заболевание характеризуется тремя основными симптомами: генерализованная сыпь в виде универсальной эритродермии с шелушением, диарея и гипохромная анемия. Заболевание, как правило, развивается в период новорожденности, реже в возрасте старше 1 месяца. Начинается с покраснения кожи ягодиц и паховых складок, реже верхней части туловища. В течение первых нескольких дней весь кожный покров становится ярко гиперемированным, отечным, инфильтрированным с обильным шелушением на поверхности кожи отрубевидными или пластинчатыми чешуйками. В области промежности, на ягодицах, в подмышечных, паховых, бедренных складках кожа мацерирована, эрозирована, покрыта трещинами. На волосистой части головы образуются жирные чешуйки серовато-желтого цвета, скапливающиеся в виде корки или панциря, спускающегося на лоб и надбровные дуги. Общее состояние детей тяжелое не только из-за массивности поражения кожи, но и в связи с общими нарушениями. Наблюдаются тяжелые диспептические расстройства (частые срыгивания, обильные рвоты, жидкий стул), недостаточное нарастание массы тела с последующим падением ее вплоть до развития гипотрофии. Нередко появляются отеки, особенно заметные на голенях и пояснице. Быстро развивается гипохромная анемия, нарастает лейкоцитоз, ускоряется СОЭ. Транскутанная потеря белка приводит к гипопротеинемии и диспротеинемии с гипоальбуминемией. Нарушения жирового

обмена выражаются гипохолестеринемией, снижением уровня триглицеридов и β -липопротеидов. У всех больных десквамативной эритродермией течение основного заболевания осложняется присоединением тяжелых соматических заболеваний бактериального происхождения. Наиболее часто развиваются пневмония, отит, пиелонефрит, гнойный конъюнктивит, реже множественные абсцессы, остеомиелит. При отсутствии должного ухода и лечения возможно развитие сепсиса.

Дифференциальный диагноз проводят с врожденным ихтиозом, который, в отличие от десквамативной эритродермии, выявляется у ребенка сразу после рождения и характеризуется различными аномалиями развития, наличием плотно сидящих на поверхности кожи восковидных роговых чешуек и пластов, кератодермией ладоней и подошв. В отличие от эксфолиативного дерматита Риттера при десквамативной эритродермии преобладают покраснение и шелушение кожного покрова, эпидермис отслаивается незначительно и больше в складках, отсутствуют массивные эрозии, симптом Никольского отрицательный.

Лечение больных десквамативной эритродермией Лейнера—Муссу проводят в стационаре, комплексно и включает полноценное вскармливание, коррекцию метаболических и иммунных нарушений, нормализацию функции желудочно-кишечного тракта. С целью дезинтоксикации и восполнения потери жидкости назначается инфузионная терапия солевыми растворами и 5% раствором глюкозы. При выраженной гипопротеинемии показано вливание альбумина и нативной плазмы. Для борьбы с бактериальными осложнениями проводится рациональная антибактериальная терапия с использованием антибиотиков (амоксциллин, цефалоспорины) в течение 10–15 дней. Применяется иммунокорректирующая терапия: введение иммуноглобулина, стафилококкового антитоксина. Парентерально назначают витамины (аскорбиновая кислота, пиридоксин), препараты железа. Проводится комплексное лечение диспептического синдрома с использованием ферментов (Креон[®], Мезим-форте[®], Панкреатин[®]), пре-

биотиков (Хилак-форте®) и пробиотиков (Бифидумбактерин®, Лактобактерин®, Бифиформ®, Бактисубтил® и др.). При обнаружении кандидоза кишечника назначают флуконазол.

Наружное лечение проводится теми же препаратами, что и при себорейном дерматите.

Кормящая грудью мать должна получать богатое белком калорийное и витаминизированное питание, дополнительно ей назначаются поливитамины.

Прогноз заболевания в последние годы при своевременной и рациональной терапии вполне благоприятный. Имеются сообщения о случаях развития у перенесших десквамативную эритродермию Лейнера—Муссу детей псориаза, даже пустулезной его формы, начинающейся в возрасте до 1 года.

ОСОБЕННОСТИ НЕКОТОРЫХ КОЖНЫХ БОЛЕЗНЕЙ У ДЕТЕЙ ОТ ГОДА ДО РАННЕГО ШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА

ПИОДЕРМИИ У ДЕТЕЙ

Едва ли не самые частые инфекционные поражения кожи детей первого года жизни — пиодермии. С клинико-этиологической точки зрения принято выделять стафилодермии и стрептодермии. В группу стафилодермий, встречающихся у детей, входят:

- везикулопустулез;
- множественные абсцессы грудных детей;
- стафилококковый пемфигоид;
- эксфолиативный дерматит Риттера.

Группа стрептодермий включает:

- *Импетигиозные формы:*
 - контагиозное импетиго;
 - пузырьное импетиго;
 - щелевидное импетиго;
 - поверхностный панариций;
 - интертригинозная стрептодермия.
- *Неимпетигиозные формы:*
 - поверхностная шелушащаяся стрептодермия;
 - папулезно-эрозивная стрептодермия;
 - эктима простая и прободающая;
 - рожа.

Стафилодермии новорожденных

Дети первых месяцев жизни часто болеют стафилодермиями. Возникновению стафилококкового поражения способствуют анатомо-физиологические особенности кожи новорожденных и детей грудного возраста: нежность и рыхлость рогового слоя, прямое расположение выводных протоков эккринных

потовых желез, относительная вазодилатация, щелочная среда на поверхности кожи, несовершенство процессов терморегуляции, повышенные влажность и абсорбционная способность кожи, лабильность коллоидно-осмотического состояния.

Важными факторами развития стафилодермии служат массивность инфицирования, вирулентность микробов, наличие входных ворот для инфекции и состояние иммунитета. Новорожденные дети начинают контактировать со стафилококками в момент, когда еще не произошло заселение их тела микробами-антагонистами. Защитные механизмы у новорожденных и грудных детей несовершенны. Пассивный иммунитет против стафилококков выражен слабо, титр антитоксигенов в крови низок. IgG, поступивший через плаценту от матери, полностью исчезает из крови ребенка к 6 месяцам. Последующее продуцирование IgG и IgA происходит медленно. Фагоцитоз носит незавершенный характер. Стафилококковый процесс у новорожденных часто протекает тяжело.

Входными воротами нередко становятся область пупка и любые повреждения кожи, легко возникающие при выполнении различных гигиенических процедур (обмывание, пеленание, кормление и т. д.). Укутывание, перегревание, потница, загрязнение кожи при недостаточном гигиеническом уходе также способствуют возникновению инфекции.

Возможно заражение плода антенатально, если беременная переносит какое-либо стафилококковое заболевание или имеет очаги хронической инфекции (кариозные зубы, хронический тонзиллит и пр.), сопровождающиеся бактериемией. Интранатальное инфицирование чаще наблюдается при патологических родах (преждевременные, затяжные, с длительным безводным периодом, хирургические вмешательства), при наличии у рожениц заболеваний мочеполовых органов. Предрасполагающими факторами к заболеванию пиодермией служат недоношенность, малая масса тела ребенка при рождении. Нередко матери детей, страдающих стафилодермией, болеют гнойным маститом или фурункулезом, а сами дети кон-

тактируют с родственниками, больными фурункулезом или другой пиодермией.

В связи с ростом распространенности штаммов стафилококков, устойчивых к антибиотикам, увеличивается число клинически здоровых лиц — носителей патогенного стафилококка, особенно среди персонала родильных домов и больниц. Заболеваемость стафилодермией — один из показателей санитарно-гигиенического состояния родильного дома, в том числе палаты новорожденных, и качества всех видов обслуживания, как новорожденных, так и рожениц.

Гнойничковые заболевания наиболее опасны у детей первых дней и месяцев жизни, у которых поражение кожи может принимать генерализованный характер и служить иногда причиной развития сепсиса.

У новорожденных и детей грудного возраста чаще всего встречаются везикулопустулез, множественные абсцессы грудных детей, пиококковый пемфигоид, эксфолиативный дерматит.

Везикулопустулез (перипориты, остиопориты) развивается сравнительно часто у новорожденных. Появлению его нередко предшествует потница, развитию которой способствует перегревание ребенка или повышение температуры тела. Вначале появляется так называемая красная потница в виде множества красных точечных пятен, возникающих из-за расширения сосудов вокруг пор эккринных потовых желез. Затем образуются пустулы величиной до просяного зерна, располагающиеся преимущественно на туловище, в складках кожи, на волосистой части головы. Элементы наполнены молочно-белым содержимым и расположены на гиперемизированном основании, представляя собой стафилококковые пустулы.

Заболевание может развиваться с 3–5-го дня жизни либо позднее, а чаще к концу периода новорожденности. Обычно наблюдается большое количество пустул, хотя бывают и единичные элементы сыпи. Периодически в течение нескольких дней появляются свежие элементы, затем они постепенно подсыхают в корочки, под которыми идет процесс эпителизации.

При гистологическом исследовании наблюдаются воспалительные изменения в области устьев эккринных потовых желез, что определяет другие названия заболевания — перипорит, остиопорит.

Болезнь продолжается от 2–3 до 7–10 дней при своевременно начатом лечении и правильном, хорошем уходе. Между тем эта поверхностная форма пиодермии может стать опасной, т. к. инфекция легко распространяется как на соседние участки, так и в глубину кожи. В редких случаях возникает гематогенное или лимфогенное распространение процесса с развитием септикопиемии. У некоторых детей везикулопустулез служит проявлением пупочного сепсиса или других форм общей стафилококковой инфекции. Среди стафилодермий новорожденных везикулопустулез встречается чаще всего и иногда сочетается с множественными абсцессами, что указывает на общность этих заболеваний, представляющих собой фазы единого патологического процесса.

Множественные абсцессы (псевдофурункулез) редко встречаются у новорожденных, чаще в первые месяцы жизни. Они характеризуются возникновением узлов величиной от горошины до лесного ореха багрово-красного цвета с синюшным оттенком. Излюбленная локализация — затылок, спина, ягодицы, задняя поверхность бедер. В центре узлов по мере их дальнейшего развития возникает флюктуация. При вскрытии абсцессов выделяется желто-зеленый сливкообразный гной. В отличие от фурункулов, которые у детей грудного возраста встречаются крайне редко, при псевдофурункулезе отсутствует плотный инфильтрат и характерный некротический стержень.

При множественных абсцессах стафилококковая инфекция поражает всю эккринную потовую железу. После разрешения процесса остаются рубцы. Множественные абсцессы могут быть источником глубоких, вторично возникающих флегмон, ведущих к некрозу подкожной жировой клетчатки и протекающих со значительным отеком мягких тканей, но без заметного покраснения и воспалительной инфильтрации кожи.

Множественные абсцессы труднее поддаются лечению, чем ве-зикуллопустулез, т. к. процесс развивается в толще кожи, в свя-зи с чем санация очагов инфекции происходит медленнее.

Множественные абсцессы нередко развиваются у детей, страдающих тяжелыми общими заболеваниями (пневмония, анемия и пр.), на фоне дистрофии, рахита. Начавшись на 1-м месяце жизни, заболевание при нерациональном лечении может продолжаться 2–3 месяца и дольше, приобретая рецидивизирующее течение. Нередко нарушается общее состояние больного. Наблюдается лихорадка до 38–39°C, ухудшается аппетит, снижается масса тела, появляется диспепсия, умеренное увеличение печени и селезенки, нарастают признаки интоксикации. В периферической крови отмечается лейкоцитоз с нейтрофилезом и сдвигом формулы влево, увеличение СОЭ, анемия. При тяжелом, рецидивизирующем течении заболевания возможно развитие сепсиса с возникновением пиемических очагов в виде гнойного отита, флегмон и обширных абсцессов кожи и подкожной клетчатки, абсцедирующей стафилококковой пневмонии с пиопневмотораксом и плевритом, гнойного менингита, остеомиелита и др.

Эпидемическая пузырчатка новорожденных (пиококковый пемфигоид) — поверхностное гнойное поражение кожи, вызываемое золотистым стафилококком II фаговой группы, продуцирующим токсин эксфолиатин. Заболевание возникает на 3–5-й день жизни, реже спустя 8–15 дней после рождения. Клинически характерно появление поверхностных «вялых» пузырей (фликтен) величиной от горошины до лесного ореха, после вскрытия которых остаются эрозии, окруженные обрывками эпидермиса. В отличие от стрептококкового импетиго корок не образуется. После эпителизации эрозий остаются пигментные пятна, исчезающие через 10–15 дней. Период высыпания пузырей длится от нескольких дней до 2–3 недель. При тяжелой форме заболевания число пузырей велико, и они более крупные. Пузыри локализуются на животе вокруг пупочной ранки, в области конечностей, спины, в кожных складках. У 50–70 % больных наблюдается повышение температуры

до 37,5–38°C. В крови лейкоцитоз, нейтрофилез и сдвиг лейкоцитарной формулы влево, увеличение СОЭ.

При пиококковом пемфигоиде у детей обычно обнаруживаются изменения в области пупочной ранки (фунгус, омфалит), а также такие осложнения, как отит, гнойный конъюнктивит, пневмония.

Заболевание очень контагиозно для новорожденных детей. Возникнув в палате новорожденных, оно может поражать многих детей, т. к. инфекция легко передается через руки обслуживающего персонала, белье и другие предметы ухода. Больных детей необходимо строго изолировать.

Актуален дифференциальный диагноз с сифилитической пузырчаткой и врожденным буллезным эпидермолизом. При сифилитической пузырчатке пузыри, в которых определяются бледные трепонемы, расположены на инфильтрированном основании и окружены буровато-красным воспалительным венчиком; преимущественная локализация их — ладони и подошвы. Выявляются и другие характерные для врожденного сифилиса признаки (специфический ринит, гепатоспленомегалия, остеохондриты, положительные серологические реакции крови). При буллезном эпидермолизе пузыри видны уже при рождении ребенка на местах, подвергающихся трению, чаще на конечностях; при дистрофических формах врожденного эпидермолиза пузыри часто бывают на слизистых оболочках, на местах пузырей остается рубцовая атрофия.

Эксфолиативный дерматит Риттера вызывается стафилококком II фаговой группы, фаготипом 71 или 55/71, представляет собой самую тяжелую форму стафилодермии новорожденных. В родильном доме эксфолиативным дерматитом заболевают наиболее ослабленные новорожденные, чаще недоношенные или родившиеся с малой массой тела, либо дети доношенные, но травмированные в родах. Определенная зависимость выявляется между тяжестью заболевания и возрастом ребенка. Если болезнь Риттера возникает на 2–4-й день жизни, то она протекает значительно тяжелее, чем при развитии ее на 2–3-й неделе после рождения. Выделяют три стадии

болезни: эритематозную, эксфолиативную и регенеративную. Заболевание клинически начинается с покраснения, трещин, слущивания верхних слоев эпидермиса вокруг рта или около пупка. Процесс быстро, иногда в течение 6–12 ч, распространяется от головы книзу, захватывая все тело. В других случаях болезнь начинается, как при пиококковом пемфигоиде, с появления на неизменной коже пузырей, которые быстро увеличиваются в размерах, сливаются и, вскрываясь, образуют крупные эрозии. Участки кожи между пузырями на вид кажутся совершенно нормальными, но от малейшего прикосновения происходит отслоение поверхностного эпидермиса, а если потянуть за свисающие остатки пузыря, то эпидермис сползает, как чулок или перчатка (положительный симптом Никольского). После разрешения процесса рубцов не остается. Общее состояние таких больных тяжелое, температура нередко повышается до 40–41°C. При биохимическом исследовании крови обнаруживается гипопроотеинемия с явлениями диспротеинемии. Нередко возникают осложнения (пневмония, отиты, флегмоны, абсцессы, пиелонефрит и др.). В клиническом анализе крови: гипохромная анемия, лейкоцитоз со сдвигом влево, увеличение СОЭ.

В настоящее время больные тяжелыми формами эксфолиативного дерматита встречаются сравнительно редко, а при современных методах лечения прогноз заболевания становится более благоприятным. Обычно наблюдается «абортивная» форма эксфолиативного дерматита, которая проявляется пластинчатым шелушением и слабовыраженной гиперемией кожного покрова. Отслойка эпидермиса происходит только в пределах рогового слоя, и эрозии не образуются.

Поражение кожи, аналогичное эксфолиативному дерматиту, может наблюдаться у детей и после 1-го месяца жизни (обычно до 5-летнего возраста) и носит название **синдрома стафилококковой обожженной кожи** (*Staphylococcal Scalded Skin Syndrome*). В настоящее время установлено, что синдром стафилококковой обожженной кожи связан с проникновением в организм ребенка стафилококка, относящегося к II фаговой

группе, вырабатывающего токсин эксфолиатин. Он вызывает отслойку эпидермиса непосредственно под зернистым слоем. Среди взрослых людей синдром стафилококковой обожженной кожи почти не наблюдается, т. к. эксфолиатин у них быстро разрушается в связи с высоким титром антистафилококковых антител и выводится из организма почками. У взрослых синдром стафилококковой обожженной кожи встречается только у больных с почечной недостаточностью.

Началу синдрома стафилококковой обожженной кожи предшествует гнойный конъюнктивит, отит, инфекции верхних дыхательных путей или инфицированные повреждения кожи (царапины, ссадины, укусы). На коже лица, туловища или конечностей появляются неяркие кирпично-красного цвета пятна, которые могут мацерироваться в паховых и подмышечных складках, образуя поверхностные эрозии. Вокруг естественных отверстий скапливаются импетигиозные корки. Поражение кожи прогрессирует в течение 24–48 ч от скарлатиноподобной сыпи до спонтанных крупных и вялых пузырей. Выявляется положительный симптом Никольского вблизи пузырей (краевой). Содержимое неповрежденных пузырей обычно стерильно. После вскрытия пузырей обнажается мокнущая поверхность. Кожа выглядит «ошпаренной», как при ожоге II степени. Лицо ребенка приобретает очень грустное, как бы «плаксивое» выражение. Поражения слизистых оболочек полости рта, как правило, не наблюдается. В течение 5–7 дней происходит эпителизация эрозий с последующим пластинчатым шелушением.

Очень важно своевременное проведение дифференциальной диагностики между синдромом стафилококковой обожженной кожи и токсическим эпидермальным некролизом — синдромом Лайелла. Токсический эпидермальный некролиз — остро развивающееся поражение кожи и слизистых оболочек: в местах трения и давления возникает болезненность кожи, появляется эритема, быстро развиваются пузыри с вялой покрывкой, легко образуются эрозии, занимающие значительную поверхность кожного покрова. Эпидермис лег-

ко отслаивается как в очаге поражения, так и за его пределами (положительный симптом Никольского). Клиническая картина заболевания напоминает ожог II степени. Состояние больных тяжелое за счет интоксикации, потери жидкости, белка, электролитов. Токсический эпидермальный некролиз возникает вследствие повышенной чувствительности к лекарственным средствам (сульфаниламиды, антибиотики, барбитураты, анальгетики и др.), особенно при использовании так называемых медикаментозных коктейлей при лечении инфекционных заболеваний. У грудных детей синдром Лайелла практически не встречается. При медикаментозном токсическом эпидермальном некролизе, в отличие от синдрома стафилококковой обожженной кожи, поражаются более глубокие слои эпидермиса с вовлечением в патологический процесс клеток базального слоя. При синдроме стафилококковой обожженной кожи также необходимо проводить дифференциальный диагноз с десквамативной эритродермией Лейнера, врожденным буллезным эпидермолизом, буллезной ихтиозиформной эритродермией, врожденным сифилисом.

Лечение детей, страдающих стафилококковыми заболеваниями кожи, должно быть ранним и комплексным с учетом индивидуальных особенностей организма. Все терапевтические мероприятия следует направить на борьбу с возбудителем заболевания, повышение защитных сил организма, коррекцию обменных нарушений и функциональных расстройств. При гнойничковых заболеваниях во избежание распространения патологического процесса купать ребенка не рекомендуется.

При удовлетворительном состоянии ребенка, нормальной температуре, хорошем состоянии пупочной ранки, при наличии незначительного количества высыпаний можно ограничиться наружным лечением. При везикулопустулезе необходимо вскрывать элементы стерильной иглой, а затем смазывать 2–3 раза в день 2% спиртовым раствором анилиновых красителей (метиленовый синий, бриллиантовый зеленый и др.). После этого целесообразно применить присыпку «Банеоцин» или «Ксероформ».

Псевдофурункулы после гнойного расплавления инфильтрата и появления флюктуации необходимо вскрывать скальпелем. Предварительно можно накладывать повязки с чистым ихтиолом и назначать ультра- или сверхвысокочастотную терапию. После вскрытия абсцессов применяют повязки с гипертоническим раствором натрия хлорида или обработку очагов 1–2% спиртовым раствором анилиновых красителей. Следует избегать перегревания ребенка, т. к. появление потницы вызывает более затяжное течение множественных абсцессов.

Больные, страдающие локализованными формами везикулопустулеза, при удовлетворительном состоянии могут лечиться амбулаторно дерматологом или участковым педиатром. При псевдофурункулезе и упорном, рецидивирующем течении везикулопустулеза показана госпитализация с назначением антибиотиков, к которым чувствительны выделенные штаммы стафилококков. Применяют оксациллин, ампиокс, амоксиклав, цефалоспорины I, II и III поколения (цефазолин, цефуроксим, цефотаксим, цефтриаксон). Продолжительность лечения должна быть индивидуальной и определяется общим состоянием ребенка (в среднем от 7 до 12 дней).

При пиококковом пемфигоиде необходимо вскрывать пузыри стерильной инъекционной иглой, не срывая их крышечек, обрабатывать пораженные очаги 1–2% водными растворами анилиновых красителей, присыпкой «Банеоцин» и мазями с антибиотиками (эритромициновая, линкомициновая, «Бактробан» (мупиरोцин), фуцидиновая мазь, «Банеоцин» и др.). Интактные участки кожи вокруг очагов обрабатывают 50% спиртом.

Особое значение имеет уход за новорожденными детьми, страдающими эксфолиативным дерматитом, а также за детьми грудного возраста с синдромом стафилококковой обожженной кожи. Новорожденных детей необходимо помещать в куветы. В боксе, где находится ребенок, необходимо включать бактерицидные лампы.

При таких тяжелых и распространенных поражениях кожи, как пиококковый пемфигоид, эксфолиативный дерматит, син-

дром стафилококковой обожженной кожи, сопровождающихся выраженным нарушением общего состояния (повышенная температура, слабость, снижение массы тела, осложнения в виде отита, пневмонии, стафилококковых энтероколитов), проводят комплексную терапию, как при сепсисе. При очень тяжелом течении эксфолиативного дерматита и синдрома стафилококковой обожженной кожи, кроме антибактериальной терапии, назначаются глюкокортикоидные гормоны из расчета 1 мг/кг массы тела в сутки (в расчете на преднизолон) в течение 7–10 дней с последующим быстрым снижением дозы препарата вплоть до отмены. Терапия таких больных проводится в условиях специализированного стационара (для гнойно-септических заболеваний) врачом-педиатром с учетом указаний дерматолога.

Профилактика. Исходя из того, что стафилодермии у новорожденных возникают чаще всего в связи с нарушениями гигиенического режима в родильных домах, неправильной обработкой рук персонала, нерациональной дезинфекцией предметов обихода (белье, посуда, маски, халаты и т. п.), несвоевременной изоляцией больных детей и матерей, а также вследствие распространения среди персонала носительства патогенных высоковирулентных, полирезистентных к антибиотикам штаммов стафилококка, необходимо строгое соблюдение санитарно-гигиенического режима в родильных домах. Требуется систематическое обследование сотрудников с санацией выявленных очагов пиококковой инфекции. Нельзя допускать к работе в родильных домах лиц, страдающих гнойничковыми заболеваниями, ангиной, а также являющихся носителями стафилококка.

Стрептодермии

Стрептококковые поражения кожи — это наиболее распространенный вид пиодермий у детей. При типичном течении стрептодермии наблюдается поверхностное поражение кожи на открытых участках и в складках. Характерно возникновение поверхностных вялых пузырей с дряблой, тонкой по-

крышкой (фликтен) и образование слоистых корок. Процесс имеет склонность к быстрому распространению по поверхности кожи, придатки не поражаются.

Различают импетигиозные и неимпетигиозные формы стрептодермии.

Импетигиозные формы (*Impetus* — быстро, внезапно) включают стрептококковое импетиго (контагиозное импетиго), пузырьное (буллезное), щелевидное импетиго (заеды), поверхностный панариций (турниоль); интертригинозную стрептодермию.

Неимпетигиозные формы: эритематозно-сквамозная (поверхностно-шелушащаяся) стрептодермия, папулезно-эрозивная стрептодермия (пеленочный дерматит), эктима простая и прорывающая, рожа.

Стрептококковое импетиго чаще встречается на лице в области подбородка, около носовых ходов, иногда с переходом на слизистую носа и красную кайму губ. Процесс начинается с появления в месте микротравмы эритематозного пятна, на поверхности которого быстро возникает вялый пузырь (фликтена), наполненный серозным или серозно-гнойным содержимым, с воспалительным венчиком по периферии. Количество пузырей быстро увеличивается, они вскрываются, или их содержимое ссыхается. На поверхности очагов образуются слоистые серовато-желтые корки. Длительность заболевания составляет 5–7 дней. После разрешения импетиго временно остаются эритематозные или пигментированные пятна.

При **пузырной (буллезной)** разновидности импетиго наряду с фликтенами появляются напряженные пузыри величиной от лесного ореха до яйца, наполненные серозным или мутноватым содержимым и окруженные гиперемизированным венчиком. После вскрытия пузырей образуются эрозии, покрытые тонкими листовидными корочками, вокруг которых видны остатки покрышки пузыря. Буллезное импетиго чаще локализуется на конечностях, но может встречаться и на других участках кожного покрова.

Щелевидное импетиго (заеды) развивается чаще в углах рта, у основания крыльев носа, наружных углов глазных щелей. Возникновению этой формы стрептодермии способствует наличие очагов инфекции в носоглотке. Клиническая картина характеризуется образованием быстро вскрывающихся фликтен, на месте которых возникают эрозии и неглубокие болезненные щелевидные трещины, покрытые корочками. Кожа вокруг трещин гиперемирована, слегка отечна.

Поверхностный панариций (турниоль) проявляется фликтеной с плотной покрывкой, окружающей ногтевую пластинку одного или нескольких пальцев рук. После вскрытия фликтены видна эрозия, подковообразно окружающая ногтевой валик. Отмечается умеренная отечность дистальной фаланги, незначительная болезненность, изредка происходит отторжение или деформация ногтевой пластинки.

Интертригинозная стрептодермия возникает в кожных складках (заушная область, межпальцевая, паховая, ягодичная, подмышечная). Из-за постоянного трения фликтены в складках быстро вскрываются с образованием обширных эрозивных мокнущих поверхностей ярко-розового цвета с фестончатыми границами. В глубине складок появляются трещины. За исключением заушной локализации, корок на поверхности эрозий при интертригинозной стрептодермии не образуется. Заболевание имеет упорное течение и чаще возникает у детей, склонных к опрелостям, страдающих паратрофией, диабетом, ожирением, повышенной потливостью.

Эритематозно-сквамозная стрептодермия (простой или белый лишай) — сухая разновидность стрептодермии. Заболевание носит хронический рецидивирующий характер и проявляется очагами эритематозно-сквамозного характера на лице, реже на конечностях и туловище. Высыпания имеют округлую форму, различные размеры, группируются и сливаются. После пребывания на солнце пятна становятся светлыми, что придает коже пестрый вид. Эритематозно-сквамозная стрептодермия часто сочетается с заедами и заушной стрептодермией.

Папулезно-эрозивная стрептодермия (сифилоподобное импетиго) наблюдается у детей грудного возраста, часто в период новорожденности. На коже ягодиц, внутренней и задней поверхности бедер, промежности, мошонки появляются слегка плотноватые папулы синюшно-красного цвета величиной с горошину, на поверхности которых возникают фликтены. Быстро вскрываясь, они образуют эрозии. Предрасполагающим фактором служит раздражающее действие аммиака, образующегося в мокрых пеленках. Способствует появлению дерматоза использование антибиотиков, стирка пеленок синтетическими моющими средствами.

Эта форма стрептодермии напоминает сифилитические папулы при раннем врожденном сифилисе. Клиническое отличие от сифилиса заключается в быстром эрозивании папул и увеличении площади поражения. Для исключения сифилиса, помимо клинической дифференцировки, необходимо проведение серологических реакций.

Вульгарная эктима — язвенная форма стрептодермии. Развитию болезни способствует снижение иммунитета ребенка вследствие перенесения различных тяжелых общих заболеваний (расстройство питания, кишечные инфекции, гиповитаминозы, диабет, болезни крови и др.), а также нарушение целостности кожных покровов (при зудящих дерматозах и потертостях). Заболевание начинается с появления на коже 1–2, а иногда и более пустул или ограниченных болезненных инфильтратов. Затем образуются плотные слоистые желтовато-бурые корки, под которыми формируется малоблезненная язва. Язвы находятся в различных стадиях развития, через несколько недель очищаются от гноя и заживают с образованием поверхностного или более глубокого рубца.

У детей первых двух лет жизни, резко ослабленных и истощенных, может возникать более тяжелая разновидность заболевания — **прободающая эктима**, в развитии которой, кроме стрептококковой инфекции, имеет значение кишечная и синегнойная палочка. Общее состояние ребенка нарушается, повышается температура, увеличиваются регионарные лим-

фатические узлы, появляются глубокие болезненные язвы величиной от горошины до лесного ореха, внедряющиеся в дерму, покрытые гнойным, а иногда кровянистым отделяемым. После заживления остаются рубцы.

Рожа (целлюлит) — острое стрептококковое заболевание кожи и подкожной клетчатки. Инкубационный период длится от нескольких часов до двух дней. Особенно тяжело заболевание протекает у новорожденных и детей первых трех месяцев жизни. Входными воротами для инфекции у новорожденных почти всегда служит пупочная ранка, реже область гениталий и окружность анального отверстия. Возможно и гематогенное проникновение стрептококка в кожу из очага инфекции в области пупка, реже со слизистых оболочек носа и полости рта. Заболевание может развиваться после контакта ребенка с больными, страдающими стрептококковыми заболеваниями, в том числе ангинами. Рожистое воспаление начинается остро. В области пупка появляется пятно розово-красного цвета с нечеткими границами, плотное и теплое при пальпации. Воспалительные явления очень быстро распространяются на нижнюю часть живота, область гениталий и нижних конечностей, затем на спину, грудь и реже на лицо. Характерна миграция очагов. Общее состояние нарушается, повышается температура до субфебрильных или фебрильных значений. Появляется и нарастает интоксикация, вялость, сонливость, срыгивания, рвота, тахикардия, ребенок отказывается от груди. Развивается нефрозонефрит и другие септические осложнения (гнойный отит, бронхопневмония, перитонит, менингит). Иногда наблюдается особо тяжелое течение заболевания — гангренозная рожа по причине вторичного инфицирования синегнойной палочкой.

У детей старшего возраста рожа протекает легче, хотя общее состояние больных значительно нарушается, сопровождаясь лихорадкой с температурой до 39–40°C, признаками интоксикации. На коже появляются болезненные ярко-красного цвета отечные очаги с четкими границами, быстро распространяющиеся в виде «языков пламени». Кожа в очаге напря-

жена, блещит, горячая на ощупь. Различают следующие формы рожистого воспаления: обычную, или эритематозную, буллезную (на поверхности образуются серозно-геморрагические пузыри различных размеров), флегмонозную с расплавлением подкожной жировой клетчатки и самую тяжелую — гангренозную, при которой развивается гангрена подкожной клетчатки, фасций и мышц. Прогноз при роже у детей старшего возраста обычно благоприятный при своевременной диагностике и рациональном лечении с использованием антибиотиков. При роже новорожденных и детей грудного возраста прогноз серьезен, т. к. заболевание может закончиться летально.

К смешанной форме пиодермии (стрептостафилодермия) относится *вульгарное импетиго*. Это наиболее частая форма, осложняющая течение зудящих дерматозов (атопический дерматит, стромбулоз, чесотка, укусы насекомых). Вначале появляется типичная стрептококковая фликтена, содержимое которой из-за присоединения стафилококковой инфекции быстро мутнеет, становясь гнойным. На поверхности элементов образуются толстые плотные желто-зеленого цвета «медовые» корки. Заживление наступает через 1–2 недели.

Лечение различных форм пиодермий должно быть направлено на борьбу с возбудителями болезни, повышение защитных сил организма, коррекцию обменных нарушений и функциональных расстройств.

При лечении тяжелых распространенных форм стафилодермии у старших детей (при фурункулезе, карбункулах, гидрадените) показана антибактериальная терапия. Антибиотики назначаются с учетом чувствительности к ним выделенных штаммов стафилококка. Как правило, большинство штаммов стафилококка, выделяемых сегодня, нечувствительны к пенициллину вследствие выработки фермента β -лактамазы. Поэтому предпочтительнее назначать полусинтетические пенициллины, цефалоспорины, макролиды или линкомицин. В комплексной терапии целесообразно назначение витаминов и различных физиотерапевтических процедур (УВЧ, УФО). При рецидивировании пиодермии показана иммуномодули-

рующая терапия с учетом выявленных в иммунограмме нарушений (ликопид, полиоксидоний и др.). Наружная терапия зависит от формы стафилодермии и стадии патологического процесса.

При лечении стрептодермии в целях предупреждения распространения процесса кожу в очагах поражения ни в коем случае нельзя мочить, а вокруг очагов поражения обрабатывают 1–2% раствором борного, салицилового спиртов или хлоргексидином. Антибактериальная терапия назначается в зависимости от распространенности поражения кожи, общего состояния и возраста больного, наличия у него очагов хронической инфекции или соматических заболеваний. По-прежнему эффективен в лечении стрептодермий пенициллин. При непереносимости пенициллина назначают линкомицин, макролиды, цефалоспорины. Наружно применяются анилиновые красители, дезинфицирующие и подсушивающие средства, антибактериальные мази («Бактробан», «Банеоцин», «Фуцидин»). Целесообразно применение общеукрепляющих средств (адаптогенов, витаминов). При рецидивировании стрептодермии показана иммуностимулирующая терапия (аутотрансфузии УФ-облученной крови, чрескожное лазерное облучение крови и др.). Следует помнить, что стрептококковые поражения кожи поддерживаются существующими в организме очагами хронической инфекции (хронический тонзиллит, ринит, отит, синусит, кариес), в связи с чем требуется их санация. Распространенные формы стрептодермии могут сопровождаться регионарным лимфаденитом. К осложнениям стрептококковой инфекции на коже следует отнести поражение сердца (ревматизм, миокардит) и почек (гломерулонефрит). Поэтому перед выпиской ребенка необходим контроль анализов периферической крови и мочи. Предупреждением стрептодермий служит обеспечение в детских учреждениях и дома должного гигиенического режима, изоляция заболевших, дезинфекция предметов общего пользования, профилактическая работа с родителями и работниками детских учреждений.

В целях профилактики пиодермий у детей большое значение приобретает санация гнойничковых заболеваний у персонала детских учреждений, беременных; санитарно-гигиенические меры в роддомах, детских учреждениях, а также изоляция больных детей.

ЧЕСОТКА

Чесотка — паразитарное заразное заболевание кожи, вызываемое чесоточным клещом *Sarcoptes scabiei hominis*, являющимся внутрикожным паразитом человека. Чесоточный клещ относится к типу мелких членистоногих, классу паукообразных, отряду акариформных. Заражение происходит при непосредственном контакте с больным человеком или через зараженные предметы обихода, одежду, игрушки. Чесоткой болеют люди всех возрастных групп, однако у детей она имеет некоторые особенности. Дети заражаются чесоткой обычно от взрослых членов семьи, обслуживающего персонала или других детей. Самка клеща проникает в кожу и продельвает в ней ходы, по мере продвижения откладывает яйца. Она наиболее активна по ночам, за всю жизнь откладывает до 40–50 яиц. Через 3–4 дня из яиц появляются личинки, которые через 10–14 дней превращаются во взрослых особей. Общая продолжительность жизненного цикла клеща — 30–60 дней. На взрослом человеке паразитирует 10–12 самок клеща. Инкубационный период при чесотке имеет разную продолжительность и составляет от 3–7 до 10–14 дней, иногда до 1,5 месяца. При реинфекции инкубационный период значительно сокращается. Обнаружено, что реинфекция проходит труднее у уже сенсibilизированных людей и что количество паразитов у таких людей намного меньше, чем у людей, заразившихся первый раз.

У детей старшего возраста клинические проявления чесотки такие же, как у взрослых. Основными клиническими симптомами чесотки служат зуд, усиливающийся в ночное время, типичная локализация и своеобразный характер высыпаний. Элементы сыпи локализуются в межпальцевых складках и на боковых поверхностях пальцев кистей, сгибательных поверх-

ностях конечностей, на боковых поверхностях туловища, внизу живота и на ягодицах, у мужчин на коже половых органов. Высыпания представлены парными папулами, серопапулами (папуловезикулами), реже везикулами, между которыми иногда виден чесоточный ход в виде беловатой или сероватой чуть возвышающейся линии длиной до 1 см. В более крупном (слепом) конце чесоточного хода находится самка клеща, которую можно увидеть в виде черной точки.

Клинические проявления заболевания у новорожденных и детей грудного возраста значительно отличаются от течения этого заболевания у взрослых. У новорожденных и в первые месяцы жизни ребенка чесоточные элементы сыпи разбросаны по всему телу, а иногда даже на лице и волосистой части головы. Высыпания и чесоточные ходы чаще всего локализуются на ладонях и подошвах, особенно в области тыльной поверхности стоп и на их внутреннем своде. Чесотка у грудных детей в отличие от взрослых проявляется в виде отежных серопапул и пузырьков, чем напоминает клиническую картину строфулюса. У ежедневно купающихся детей чесоточные ходы едва заметны, чаще всего их можно видеть только на подошвах, где роговой слой более развит и разрушение ходов задерживается. В тех случаях, когда чесоточные ходы плохо видны, их можно легко обнаружить путем смазывания участков кожи анилиновым красителем. При этом чесоточные ходы ясно выделяются на фоне неизменной кожи. Течение болезни часто осложняется присоединением вторичной гнойной инфекции и появлением пиоаллергидов. Все это затрудняет диагностику чесотки. У 7–10 % пациентов наблюдается скабиозная лимфоплазия, которая проявляется в виде узелков или узлов диаметром 5–20 мм красноватого или коричневатого цвета. Узелки обычно немногочисленны, чаще локализуются на половом члене, мошонке, подмышечных впадинах. После лечения 80 % узелков рассасывается в течение 3 месяцев, после рассасывания возникает гиперпигментация.

Лечение чесотки детей проводится теми же противоскабиозными средствами, что и у взрослых, но в меньшей концентрации.

УКУСЫ НАСЕКОМЫХ

Дети раннего возраста весьма часто страдают от укусов комаров, мошек, слепней, клопов, блох, некоторых видов мух, реже пчел и ос, а также головных и платяных вшей. Укусы насекомых, особенно комаров и мошек, вследствие воздействия находящихся в их слюне раздражающих веществ, обладающих гистаминоподобным влиянием, вызывают воспалительную реакцию, сопровождающуюся отеком кожи, ее гиперемией, появлением волдырей, возникает сильный зуд, что приводит к расчесам. Иногда, особенно при укусах клопов, высыпания и зуд держатся недолго (10–20 ч), оставляя на месте укусов красные точки, которые незаметно исчезают в течение 2–3 дней. На месте укусов блох появляются розеолезные или уртикарные элементы с точечной петехией в центре, исчезающие через 2–3 дня.

Особенно тяжело иногда протекают укусы слепней, ос, пчел, т. к. боль на месте укуса и выраженный отек могут держаться 1–3 дня и сопровождаться интоксикацией в виде повышения температуры, рвоты, возбудимости или, наоборот, слабости, сонливости.

Вшивость. Различают три вида вшей: головные, платяные и площади (лобковые). Головные вши откладывают яйца (гниды), которые с помощью хитинового вещества плотно приклеиваются к волосам. Платяные вши и их гниды скапливаются в складках нательного белья и одежды. Площичи очень редко наблюдаются у детей грудного возраста. Если же это случается, то поражаются брови, ресницы, пушковые волосы, к которым вши плотно прикрепляются с помощью особых клешневидных образований. Укусы вшей, вызывая сильный зуд, способствуют появлению расчесов, которые служат входными воротами для пиококковой инфекции, в результате чего возникает импетиго, которое сопровождается регионарным лимфаденитом. Кожа в местах поражения платяными вшами пигментируется. При поражении площичами на прилегающих участках кожи могут быть видны не исчезающие при надавливании пятна се-

ровато-синюшного цвета («голубые пятна»), обусловленного соединением гемоглобина со слюной насекомого. Дети, страдающие экземой, обладают более выраженной чувствительностью к яду любых насекомых. Поэтому высыпные элементы у них более выраженные, держатся долго и сопровождаются сильным зудом, чаще возникает импетигенизация.

Лечение. В случаях тяжелых реакций на укусы при появлении высокой температуры, рвоты, возбуждения или вялости необходимы дезинтоксикационные мероприятия: обильное питье, парентеральное введение 5% раствора глюкозы с аскорбиновой кислотой, кальция глюконата. Назначают один из антигистаминных препаратов (Тавегил®, Супрастин®, Фенкарол®). При резко выраженном отеке кожи и зуде необходимо в течение 40–50 мин применять холодные примочки 1% раствора танина, или свинцовой воды (Aqua plumbi), или холодного отвара крепкого чая. При необходимости процедура повторяется 4–6 раз в день. Можно протирать пораженный участок кожи 4–6 раз в день ваткой, смоченной пищевым 9% уксусом, разведенным с 30–40% спиртом в пропорции 1:1. При укусах ос, пчел, шершней на место укуса прикладывают ватку, смоченную нашатырным спиртом, разведенным с водой 1:1. При наличии импетигиозных элементов очаги поражения смазывают 1–2% водным или спиртовым (50–70%) растворами анилиновых красителей с последующим применением ихтиол-висмутовой (2–3%) пасты, салициловой (0,5–1%), дерматоловой (3–5%) или ксероформной (2–3%) мази.

ДЕРМАТОМИКОЗЫ У ДЕТЕЙ

Микроспория (стригуций лишай) — наиболее распространенное грибковое заболевание у детей. На протяжении последних десятилетий основным возбудителем микроспории в России (до 99%) служит зооантропофильный гриб *Microsporum canis*, а на долю *Microsporum ferrugineum*, относящегося к группе антропофильных грибов, приходится не более 1%.

Инкубационный период при микроспории, обусловленной зооантропофильным грибом, составляет 5–7 дней, а вызываемой антропофильным возбудителем — 4–6 недель. *M. canis*, обладая тропностью к структурам, содержащим кератин, поражает шерсть животных, кожу, волосы и крайне редко ногти человека. Заражение зооантропофильной микроспорией происходит от кошек, собак, реже хомяков, морских свинок, хорьков. В патологический процесс вовлекается гладкая кожа и волосистая часть головы, возможно поражение бровей и ресниц.

Клинически на волосистой части головы возникает один или несколько очагов правильной круглой формы, с четкими границами, покрытых мелкими сероватыми чешуйками. В очагах поражения происходит равномерное обламывание волос на высоте 5–8 мм от уровня кожи. Они приобретают вид «подстриженной лужайки» (стригущий лишай). По периферии этих очагов часто обнаруживаются более мелкие очажки поражения, которые иногда выявляются лишь при освещении люминесцентной лампой. Волосы из очага поражения легко удаляются, их корни окружены беловатым чехликом. На гладкой коже образуются эритематозно-сквамозные очаги с округлыми или овальными очертаниями. Края очагов имеют четкие границы, которые слегка возвышаются над уровнем кожи и покрыты микровезикулами, серозными корочками и чешуйками. Очаги поражения имеют тенденцию к периферическому росту, отдельные элементы могут приобретать кольцевидную форму. В результате повторной инокуляции в центре очага вновь возникает эритематозно-сквамозный очаг, образуя вписанные друг в друга кольца. Для микроспории характерно наличие множества очагов, которые чаще располагаются на открытых частях тела. При микроспории гладкой кожи почти всегда поражаются пушковые волосы. Патологический процесс чаще носит поверхностный характер, однако могут развиваться инфильтративные и инфильтративно-нагноительные формы. У взрослых микроспория волосистой части головы практически не встречается, т. к. секрет сальных желез губителен для спор гриба.

Диагноз подтверждается положительными результатами микроскопического исследования волос и кожных чешуек, получением культуры возбудителя на среде Сабуро на мицелий патогенных грибов и характерным зеленоватым свечением пораженных волос при люминесцентном исследовании лампой Вуда.

Лечение микроспории детей осуществляется с применением системных антимикотиков (гризеофульвин, итраконазол, тербинафин) в детских дозировках.

ВИРУСНЫЕ ДЕРМАТОЗЫ У ДЕТЕЙ

Герпес новорожденных возникает у детей, матери которых больны генитальным герпесом. Риск заражения новорожденного наиболее высок при первичном герпесе половых органов матери. Заражение происходит внутриутробно или при прохождении через инфицированные родовые пути. Для новорожденных характерна генерализация инфекции, при которой помимо высыпаний на коже происходит поражение центральной нервной системы (энцефалит, менингоэнцефалит), печени (гепатит), глаз (конъюнктивит, кератоконъюнктивит). На коже и слизистых оболочках герпетические высыпания представлены обилием мелких пузырьков 1–2 мм в диаметре, располагающихся на практически неизменном фоне. Вокруг пузырьков можно увидеть слабовыраженный воспалительный ободок.

Герпетическая инфекция может осложнять течение некоторых дерматозов. Так, при контакте больного экземой или атопическим дерматитом с больным простым герпесом развивается герпетиформная экзема Капоши (см. осложнения атопического дерматита).

Контагиозный моллюск. Это заболевание распространено во всем мире. Встречается преимущественно в детском возрасте на участках с тонкой и нежной кожей, особенно часто у пациентов с атопическим дерматитом и иммунодефицитом. Нарушение барьерной функции кожи у пациентов с атопическим дерматитом объясняет восприимчивость этих пациентов к заболеванию.

Заболевание вызывается ДНК-содержащим вирусом, относящимся к семейству поксвирусов, и передается либо при прямом контакте (у взрослых нередко при половом), либо при пользовании общими предметами гигиены.

Инкубационный период составляет от 14 дней до 6 месяцев. Высыпания чаще располагаются в области лица, шеи, половых органов. Появляются полусферические папулы размером от булавочной головки телесного или розоватого цвета с пупкообразным вдавлением в центре. Количество элементов может варьировать от единиц до десятков. При надавливании пинцетом на моллюск выделяется беловатая крошковатая масса — «моллюсковые тельца». У пациентов с ВИЧ/СПИД и другими видами иммунодефицита могут появляться элементы крупных размеров (гигантский контагиозный моллюск).

Как правило, через 6–9 месяцев наступает спонтанная ремиссия. У пациентов с атопическим дерматитом и иммунодефицитом очагов больше, и они менее склонны к спонтанной ремиссии.

Диагноз устанавливается клинически. Дифференциальный диагноз проводится со следующими заболеваниями: плоские бородавки, дерматофиброма.

Основным методом лечения служит выдавливание элемента пинцетом с последующим смазыванием йодной настойкой и противовирусными препаратами. Возможно проведение криодеструкции. Пациентам не следует посещать плавательные бассейны, общие бани, проводить массаж.

Бородавки представляют собой разрастание эпителия, вызываемое вирусом папилломы человека разных типов, от каждого из которых и зависит клинический вариант бородавок. У детей бородавки встречаются намного чаще, чем у взрослых, и в основном в виде вульгарных (простых) и плоских (юношеских).

Простые бородавки клинически представлены невоспалительными изолированными папилломатозными папулами телесного цвета, заметно возвышающимися над окружающей кожей, с бугристой поверхностью, иногда с мелкими черными

точками затромбированных капилляров. Размер папул обычно не превышает 1 см. Субъективные ощущения, как правило, отсутствуют. В типичных случаях простые бородавки локализуются прежде всего на коже кистей. Доминирующая возрастная группа — дети дошкольного и раннего школьного возраста. В большинстве случаев вульгарные бородавки разрешаются самостоятельно в первые два года существования.

Плоские бородавки возникают в постпубертатном возрасте и клинически выглядят как гладкие розоватого или телесного цвета плоские, слегка выступающие папулы размером до полусантиметра, локализующиеся обычно на коже лица, верхнего плечевого пояса, что часто представляет косметическую проблему.

Дифференцировать бородавки нужно с контагиозным моллюском, плоским и блестящим лишаями, мозолями и кольцевидной гранулемой.

Лечение бородавок в зависимости от их разновидности и локализации проводится чаще всего различными методами деструктивного воздействия (салициловая кислота высокой концентрации, криотерапия, пульсирующий лазер и пр.). Необходимо помнить, что многие из этих методов связаны с риском развития рубцов.

Вирусная пузырьчатка полости рта и конечностей (*Hand-Fuss-Mund-Krankheit*) — это системное вирусное заболевание, которое чаще встречается у детей в возрасте от 1 до 4 лет. Заболевание вызывается вирусом Коксаки А4, А5, А16, В2 и В5 или энтеровирусом 71. Передача инфекции происходит от человека к человеку контактным или фекально-оральным путем, реже при посещении бассейна. Заболевание чаще встречается в летнее время, но спорадические случаи наблюдаются в течение всего года. Инкубационный период составляет от 3 до 6 суток. Вирус проникает в организм человека из желудочно-кишечного тракта (через слизистую щек и подвздошной кишки) и вначале попадает в регионарные лимфатические узлы. Спустя 72 часа развивается вирусемия.

В дебюте заболевания у пациентов внезапно повышается температура, отмечается недомогание. На коже ладоней и по-

дошь появляется характерная сыпь в виде пузырьков до 3 мм в диаметре с серовато-беловатым содержимым, окруженных тонкой полоской гиперемии. Возможны высыпания в области передних и боковых поверхностей конечностей. Количество пузырьков варьирует от 2–3 до 100. На ладонях и подошвах везикулы имеют характерную вытянутую форму, обычно не вскрываются. Реже могут появляться пятнистые и везикулезные высыпания на ягодицах, бедрах и гениталиях. При вскрытии везикул на этих местах образуются эрозии, которые потом покрываются корками. На слизистой оболочке полости рта могут возникать пузырьки и болезненные эрозии, в связи с чем у пациентов развивается анорексия. Отмечается увеличение шейных и подчелюстных лимфатических узлов.

Диагноз обычно ставится клинически. В крови можно обнаружить антитела к вирусу. Дифференциальный диагноз проводят с герпесом и синдромом Стивенса—Джонсона.

Заболевание обычно проходит самостоятельно в течение недели. Лечение симптоматическое. Тяжелые осложнения в виде миокардита или асептического менингита возникают редко.

ДЕРМАТИТЫ

Простой контактный дерматит возникает в ответ на контакт с облигатными раздражителями физической (высокая и низкая температура, трение и давление, излучение, электрический ток и др.), химической (концентрированные кислоты и щелочи, соли тяжелых и щелочных металлов) и биологической природы (сок растений, слизь гусениц и медуз, слюна кровососущих насекомых).

Клинически воспалительная реакция возникает в месте контакта и строго соответствует границам воздействия раздражителя. Клиническая картина зависит от силы и длительности воздействия причинного фактора и в некоторой степени от свойств кожи. При кратковременном сильном воздействии возникает эритема, пузыри или некроз кожи, при длительном слабом раздражении — застойная эритема, инфильтрация и шелушение кожи.

У детей наиболее часто наблюдаются простые дерматиты вследствие травматического повреждения кожи при плохом уходе, раздражении одеждой и трении соприкасающихся поверхностей. Процесс, возникающий в складках кожи, носит название «опрелость» или «интертриго». При этом появляется воспалительная эритема с мацерацией кожи, сопровождающаяся болезненностью. Образованию опрелостей способствует также паратрофия у детей грудного возраста и ожирение, повышенное потоотделение, загрязнение кожи, плохая гигиена с недостатком водных процедур и воздушных ванн. Дифференциальный диагноз проводится с себорейным дерматитом и интертригинозными формами кандидоза и стрептодермии.

При воздействии на кожу низких температур и ветра может возникнуть ознобление, наиболее свойственное детям грудного или младшего детского возраста. Появлению ознобышей способствует лабильность сосудистой системы, гидрофильность тканей, преобладание в подкожной жировой клетчатке тугоплавких жирных кислот (стеариновой и пальмитиновой). Процесс локализуется в области щек, реже носа, ушных раковин и концевых фаланг пальцев. Кожа приобретает ливидно-красный оттенок, возникают отежные папулы и участки тестоватого уплотнения. В области концевых фаланг пальцев и тыла кистей ознобление проявляется сухостью кожи, шелушением и трещинами. На щеках образуются плотные болезненные узлы размером до грецкого ореха синюшно-багрового цвета.

Следует помнить, что детская кожа из-за тонкости рогового слоя и низкой продукции меланина высокочувствительна к воздействию солнечных лучей и УФО.

У грудных детей вследствие особенностей строения эпидермиса и дермы, недостаточно сформированной водно-липидной мантии кожа более чувствительна к действию химических раздражителей, чем у взрослых. Дерматит у детей могут вызывать даже такие часто употребляемые дезинфицирующие средства, как спирт, эфир, йод и др.

Биологические раздражающие факторы нередко обуславливают искусственные дерматиты, особенно в летнее время. Контакт с такими растениями, как лютик, молочай, примула, борщевик и др., приводит к появлению у детей красноты и пузырей, сопровождающихся жжением и болезненностью. Высыпания по форме напоминают листья растений, с которыми контактировала кожа. Воспаление кожи происходит вследствие ее контакта с эфирными маслами и другими раздражающими веществами, содержащимися в растениях. Следует отметить, что в солнечные дни, особенно в утренние часы, реакция на контакт с растениями выражена значительно больше вследствие фотосенсибилизирующего действия эфирных масел.

Постановка диагноза простого дерматита обычно не вызывает трудностей, т. к. легко выявляется экзогенный фактор. Воспалительная реакция на коже точно соответствует месту его действия, имеет четкие границы и быстро разрешается после прекращения контакта с ним.

При организации лечения вначале необходимо устранить действие поражающего фактора, при химическом воздействии — очистка кожи от химического вещества путем обильного промывания. При терапии в зависимости от стадии применяются местные индифферентные лекарственные средства (водные анилиновые красители, взбалтываемые взвеси, присыпки, пасты). При наличии пузырных высыпаний проводят их вскрытие без удаления покрывки пузыря с последующим наложением повязок с антисептическими растворами.

Пеленочный дерматит — один из наиболее частых дерматозов у грудных детей. Заболевание относится к группе регион-специфичных дерматозов, при которых острая воспалительная реакция кожи возникает в закрытой памперсами (подгузниками) области. Частота встречаемости пеленочного дерматита у детей грудного возраста составляет от 7 до 35 %, пик заболеваемости приходится на младенцев 9–12 месяцев. В последние годы благодаря широкому использованию памперсов, обладающих хорошими гигроскопическими свойства-

ми, число случаев пеленочных дерматитов значительно уменьшилось.

Заболевание имеет мультифакториальную природу иницируется сочетанием ряда факторов: физических, химических и биологических (взаимодействие кожи с мочой и калом). Основным условием возникновения пеленочного дерматита служит окклюзия кожи вследствие применения подгузников. Поверхность, контактирующая с подгузниками, избыточно увлажняется, роговой слой разрыхляется, вследствие этого снижаются барьерные функции эпидермиса, и кожа становится более чувствительной и ранимой. Такие изменения способствуют колонизации на поверхности кожи дрожжеподобных грибов *Candida albicans* и грамположительных бактерий, в частности *Staphylococcus aureus* и стрептококков. Ферменты, выделяемые микроорганизмами, расщепляют мочевую кислоту, способствуют синтезу аммиака и созданию щелочной реакции кожи, которая, в свою очередь, активизирует ферментативную активность кала.

Клинически наиболее часто развивается пеленочный дерматит в тех местах, которые непосредственно контактируют с подгузником. В большей степени поражаются ягодички и гениталии. Вначале возникают эритематозные пятна различной интенсивности, затем кожа в местах поражения становится отечной, иногда шелушится, потом появляются папулезные высыпания. У детей, которые ночью долго находятся в подгузниках с плохой абсорбцией, возможно образование эрозии на поверхности кожи, а иногда даже язв.

Второй по частоте после простого пеленочного дерматита — кандидозный пеленочный дерматит. Он представлен яркими четко очерченными эритематозными очагами неправильной формы пятнистого и папулезного характера. Свойствендовольно быстрый рост очагов по периферии, тенденция к появлению высыпаний в складках и на соприкасающихся поверхностях. По периферии очагов часто можно увидеть «отсвы» милиарных папул и мелких вялых поверхностных пустул, после вскрытия которых остаются эрозии с обрывками эпидермиса

правильной округлой формы. Отмечается склонность к увеличению площади эрозированных поверхностей причудливой формы с четко выраженными границами фестончатых очертаний. Вероятность вторичной кандидозной инфекции весьма велика при любой форме пеленочного дерматита, длящегося более трех дней. Диагноз заболевания устанавливается клинически.

Пеленочный дерматит бактериальной этиологии чаще вызывается β -гемолитическими стрептококками и носит название «папулезно-эрозивная стрептодермия». Предрасполагающими факторами к возникновению этой формы дерматита служат образование в мокрых пеленках аммиака, экскреция с мочой антибиотиков, стирка белья синтетическими ароматизированными моющими средствами. На коже ягодиц, задней поверхности бедер, у мальчиков — мошонки на общем эритематозном фоне появляются слегка выступающие над кожей милиарные и лентикулярные папулы розовато-синюшного цвета, на поверхности которых быстро образуются эрозии.

Дифференциальный диагноз проводится со следующими заболеваниями: опрелости, контактный дерматит, себорейный дерматит, интертриго, псориаз, аллергический контактный дерматит, атопический дерматит, гистиоцитоз X, врожденный сифилис, энтеропатический акродерматит.

Основное в лечении пеленочного дерматита — хороший уход за кожей. Необходимо своевременно менять подгузники с последующим очищением и просушиванием кожи. Следует делать воздушные ванны при каждой смене подгузников. С целью защиты кожи от влаги и раздражения используют пасты и кремы, содержащие цинк. При появлении эрозий необходима обработка 1% водным раствором анилиновых красителей (бриллиантовым зеленым или эозином).

При подозрении на кандидозное поражение наружно используют пасты, кремы и мази из группы имидазолов (клотримазол, кетоконазол). Наружная терапия пеленочного дерматита бактериальной этиологии включает применение фузидиевой кислоты в виде крема или пасты. Системная терапия обычно не требуется.

Следует избегать применения наружных средств, содержащих кортикостероиды, особенно с высокой фармакологической активностью, поскольку в условиях окклюзии в области подгузников вероятны как системная адсорбция глюкокортикоидов, так и местные побочные эффекты.

Атопический дерматит. Клинические проявления атопического дерматита зависят от возраста больного, что позволяет выделять три периода (стадии) заболевания: младенческая стадия — с 3–4 месяцев до 1,5–2 лет; детская стадия — от 2 до 10–12 лет; взрослая стадия — старше 12 лет.

Младенческая стадия. Первые проявления на коже часто появляются с 3–4 месяцев. Высыпания обычно локализуются на лице в области щек, оставляя непораженной кожу носогубного треугольника; на разгибательных поверхностях конечностей, на туловище и ягодицах. Этой стадии атопического дерматита свойственны экссудативные изменения на коже, что в прошлом обозначалось термином «детская экзема». Вначале возникает эритема с нечеткими границами, на фоне которой появляются мелкие отечные папулы и микровезикулы, легко вскрывающиеся с образованием микроэрозии, из которых на поверхность кожи просачивается экссудат, что приводит к возникновению участков мокнутия. Клиническая картина характеризуется эволюционным полиморфизмом. На фоне острых воспалительных явлений образуются корочки, чешуйки, экскориации, пустулы. Период обострения сопровождается сильным зудом. По мере стихания обострения в очагах поражения появляется шелушение и участки дисхромии. Дермографизм обычно красный.

Детская стадия атопического дерматита характеризуется высыпаниями, располагающимися преимущественно в локтевых сгибах, подколенных ямках, в области лучезапястных и голеностопных суставов. Экссудативные проявления уменьшаются, исчезает микровезикуляция. На фоне эритемы и умеренной отечности в очагах поражения возникают лихеноидные папулы, которые, сливаясь между собой, образуют участки папулезной инфильтрации, развивается лихенификация. Вокруг очагов

лихенификации могут появляться свежие папулезные высыпания, сопровождающиеся зудом различной интенсивности, что приводит к образованию биопсирующих расчесов, геморрагических корочек и трещин. Дермографизм в детской стадии атопического дерматита чаще становится смешанным или белым. Тяжесть заболевания определяется распространенностью кожного поражения и интенсивностью зуда. Выделяют локализованную, диссеминированную (распространенную) и диффузную (универсальную) формы атопического дерматита.

При *локализованной форме* высыпания располагаются исключительно в локтевых и подколенных сгибах, на тыле кистей и стоп, лучезапястных и голеностопных суставах и шее. За пределами этих очагов кожа не изменена. Зуд умеренно выраженный.

При *распространенной форме* атопического дерматита патологический процесс выходит за пределы сгибов на прилегающие к ним участки — предплечья, плечи, голени, бедра, туловище, где на фоне эритемы появляется большое количество лихеноидных папул с эскориациями и корочками. Границы очагов поражения нечеткие. Отмечается общая сухость кожных покровов с отрубевидным шелушением.

Диффузная форма атопического дерматита представляется наиболее тяжелой. Она характеризуется эритродермическим поражением кожного покрова, за исключением ладоней и носогубного треугольника. Кожа гиперемирована, напряжена, уплотнена, покрыта многочисленными трещинами, особенно в складках. Пациентов беспокоит нестерпимый зуд, приводящий к биопсирующим расчесам, болезненность и парестезии, периодически возникающий озноб.

В большинстве случаев к 3–5 годам проявления атопического дерматита постепенно стихают, и наступает спонтанное выздоровление или длительная ремиссия. В оставшейся части случаев после 10–12 лет атопический дерматит приобретает клинические черты, соответствующие взрослой фазе заболевания.

В младенческой и детской фазах атопического дерматита нередко может наблюдаться осложнение в виде *герпетиформ-*

ной экземы Капоши (вакциноформный пустулез, герпетическая экзема), которая вызывается вирусом простого герпеса I, реже II типа. Герпетиформная экзема Капоши может возникать как при первичной герпетической инфекции, так и при ее рецидиве. Источником заражения служит больной простым герпесом. Инкубационный период составляет 2–7 дней. Развитие заболевания у больных atopическим дерматитом связано со снижением у них барьерно-защитных функций кожи.

Клинически заболевание начинается остро, вскоре после контакта ребенка, больного atopическим дерматитом, с больным простым герпесом. Вначале отмечается ухудшение общего состояния, повышение температуры до 38–40°C, выраженное беспокойство, сменяющееся вялостью вплоть до полной прострации, отказ от еды. На коже появляются пузырьки и пустулы величиной от булавочной головки до горошины с пупкообразным западением в центре. Содержимое пузырьков, вначале серозное, быстро становится геморрагическим. Элементы сыпи чаще локализуются на лице, шее и волосистой части головы, реже в местах расчесов на туловище и конечностях. К моменту образования герпетических высыпаний клинические проявления atopического дерматита резко уменьшаются: кожа бледнеет, прекращается мокнутие, исчезает зуд. Характерна тесная группировка элементов, вследствие чего после вскрытия пузырьков и образования геморрагических корок лицо ребенка становится похожим на маску. При высыхании корок легко возникают болезненные кровотокающие трещины, при снятии корок появляются эрозии. После заживления на месте бывших пустулезных элементов у половины больных остаются небольшие рубчики. Заболевание протекает волнообразно, высыпания нередко появляются в несколько этапов. У некоторых больных, кроме изменений на коже, поражается слизистая оболочка полости рта и возникает афтозный стоматит. При попадании вируса на слизистую оболочку век развивается герпетический конъюнктивит и кератит. Почти у всех детей увеличиваются регионарные лимфатические узлы. В тяжелых случаях может развиваться менингоэнцефалит.

Герпетиформную экзему Капоши необходимо дифференцировать со стрептококковым импетиго. В неясных случаях окончательный диагноз устанавливается с помощью вирусологических исследований. С помощью моноклональных антител в мазке, приготовленном из содержимого везикул, можно выявить антигены вируса простого герпеса и установить его тип.

Лечение герпетиформной экземы Капоши должно быть комплексным. Больные должны быть изолированы, т. к. они могут быть источником заболевания для других детей, страдающих атопическим дерматитом. Необходима системная противовирусная терапия: ацикловир внутрь (по 0,2 мг 5 раз в сутки для детей старше 2 лет и по 0,1 мг 5 раз в сутки для детей младше 2 лет), в тяжелых случаях ацикловир вводят внутривенно. Препарат назначается в течение 5–8 дней. При наслоении вторичной гнойной инфекции показаны антибиотики (цефалоспорины, линкомицин, эритромицин). При выраженных признаках интоксикации проводят инфузионную терапию. Наружное лечение определяется стадией процесса. В начале заболевания назначают противовирусные мази: ацикловир, фенистилпенцивир и др. После образования корок используют пасту Лассара, дерматоловую мазь. На эрозии и трещины наносят анилиновые красители. Все больные герпетической экземой нуждаются в консультации окулиста. При герпетическом поражении глаз с первых дней назначают противовирусные средства (3% глазная мазь ацикловир).

Строфулюс (детская почесуха, папулезная крапивница) — хроническое рецидивирующее заболевание с характерными папулезно-везикулезными (серопапулезными) высыпаниями, сопровождающимися зудом. Строфулюс — одно из наиболее частых заболеваний, встречающихся в детском возрасте. У некоторых больных он сочетается с атопическим дерматитом.

В большинстве случаев причинами возникновения строфулюса служат пищевые аллергены (коровье молоко и молочные продукты, яйца, рыба, морепродукты, мед, какао, шоколад, цитрусовые, земляника, орехи и др.), укусы насекомых (кома-

ры, блохи, клопы), токсико-аллергические воздействия при желудочно-кишечных, инфекционных заболеваниях и нарушениях функции печени, гельминтозах, лямблиозе. Развитие строфулюса могут инициировать некоторые медикаменты, нередко заболевание появляется после проведения профилактических прививок. Строфулюс часто возникает в период прорезывания зубов (раньше его даже называли tooth rash).

Заболевание имеет хроническое рецидивирующее течение, развивается у детей, склонных к аллергии, чаще на фоне искусственного вскармливания. Первые проявления строфулюса возникают после шестого месяца жизни, наиболее часто наблюдается между вторым и четвертым годом жизни. Типичный морфологический элемент — папуловезикула или серопапула, представляющая собой волдырь, в центре которого находится плотная милиарная или лентикулярная папула, на верхушке располагается мелкий пузырек.

Клинические проявления зависят и от провоцирующего фактора. Для папулезной крапивницы, вызванной пищевыми агентами и лекарственными препаратами, характерны симметричные высыпания, располагающиеся преимущественно на разгибательных поверхностях верхних и нижних конечностей, реже на коже туловища и на лице. Морфологически сыпь представлена волдырями плотноватой консистенции конической формы ярко-розового цвета, до 10 мм в диаметре, на верхушке которых наблюдается мелкий пузырек. После расчесывания на месте пузырька появляется эрозия, при подсыхании которой образуется плотная серозно-геморрагическая корочка.

Высыпания после укусов насекомых обычно несимметричны, возникают чаще на открытых участках кожного покрова, иногда линейно, сопровождаются отеком окружающих тканей. Элементы сыпи яркие, плотные, эластичные, с выраженным экссудативным компонентом. Пузырек на поверхности такого элемента наполнен серозным или даже геморрагическим содержимым, может иметь довольно крупные размеры (до 5–7 мм). Строфулюс сопровождается сильным приступообразным зудом. При длительном течении заболевания след-

ствие изнуряющего зуда дети становятся беспокойными, раздражительными, агрессивными, плохо спят.

Частое осложнение строфулюса — присоединение вторичной гнойной инфекции вследствие инфицирования расчесов.

Дифференциальная диагностика папулезной крапивницы проводится с чесоткой, при которой чаще поражается кожа в межпальцевых складках и боковых поверхностях пальцев рук, на разгибательных поверхностях верхних конечностей и на туловище. При чесотке высыпания более мелкие, чем при строфулюсе, и нередко располагаются парно, иногда можно увидеть чесоточный ход. При подозрении на чесотку следует взять соскоб на чесоточного клеща, иногда применяется пробное противочесоточное лечение. Кроме того, дифференциальный диагноз следует проводить с мастоцитозом, герпетиформным дерматитом Дюринга, токсидермией, ветряной оспой.

Для эффективной терапии заболевания необходимо учитывать этиологические и провоцирующие факторы. Нельзя ограничиваться только осмотром кожи. Следует выявить причинно-значимые пищевые аллергены, сделать клинический и биохимический анализ крови, исследовать кал на дисбактериоз, глисты и цисты лямблий. Ребенок должен получать гипоаллергенное питание с учетом индивидуальной непереносимости пищевых продуктов. В качестве общей терапии показаны препараты кальция, антигистаминные средства, а по показаниям — седативные препараты (настойка валерианы, пустырника). Проводится лечение выявленных соматических заболеваний.

Наружно назначаются анилиновые красители, противозудные и кератолитические средства (2% салицилово-цинковая, 3–5% ихтиоловая и дегтярная пасты). Если в возникновении заболевания доказана роль укусов насекомых, применяются репелленты и другие защитные средства.

Герпетиформный дерматит Дюринга — хроническое рецидивирующее заболевание кожи, отличающееся истинным полиморфизмом сыпи (пузырьки, пузыри, папулы, волдыри) и сильным зудом. Высыпания всегда сгруппированы и обычно

симметричны. Дерматоз может встречаться в любом возрасте, даже у грудных детей. В отличие от других аутоиммунных заболеваний мужчины болеют в 2 раза чаще, чем женщины.

В патогенезе имеет значение синдром мальабсорбции (глютенчувствительная энтеропатия), обусловленный необычной чувствительностью организма к белкам злаков (глютену), повышенная чувствительность к йоду и бромю, а также аутоиммунные нарушения. Дебют герпетиформного дерматита может быть спровоцирован перенесенными бактериальными и вирусными заболеваниями (ветряная оспа, скарлатина, респираторно-вирусные заболевания, грипп, пневмония).

Клинически заболевание часто развивается остро, а в дальнейшем протекает хронически с рецидивами. Клиническая картина характеризуется истинным полиморфизмом сыпи. На коже появляются пятна, уртикарии, папулы, пузыри, которые склонны к группировке (герпетиформное расположение). Пузыри располагаются на внешне неизменном или эритематозном фоне, напряженные, наполнены прозрачным или геморрагическим содержимым, образуют кольцевидные или гирляндобразные фигуры. Высыпания обычно симметричны, локализуются на разгибательных поверхностях конечностей, задней поверхности шеи, крестце, пояснице, крупных складках. Высыпания сопровождаются субъективными ощущениями (зуд, покалывание, жжение), особенно в момент появления свежих элементов. Кроме этого, в период обострения у пациентов может нарушаться общее состояние: повышается температура, появляются признаки интоксикации. Содержимое пузырей со временем мутнеет, может стать гнойным. При подсыхании элементов образуются корочки, а при расчесывании — эрозии, которые впоследствии также покрываются геморрагическими корочками. При регрессе на местах высыпаний остаются гипер- или депигментированные пятна.

У детей герпетиформный дерматит Дюринга имеет свои особенности: всегда начинается остро, сопровождается нарушением общего состояния в виде вялости, сонливости, снижения аппетита, бледности кожных покровов. На коже наблю-

дается высыпание довольно крупных пузырей размером от горошины до лесного ореха и более, заполненных прозрачным или геморрагическим содержимым. Сыпь часто располагается в складках и вокруг естественных отверстий. Иногда высыпание пузырей наблюдается и на слизистых. Очаги поражения симметричны и, сливаясь между собой, приобретают форму дуг, гирлянд, колец. У всех детей отмечается выраженный полиаденит. Нередко процесс осложняется наложением вторичной пиококковой инфекции, вследствие чего пузыри превращаются в пустулы. Заболевание у детей, как правило, имеет доброкачественное течение и у большинства к периоду полового созревания исчезает.

Клинической диагностике герпетического дерматита Дюринга помогает проведение пробы с йодом (проба Ядассона) в виде компресса с 50% мазью йодистого калия на участок здоровой кожи. При положительной пробе уже в течение 1–2 суток на коже появляются эритема, волдыри, пузырьные элементы, усиливается зуд. Важное диагностическое значение имеет определение в содержимом пузырей и периферической крови эозинофилов (10–30%).

Лечение больных герпетическим дерматитом включает в себя в первую очередь соблюдение безглютеновой диеты. Из рациона исключаются также йодсодержащие продукты (морепродукты, морская рыба, консервы, йодированная соль).

Системная медикаментозная терапия проводится препаратами сульфонового ряда (диамино-дифенилсульфон, диуцифон, дапсон). Детям диамино-дифенилсульфон назначается в возрастной дозе 2 раза в день циклами по 5–6 дней с перерывами в 1–3 дня. При осложнении вторичной пиококковой инфекцией показано назначение антибиотиков.

Наружная терапия проводится 1–2% растворами анилиновых красителей (метиленовый синий, бриллиантовый зеленый, генциан-виолет). Дети, больные герпетическим дерматитом, должны находиться под диспансерным наблюдением.

ПСОРИАЗ

Псориаз (чешуйчатый лишай) — распространенное генетически детерминированное заболевание с хроническим рецидивирующим течением, характеризующееся усилением пролиферации кератиноцитов, нарушением процесса дифференцировки клеток эпидермиса, воспалительными изменениями в дерме. В странах умеренного климата частота встречаемости этого дерматоза составляет в среднем 1–3 %, реже других болеют японцы, эскимосы и жители Западной Африки. Псориаз может начаться в любом возрасте, но в подавляющем большинстве заболевают дети школьного возраста. Наследственная передача предрасположенности к псориазу осуществляется по мультифакториальному типу и зависит как от особенностей генной структуры больного, так и от влияния разнообразных факторов внешней среды.

По современным представлениям, основную роль в патофизиологии псориаза играют гиперпролиферация и нарушение дифференцировки кератиноцитов. Клеточный цикл уменьшается с 28 суток в норме до 2–4 суток.

Провоцирующими факторами в возникновении псориаза могут быть: инфекционные заболевания (чаще стрептококковая инфекция, реже вирусная), обострение очагов хронической инфекции; стрессы и нервно-психическая травма; заболевания эндокринной системы (сахарный диабет, патология щитовидной железы, коры надпочечников, половых желез, ожирение); нарушение обмена веществ (липидного, белкового), алкоголь.

Клинически первичный морфологический элемент при псориазе — четко отграниченная от здоровой кожи эпидермо-дермальная папула розового или красного цвета, покрытая рыхлыми серебристо-белыми чешуйками. Процесс начинается с появления милиарных папул, которые постепенно увеличиваются в размерах, превращаясь в лентиккулярные и нумулярные. Папулы могут сливаться друг с другом и образовывать бляшки. Поверхность папулы плоская или полушаровидная. Высыпания обычно располагаются симметрично, поражая любые участки кожного покрова,

однако излюбленная локализация — разгибательные поверхности конечностей и волосистая часть головы, особенно по краю роста волос — «псориатическая корона». Волосы при псориазе не изменяются и не выпадают. На разгибательной поверхности локтевых и коленных суставов бляшки часто сохраняются в течение неопределенно длительного времени, даже после разрешения всей остальной сыпи («дежурные бляшки»).

У детей, особенно раннего и младшего возраста, заболевание отличается нетипичностью первоначальных проявлений и выраженным зудом. Высыпания нередко локализуются на лице, в крупных складках, на половых органах. При такой необычной локализации псориаз может напоминать опрелости или дерматит. Псориатическим элементам присуща острая воспалительная реакция, вследствие чего часто встречается экссудативная форма заболевания. Особенно часто у детей развивается каплевидный (тонзилогенный) псориаз, который, как правило, возникает после стрептококковой ангины или обострения хронического тонзиллита. Артропатическая и пустулезная формы в детском возрасте встречаются редко.

Диагностика псориаза основывается на изучении анамнеза жизни и болезни, обнаружении типичных папул и бляшек с характерной локализацией, выявлении псориатической триады. Дифференциальную диагностику заболевания необходимо проводить с красным плоским лишаем, парапсориазом, розовым лишаем.

Лечение больного псориазом проводится с учетом возраста ребенка, формы и стадии заболевания, общего состояния организма (очаги хронической инфекции, заболевания нервной системы, желудочно-кишечного тракта и гепатобиллиарной системы, нарушение обмена веществ, иммунной и других систем). Особенности патогенеза псориаза объясняют разнообразие концепций его терапии (см. основной учебник).

ПАРАПСОРИАЗ

Под термином «парапсориаз» в 1902 г. Брок объединил несколько похожих заболеваний и выделил среди них следу-

ющие формы дерматоза: каплевидный (лихеноидный лишай) и бляшечный (крупно- и мелкобляшечный). Название дерматоза определялось его частичным сходством с псориазом (неизвестная этиология, отсутствие субъективных ощущений, эритематозно-сквамозные высыпания, хроническое течение, торпидность к терапии). Каплевидный парапсориаз чаще встречается у детей, тогда как бляшечным болеют преимущественно взрослые.

Лихеноидный лишай (каплевидный, лихеноидный парапсориаз). Заболевание начинается у детей после года, чаще в школьном возрасте. По характеру течения различают две формы лихеноидного лишая: острый каплевидный парапсориаз (тип Мухи—Габермана или парапсориаз острый лихеноидный вариолиформный) и хронический (парапсориаз хронический лихеноидный типа Юлиусберга). Хронический лихеноидный парапсориаз может развиваться в продолжение острого.

Причина лихеноидного парапсориаза неизвестна. Предполагается инфекционно-токсическая природа заболевания с развитием гиперергической иммунной реакции по типу поверхностного васкулита на вирусную или бактериальную инфекцию. Это предположение подтверждается анамнестическими данными: началу болезни у большинства детей предшествуют ангина, респираторно-вирусные простудные заболевания или вирусные инфекции (ветряная оспа, эпидемический паротит, мононуклеоз). Нередко у детей выявляются очаги хронической инфекции (хронический тонзиллит, гайморит, аденоидит, кариес, пиелонефрит), гельминтозы, лямблиоз.

При патогистологическом исследовании у пациентов отмечается повреждение сосудов, с выходом эритроцитов, поверхностными периваскулярными лимфогистиоцитарными инфильтратами и некрозами вышележащих слоев эпидермиса.

Клинически острый парапсориаз начинается внезапно появлением округлых красно-коричневого цвета папул диаметром 5–7 мм, в центре которых видны кровоизлияния, а затем вследствие некроза образуются кровянисто-черные

корочки. Могут возникать оспенноподобные пустулы и розово-красные лентикулярные папулы. Склонности к группировке и слиянию высыпных элементов не отмечается. Поражение кожи распространенное, преимущественно в области туловища, на сгибательных поверхностях верхних конечностей, на бедрах и в подколенных ямках, очень редко на лице. Волосистая часть головы, ладони и подошвы обычно не поражаются. Общее состояние ребенка практически не нарушается, изредка может отмечаться субфебрильная температура, недомогание, увеличение периферических лимфатических узлов. Заболевание продолжается от нескольких недель до нескольких месяцев.

При гистологическом исследовании выявляется отек, некробиоз и вакуольная дегенерация клеток шиповатого и базального слоев с участками некроза. В дерме — отек, повреждение мелких сосудов с кровоизлияниями, поверхностные периваскулярные лимфогистиоцитарные инфильтраты.

После выздоровления на коже в местах бывших высыпаний остаются оспенноподобные «штампованные» рубцы и участки дисхромии.

Хронический параспориоз может быть самостоятельным заболеванием или продолжением острого параспориоза. Заболевание протекает от 6 месяцев до нескольких лет. Высыпания представлены розовато-бурого цвета плотноватыми папулами с гладкой поверхностью. При легком поскбливании на поверхности элемента появляются мелкие отрубевидные чешуйки (симптом скрытого шелушения), а при более интенсивном — кровоизлияния, как на поверхности папулы, так и вокруг нее (симптом пурпуры). По мере стихания остроты процесса геморрагический компонент исчезает, а на поверхности папул возникают нежные роговые чешуйки, которые при поскбливании отделяются целиком (симптом «облатки»). После разрешения высыпаний на месте папул образуются дисхромичные, чаще депигментированные пятна. Рубцы никогда не образуются. При хроническом лихеноидном параспориозе они могут существовать годами.

На ранних стадиях заболевания острый парапсориаз следует дифференцировать с ветряной оспой, укусами насекомых, импетиго, васкулитами. Хронические формы заболевания дифференцируют с псориазом, розовым лишаем, красным плоским лишаем и вторичным сифилисом. Характерная клиническая картина помогает отличить парапсориаз от других заболеваний. В сложных случаях можно провести гистологическое исследование.

При организации лечения прежде всего необходимы выявление и санация очагов хронической инфекции и сопутствующих заболеваний. В случаях наличия очагов инфекции целесообразно проведение курса антибактериальной терапии препаратами широкого спектра действия. Показано внутримышечное или внутривенное введение препаратов кальция. Назначаются витамины (аскорбиновая кислота, рутин, никотиновая кислота), сосудистые препараты (Теоникол[®], Компламин[®]) и антигистаминные средства. Из физиотерапевтических методов эффективностью обладает УФВ-терапия 311 нм.

РОЗОВЫЙ ЛИШАЙ ЖИБЕРА

Розовый лишай (*Pityriasis rosea Gilbert*) встречается у детей школьного возраста и реже у взрослых, особенно в осеннее или весеннее время. Предполагается инфекционно-аллергический патогенез заболевания, т. к. его возникновению нередко предшествуют простудные заболевания, ангина, грипп или другие вирусные инфекции. Заболевание не контагиозно.

Клиническая картина розового лишая имеет характерные признаки. Заболевание дебютирует появлением на коже, чаще в области туловища, так называемой материнской бляшки, которая представляет собой пятно ярко-розового цвета овальной формы с четкими границами, диаметром до 3 см с шелушением в центральной части. Субъективные ощущения обычно отсутствуют, поэтому начало заболевания часто остается незамеченным. Лишь через неделю или позже нередко после механического раздражения кожи в виде мытья или потения на туловище и проксимальных участках

конечностей, в подмышечных и паховых областях возникают обильные пятнистые и пятнисто-папулезные элементы диаметром 1–2 см ярко-розового цвета с едва заметным желтоватым оттенком. Они располагаются симметрично на коже туловища и конечностей вдоль линий Лангера. Кожа лица, волосистой части головы, кистей и стоп обычно не поражается. Пятнисто-папулезные элементы бледно-розовые, с четкими границами, имеют овальную вытянутую форму, в центре покрыты прозрачной чешуйкой, которая легко собирается в складки при сдавливании двумя пальцами (симптом «папиросной бумаги»). Зуд отмечается редко, и его возникновение чаще всего обусловлено неправильной излишне активной терапией или раздражением (например, мочалкой) во время мытья. Дерматоз протекает циклически, в первые 2–3 недели его существования отмечается несколько вспышек новых высыпаний. Постепенно элементы сыпи бледнеют, шелушение уменьшается, на месте бывших высыпаний остаются пигментированные пятна, которые быстро исчезают. Обычно длительность заболевания составляет 4–6 недель, после чего наступает выздоровление, иногда даже без лечения. Рецидивов заболевания обычно не бывает. Следует помнить, что при проведении раздражающего наружного лечения, активных банных процедур может возникнуть генерализация процесса с развитием так называемого раздраженного розового лишая в виде экзематизации и вторичной эритродермии. В этих случаях пациентов может беспокоить зуд различной интенсивности, чувство дискомфорта и стянутости кожи.

Дифференциальный диагноз при розовом лишае проводится с сифилитической розеолой, разноцветным лишаем и дерматомикозами, аллергическим дерматитом и псориазом.

Лечение строится на исключении воздействия на кожу раздражающих факторов (мытьё под душем с применением жесткой мочалки, тесная одежда из шерстяных и синтетических тканей, облучение ультрафиолетовыми лучами). Больному запрещается употребление острой пищи, активные занятия спортом. При выраженном зуде назначаются антигистаминные

препараты короткими курсами, препараты кальция. Наружно используются индифферентные и увлажняющие кремы и при необходимости наружные кортикостероидные препараты.

НЕОНАТАЛЬНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА

Это заболевание встречается у грудных детей, матери которых болеют красной волчанкой или ревматоидным артритом. Развитие неонатальной красной волчанки связано с трансплацентарной передачей антител от матери плоду. Высок риск развития неонатальной красной волчанки, если у матери обнаруживается HLA DR3. Манифестация заболевания в среднем приходится на возраст 6 недель, однако более чем у 20 % детей симптомы заболевания имеются уже при рождении и проявляются поражением сердца. На коже высыпания чаще появляются после 3-го месяца жизни и локализуются на открытых участках, особенно на голове, шее и разгибательных поверхностях конечностей. Характерны анулярные высыпания вокруг глаз. При поражении сердца свойственна блокада атриовентрикулярного узла, что в 20 % случаев приводит к летальному исходу. Возможно нарушение функции печени с развитием печеночной недостаточности, гепато- и спленомегалии. В крови обнаруживаются лейкопения, анемия, тромбоцитопения.

Лечение состоит в исключении инсоляции и назначении системных кортикостероидов. Наружно применяются фотозащитные кремы и наружные кортикостероиды. У матерей, родивших ребенка с неонатальной красной волчанкой, имеется риск возникновения этого заболевания и у следующего ребенка (22 %).

ЛИНЕЙНАЯ СКЛЕРОДЕРМИЯ

Эта форма заболевания встречается преимущественно у детей и возникает после травмы. Очаги располагаются продольно по длине конечности, нередко по ходу сосудисто-нервного пучка, представляя собой плотный тяж цвета слоновой кости. Атрофия, развивающаяся в исходе линейной формы

склеродермии, затрагивает кожу, подкожную клетчатку, фасции и мышцы, вследствие чего замедляется рост пораженной конечности, уменьшается ее объем. Если заболевание возникает в детском возрасте, в дальнейшем отмечается укорочение конечности и развитие тугоподвижности суставов. Из-за нарушения кровоснабжения в очаге поражения могут развиваться изъязвления и мутиляции концевых фаланг. При локализации линейной склеродермии на лице процесс распространяется с волосистой части головы на лоб и спинку носа, напоминая рубец от удара саблей (*sclerodermie en coup de sabre*). Иногда встречается зостериформное (по ходу межреберных нервов) расположение очага.

МАСТОЦИТОЗ

Термин «мастоцитоз» применяется к группе заболеваний, характеризующихся скоплением тучных клеток в коже и иногда в других органах. Почти в 55 % случаев заболевание появляется до 2-летнего возраста и у 10 % — в возрасте между 2 и 15 годами. Название «пигментная крапивница» было предложено в 1878 г. Sangster. Термин «мастоцитозы», который в основном и применяется в настоящее время, предложил в 1936 г. Sezarg, обнаружив при гистологическом исследовании кожи инфильтрат, состоящий главным образом из тучных клеток (*Mastzellen*). Ellis в 1949 г. выявил у некоторых больных системный характер заболевания.

Причина мастоцитоза окончательно не ясна. Регуляция роста тучных клеток зависит от стволового клеточного фактора, продукция которого регулируется *c-kit*-геном. При исследовании у взрослых пациентов были обнаружены *c-kit*-мутации, но у детей подобных изменений не наблюдалось. Хотя мастоцитоз — это чаще спорадическое заболевание, встречаются и семейные случаи. Клинические проявления при мастоцитозе зависят от продукции тучными клетками биологически активных веществ. К медиаторам тучных клеток относятся гистамин, простагландин D₂, гепарин, лейкотриены и др. При высвобождении этих медиаторов развиваются симптомы,

включающие кожные проявления (пятна, волдыри, пузыри и зуд). Иногда возникают системные процессы, в том числе тошнота, абдоминальные боли, диарея, боли в костях, падение давления и удушье. Имеются потенциальные триггеры дегрануляции тучных клеток. К ним относятся: физические факторы (физические упражнения, горячая ванна, холод, УФО, горячие напитки); лекарства (аспирин, морфин, нестероидные противовоспалительные вещества, кодеин, прокаин, рентгеновские контрастные вещества); профилактические прививки; укусы насекомых, уколы рыб и пища (яйца, лобстеры, шоколад, клубника, томаты, цитрусовые, спирт). Большинство из этих факторов несущественны у детей со средней степенью тяжести заболевания, а у детей с тяжелой формой, имеющих в анамнезе системные реакции, использование таких «раздражителей» должно быть минимизировано.

По клиническим проявлениям выделяют разновидности:

- пигментная крапивница;
- мастоцитомы;
- диффузный мастоцитоз;
- стойкая пятнистая телеангиэктазия;
- системный мастоцитоз;
- тучноклеточный лейкоз.

У детей чаще всего встречается пигментная крапивница и мастоцитомы, реже диффузный мастоцитоз.

Первые проявления мастоцитоза возникают у 70 % детей в возрасте от 1 до 12 месяцев, но могут болеть и новорожденные, а также дети более старшего возраста и взрослые. Заболевание имеет стадийность: прогрессирующая стадия, стабилизация и регрессирующая стадия. Для прогрессирующей стадии характерны приступообразные высыпания пятен, папул, волдырей розово-красного цвета округлой или овальной формы. Размер их от просыаного зерна до 2–3 см в поперечнике, иногда они имеют вид более крупных бляшек. Сыпь локализуется на коже туловища, конечностей, волосистой части головы, иногда на лице, редко на ладонях и подошвах. Слизистые оболочки не поражаются. Ребенка может беспокоить зуд.

Патогномоничным для мастоцитоза признаком считается симптом Унны—Дарье, когда при трении шпателем, пальцем или прикосновении к коже теплого предмета пятна или папулы краснеют, отекают и увеличиваются в размерах, приобретая вид уртикарии. Набухание и отечность элементов сыпи, иногда весьма значительное, наблюдается после мытья ребенка в теплой ванне, особенно при пользовании мочалкой и даже нежной губкой, что сопровождается нередко сильным зудом. Симптом Унны—Дарье обусловлен тем, что механическое или термическое раздражение вызывает выход из гранул тучных клеток большого количества гистамина, гепарина, серотонина, что приводит к расширению сосудов, усилению порозности их стенок, выходу жидкости в окружающие ткани.

В прогрессирующей стадии наряду с существующими высыпаниями появляются свежие, окраска их насыщенная (от светло-бежевой до коричневой), количество элементов увеличивается от единиц до сотен.

В стадии стабилизации, наступающей на втором году жизни или позднее, прекращается возникновение новых элементов сыпи. В этот период, так же как и в прогрессирующей стадии, наблюдается лишь незначительная отечность существующих элементов после термического и механического раздражения или ультрафиолетового и солнечного облучения.

Регрессирующая стадия начинается в возрасте после 6–7 лет или к периоду полового созревания и характеризуется постепенным побледнением и иногда даже разрешением элементов, исчезновением симптома Унны—Дарье.

У детей грудного возраста мастоцитоз проявляется более заметным полиморфизмом высыпаний, среди которых наиболее типичны пятнистые и пятнисто-папулезные элементы, несколько реже встречаются папулы, узлы и пузыри. Буллезная форма мастоцитоза обычно наблюдается уже при рождении ребенка или в виде изолированного поражения, или в сочетании с пятнистой либо узловатой формой. После 2 лет пузырных высыпаний практически не бывает.

Может встречаться *солитарная форма мастоцитоза (мастоцитомы)*, при которой обнаруживаются от одного до трех узлов размером от 1 до 3 см, в центре которых периодически появляются пузыри. Мастоцитомы могут располагаться как на туловище, так и на конечностях. Эта форма заболевания у детей имеет наиболее благоприятное течение и с возрастом исчезает.

При *диффузном мастоцитозе* происходит слияние папул и узлов с образованием значительных участков диффузной инфильтрации, иногда полностью покрывающих туловище ребенка, что придает коже вид «стеганого одеяла». В этих случаях при малейшем механическом или термическом раздражении кожи, а иногда и спонтанно, происходит ухудшение общего состояния ребенка: усиливаются зуд, покраснение и отечность кожи, появляются беспокойство, раздражительность, плаксивость, тахикардия, головная боль, желудочно-кишечные симптомы в виде анорексии, болей в животе, метеоризма, тошноты, диареи, а иногда развивается гистаминовый шок.

Стойкой пятнистой телеангиэктазией болеют только взрослые.

Системный мастоцитоз также встречается в основном у взрослых.

Диагноз мастоцитоза ставится на основании клинической картины поражения кожи, наличия симптома Унны—Дарье, результатов гистологического исследования элементов сыпи. При необходимости проводят рентгенологическое обследование кистей рук, а также изучают функциональное состояние висцеральных органов.

Дифференциальный диагноз проводят с крапивницей, ювенильной ксантогранулемой, множественными лентиго.

Течение и прогноз зависят от формы и тяжести заболевания, сроков возникновения. В целом у большинства детей прогноз благоприятный. У части детей происходит полное разрешение заболевания, у части — улучшение процесса. Если заболевание продолжается до взрослого возраста, то возможен риск системного заболевания.

Лечение мастоцитоза преимущественно симптоматическое. Пациенты не должны употреблять продукты-гистаминолибераторы. Рекомендуется прием H1- и H2-гистаминоблокаторов (цетиризин, лоратадин и фексофенадин) длительными курсами. У пациентов с поражением желудочно-кишечного тракта может быть использован кромолин, который утоляет зуд, уменьшает боли в животе и диарею. У взрослых с диффузным кожным мастоцитозом может быть использована ПУВА-терапия. При мастоцитоме применяют наружные кортикостероиды.

Дети, страдающие мастоцитозом, должны находиться под диспансерным наблюдением и периодически проходить клинико-лабораторное обследование.

КОЛЬЦЕВИДНАЯ ГРАНУЛЕМА

Это заболевание представляет собой хронический доброкачественный идиопатический дерматоз, который характеризуется высыпаниями папул, сгруппированных в виде колец. Заболевание обычно протекает бессимптомно и разрешается самостоятельно. Чаще болеют дети.

Механизмы развития дерматоза не установлены. Генерализованная кольцевидная гранулема у взрослых часто ассоциируется с сахарным диабетом. В отдельных сообщениях высказывается мысль о связи с вакцинацией против столбняка или БЦЖ-вакцинацией. Возможна реакция гиперчувствительности на неизвестные аллергены. Провоцирующую роль в возникновении кольцевидной гранулемы может играть травма, особенно если поражаются конечности. Не исключено значение очагов хронической инфекции. В некоторых случаях кольцевидная гранулема развивается после инсоляции или укусов насекомых. Описана связь заболевания с аутоиммунным тиреоидитом.

В большинстве случаев заболевание клинически представлено кольцевидными шелушащимися очагами, состоящими из мелких папул телесного или розового цвета с гладкой поверхностью, плотноватой консистенции, образующими коль-

цо с западающим центром. Размер очага может достигать нескольких сантиметров.

Различают следующие клинические формы заболевания:

- локализованная;
- подкожная;
- перфорирующая;
- генерализованная.

У детей более чем в 90 % случаев заболевание представляет собой *локализованную* форму. В типичных случаях наблюдается 1–3 очага, чаще в области голеностопных суставов и тыла стопы, реже на кистях и предплечьях. Высыпания представляют собой плотные сгруппированные дермальные папулы цвета кожи или слегка розоватые, расположенные в виде колец или дуг. Центральная часть очага не изменена. Эпидермис не поражается.

Подкожная кольцевидная гранулема в основном встречается у детей младше 6 лет. Эта форма представлена подкожными узлами, расположенными чаще всего на ступне, передней поверхности голени, пальцах, руках и голове. Эти высыпания обычно безболезненны и только слегка мягковаты. Узлы на конечностях обычно подвижные, хотя могут быть связаны с фасциями.

Перфорирующая кольцевидная гранулема представлена сгруппированными папулами, имеющими пупковидную корку или чешуйку в центре. Она обычно появляется на кистях или пальцах и может рассматриваться как травматический вариант локализованной кольцевидной гранулемы. На месте разрешившихся элементов остаются дисхромичные рубцы.

При *генерализованной форме* наблюдаются множественные диссеминированные мелкие папулезные высыпания цвета кожи или фиолетового оттенка. Высыпания могут быть расположены по всему телу, хотя чаще поражаются дистальные участки конечностей. Эта форма типична для лиц старше 50 лет и редко встречается у детей.

В типичных случаях диагноз кольцевидной гранулемы устанавливается клинически. В редких случаях требуется гистологическое подтверждение.

Дифференциальный диагноз проводится с ревматоидными узелками, гранулемой инородного тела, красным плоским лишаем.

Высыпания имеют тенденцию к спонтанному разрешению в течение первых двух лет. Проведение общей терапии малоуспешно. Местно применяются окклюзионные повязки с наружными кортикостероидами курсом 10–14 дней. Показано орошение гранулем жидким азотом. Иногда успешным может оказаться старый метод поверхностных скарификаций гранулем нанесением насечек.

ПОЛОСОВИДНЫЙ ЛИШАЙ

Lichen striatus — сравнительно редкий дерматоз, характеризующийся своеобразным линейным зостериформным расположением высыпаний. Причина заболевания окончательно не выяснена, однако предполагается его связь с невритами периферических нервов. Чаще болеют дети дошкольного возраста, причем у девочек полосовидный лишай встречается в 2–3 раза чаще, чем у мальчиков.

Очаг поражения одиночный унилатеральный, имеет вытянутую линейную форму. *Lichen striatus* распространяется по линиям Blaschkoi (линиям эмбрионального развития кожи). Площадь очага составляет от 2–3 до 20–30 см в длину и 0,5–2 см в ширину. Высыпания представлены многочисленными сгруппированными плоскими или полушаровидными милиарными или лентиккулярными узелками бледно-розового или телесного цвета. Поверхность узелков нередко покрыта мелкими отрубевидными чешуйками сероватого цвета, реже плотно сидящими чешуйко-корками коричневатого цвета. На темной или загорелой коже элементы сыпи выглядят гипопигментированными.

Lichen striatus чаще возникает на коже конечностей, реже высыпания появляются на туловище или на лице. Обычно субъективных ощущений в виде зуда и болезненности не наблюдается, но иногда в очаге могут отмечаться гипостезия, парестезии и другие симптомы периферического неврита.

Длительность заболевания составляет от нескольких недель до 3–4 месяцев, после чего узелки бесследно исчезают.

При гистологическом исследовании в эпидермисе отмечаются незначительные проявления акантоза и паракератоза, а в сосочковом слое дермы — банальный подострый воспалительный процесс.

Дифференциальный диагноз следует проводить с бородавчатым эпидермальным невусом, линейным и зостериформным красным плоским лишаем, папулезной формой опоясывающего лишая.

Системная терапия при полосовидном лишае не проводится. При наружном лечении используются отшелушивающие кремы и мази, а при гиперемии очагов применяют топические стероиды.

БЛЕСТЯЩИЙ ЛИШАЙ

Блестящий лишай — редкий дерматоз, чаще встречается в детском возрасте. До настоящего времени не существует единого мнения о самостоятельности данного заболевания, т. к. многие специалисты относят его к одному из вариантов красного плоского лишая. Однако своеобразная гистологическая картина блестящего лишая все же позволяет отнести его к самостоятельной нозологической форме.

Причина заболевания не ясна.

Клиническая картина представлена множественными симметрично расположенными плоскими или полушаровидными милиарными узелками цвета нормальной кожи или слегка розоватыми с блестящей шелушащейся поверхностью. Узелки имеют правильную округлую форму и четкие границы. Обычно элементы сыпи расположены густо, группируются, но не сливаются. Однако при локализации в области локтей и коленей вследствие трения узелки могут сливаться в бляшки, а на их поверхности появляется отрубевидное шелушение.

Высыпания могут возникать на любых участках кожного покрова, за исключением кожи лица, ладоней и подошв.

У мальчиков излюбленной локализацией является кожа наружного листка крайней плоти и головки полового члена.

Гистологическая картина блестящего лишая представлена дермальными периваскулярными гранулемами, состоящими из лимфоцитарных и гистиоцитарных элементов, немногочисленных эпителиоидных, плазматических и тучных клеток. В эпидермисе в центре папулы обнаруживаются массивные паракератотические пробки.

Дифференциальный диагноз проводится с красным плоским лишаем, лихеноидным туберкулезом кожи, папулезными сифилидами.

Лечение блестящего лишая проводится жирорастворимыми витаминами (А, Е, D) в возрастной дозировке. Наружно используются кератолитические кремы с 1–2% салициловой кислотой, серой, нафталанской нефтью. При появлении зуда в очагах поражения применяются топические кортикостероидные мази.

Течение заболевания длительное, прогноз всегда благоприятный. Возможно спонтанное излечение.

ШИПОВИДНЫЙ ЛИШАЙ

По мнению большинства исследователей, шиповидный лишай относится к генетически детерминированным заболеваниям, наследуемым аутосомно-доминантно. Однако нередко идентичные лихеноидные роговые высыпания могут появляться при фолликулярном гиперкератозе, вследствие аллергической реакции, при инфекционных заболеваниях, гиповитаминозах А и С, вследствие воздействия экзогенных факторов (каменный уголь, нефть и др.), а также служить симптомом наследственных заболеваний с эктодермальной дисплазией и нарушением ороговения.

Болеют преимущественно дети, чаще заболевание встречается у мальчиков. Клиническая картина собственно шиповидного лишая Кроккера—Адамсона проявляется мелкими фолликулярными роговыми папулами конической формы с шипиком на верхушке, которые, группируясь, об-

разуют бляшки полигональных очертаний. При пальпации очагов поражения благодаря наличию шипиков создается впечатление прикосновения к терке. Кожа в очагах поражения имеет неяркую розовато-синюшную окраску. Поверхность бляшек может быть покрыта муковидными чешуйками, отчего они выглядят как бы посыпанными пудрой. После удаления папулы на ее месте обнаруживается небольшое углубление, в центре которого можно увидеть остатки обломанных волос. Характерно симметричное расположение очагов поражения. Излюбленная локализация шиповидного лишена — задняя поверхность шеи, разгибательная поверхность плеч, спина, реже высыпания появляются на коже бедер и ягодиц. Заболевание обычно не сопровождается субъективными ощущениями, лишь некоторые пациенты жалуются на зуд.

При гистологическом исследовании обнаруживается умеренный гиперкератоз, роговые пробки в устьях расширенных волосяных фолликулов, незначительная лимфоцитарная инфильтрация в дерме вокруг волосяных фолликулов.

Прогноз заболевания благоприятный, нередко отмечается самопроизвольное излечение.

Лечение проводится жирорастворимыми витаминами (А, Е, D). Наружно применяются кремы с витамином А, кератолитические мази.

РЕДКИЕ ДЕРМАТОЗЫ И СИНДРОМЫ У ДЕТЕЙ

ИХТИОЗЫ

Ихтиозы (от греч. Ichthy — рыба) — группа наследственных заболеваний, характеризующихся сухостью и разной степени выраженности шелушением кожи. Несмотря на множество общих черт, эти заболевания различаются по своей клинике, гистологической картине, молекулярной основе. Выделяют пять первичных форм ихтиоза:

- вульгарный ихтиоз — самый частый вариант, наследуется аутосомно-доминантно;
- рецессивный X-сцепленный ихтиоз, встречается только у мужчин;
- классический пластинчатый (ламеллярный) ихтиоз, наследуется аутосомно-рецессивно;
- небуллезная врожденная ихтиозиформная эритродермия, наследуется аутосомно-рецессивно;
- врожденная буллезная ихтиозиформная эритродермия (эпидермолитический гиперкератоз), в большинстве случаев наследуется аутосомно-доминантно.

При этих вариантах избыточное ороговение кожи возникает первично, как результат усиленной клеточной кинетики или нарушения отшелушивания. Для всех форм характерен дефект барьерной функции кожи с повышенной трансэпидермальной потерей воды и снижением влагоудерживающей способности кожи.

Вульгарный ихтиоз передается аутосомно-доминантно и встречается чаще других форм ихтиоза. При этом большинство случаев не диагностируется.

Клинические проявления при рождении отсутствуют, а первые изменения на коже становятся заметными после трех месяцев жизни, однако родители чаще замечают сухость кожи у ребенка в возрасте около двух лет. Максимальные проявле-

ния вульгарного ихтиоза приходится на пубертатный период. Типичная клиническая картина включает три признака: шелушение, фолликулярный гиперкератоз, огрубение и повышенная складчатость кожи ладоней и подошв. При вульгарном ихтиозе гиперкератотические чешуйки располагаются преимущественно на разгибательных поверхностях конечностей и больше всего выражены на передней и боковых поверхностях голеней. Кожа на этих участках сухая, ороговевшие чешуйки крупные, толстые и темные, с трудом отторгаются от подлежащей поверхности. Сгибы и складки туловища и конечностей свободны от высыпаний. На других участках тела на фоне сухости могут выявляться мелкие серые отрубевидные чешуйки. Фолликулярный гиперкератоз (гиперкератоз устьев волосяных фолликулов) лучше всего заметен на разгибательных поверхностях плеч и бедер. Изменение папиллярного рисунка кожи ладоней и подошв имеет настолько характерный вид, что нередко служит первым признаком заболевания. В динамике клинических проявлений вульгарного ихтиоза отмечается четкая сезонная зависимость: в летний период, особенно при пребывании в теплом и влажном климате и на море, сухость кожи значительно уменьшается, а зимой, в холодное время усиливается.

Выраженность симптоматики заболевания может быть различной: от малозаметных и часто недиагностируемых форм до тяжелых поражений кожи, значительно снижающих качество жизни пациента.

Вульгарный ихтиоз часто сочетается с atopическим дерматитом, аллергическим ринитом, бронхиальной астмой.

Диагноз устанавливается прежде всего на основании типичной клинической картины, наличия подобного заболевания у родственников и, при необходимости, характерной патоморфологической картины.

Дифференциальный диагноз вульгарного ихтиоза проводится с atopическим дерматитом и врожденным ихтиозом. Наличие фолликулярного гиперкератоза помогает дифференцировать вульгарный ихтиоз с другими формами ихтиоза.

Проявления вульгарного ихтиоза часто уменьшаются с возрастом и при пребывании в теплом климате. Вульгарный ихтиоз следует также дифференцировать с приобретенной сухостью кожи, которая может развиваться при нарушении питания, гипер- и гиповитаминозе А, гипотиреозе, саркоидозе, лейкозе, лимфогранулематозе, злокачественных опухолях.

Рецессивный X-сцепленный ихтиоз встречается с частотой 1/6000, болеют только мужчины. При этом заболевании выявлен генетически обусловленный дефект — недостаточность стероидной сульфатазы. Именно с этим дефектом связано развитие ретенционного гиперкератоза — усиление связей между клетками и задержка отторжения роговых чешуек.

Клиническая картина и течение заболевания отличаются большей тяжестью, чем при вульгарном ихтиозе. Заболевание начинается на 2–6-й неделе жизни. У девочек, гетерозиготных по дефектному гену, на 2–3-й неделе жизни может развиваться помутнение роговицы. У мальчиков поражения кожи локализуются в складках, на задней поверхности шеи, в локтевых и подколенных сгибах, на туловище. Лицо, ладони и подошвы свободны от патологических изменений. Высыпания представлены крупными темно-коричневыми плотными чешуйками, в связи с чем кожа выглядит грязной, как бы давно не мытой. Помутнение роговицы наблюдается у 50 % больных, крипторхизм — у 20 % больных. В отличие от вульгарного ихтиоза состояние кожи пациентов с возрастом не улучшается.

Патоморфологически выявляется диффузный мощный ретенционный гиперкератоз. Зернистый слой нормальный или незначительно утолщен (в отличие от вульгарного ихтиоза, при котором зернистый слой практически отсутствует). Пролиферативная активность эпидермиса не изменена.

Диагноз ставится на основании клинической картины и семейного анамнеза.

Дифференциальный диагноз проводится прежде всего с вульгарным ихтиозом, в отличие от которого при рецессивном X-сцепленном ихтиозе нет фолликулярного гипер-

кератоза и отсутствуют изменения кожи ладоней и подошв. Дополнительным методом исследования служит определение уровня сульфата холестерина в крови. Для этого заболевания возможна и пренатальная диагностика. Амниоцентез и исследование ворсин хориона позволяют выявить недостаточность стеролсульфатазы.

Пластинчатый (ламельярный) ихтиоз — тяжелое заболевание, характеризующееся наличием крупных роговых чешуек на коже, эктропионом (выворотом век), выворотом рта («рыбий рот»), гиперкератозом ладоней и подошв. Встречается с частотой 1/300 000. Пластинчатый ихтиоз наследуется ауто-сомно-рецессивно.

Заболевание проявляется с рождения. Кожа новорожденного обычно покрыта пленкой, напоминающей коллодий («коллоидный бэби»). Однако «коллоидный плод» может быть начальным проявлением не только ламелярного ихтиоза, но и других форм (сухая ихтиозиформная эритродермия, синдром Шегрена—Ларссона и др.) После отторжения пленки обнажается ярко-красная поверхность, которая в дальнейшем быстро ороговеет. Пластинчатые чешуйки крупные квадратные желто-коричневые с центральным прикреплением. Роговые пласты располагаются на лице, туловище и конечностях, с преимущественной локализацией на сгибаемых поверхностях конечностей и в складках. При рождении отмечается эктропион, выворот рта, деформация ушных раковин, которые в дальнейшем могут уменьшаться. С возрастом эритродермия исчезает. В жаркую погоду и при физической нагрузке может отмечаться ухудшение состояния пациента: повышается температура тела и вследствие перегревания вновь наблюдается покраснение кожи. Гиперкератоз ведет к закупорке эккринных потовых желез, из-за чего нарушается потоотделение. У взрослых чешуйки становятся более крупными, грубыми, над суставами возможны бородавчатые разрастания. Волосистая часть головы покрыта плотно сидящими чешуйками, что затрудняет рост волос. Заболевание продолжается всю жизнь и с возрастом состояние не улучшается.

Гистологически характерен пролиферативный гиперкератоз. Зернистый слой не изменен или слегка утолщен, обнаруживается акантоз.

Диагноз устанавливается на основании анамнеза, клинической картины заболевания, гистологического исследования. Молекулярная основа у большинства пациентов устанавливается на мутации в гене TGM1, кодирующем трансглутаминазу кератиноцитов.

Дифференциальный диагноз проводится с X-сцепленным ихтиозом, эпидермолитическим гиперкератозом, ихтиозиформными синдромами.

Врожденная небуллезная ихтиозиформная эритродермия встречается с частотой 1/300 000. Заболевание наследуется аутосомно-рецессивно и, во многом совпадая по клинической картине с пластинчатым ихтиозом, имеет ряд отличий. У больных наблюдается более выраженный эритродермический компонент, который проявляется после отшелушивания коллоидной пленки. На лице, туловище, сгибаемых поверхностях конечностей располагаются плотно прикрепленные к коже плоские светлые роговые чешуйки, отмечается эктропион, выворот рта, ладонно-подошвенная кератодермия. У части больных развивается алоpecia и онихогрифоз. При этом заболевании выявляется увеличение содержания n-алканов (ненасыщенных углеводородов), отличающихся гидрофобностью и возможностью влиять на митотическую активность эпидермиса.

Врожденная буллезная ихтиозиформная эритродермия Брока (эпидермолитический гиперкератоз) в большинстве случаев наследуется аутосомно-доминантно, у части пациентов возникает новая мутация. Поражение кожи — результат мутации в кератиновых генах 1 и 10. Встречается с частотой 1/300 000.

Заболевание проявляется с рождения в виде стойкой гиперемии кожи. Уже на первой неделе после рождения появляются поверхностные пузыри, которые вскрываются с образованием эрозий, эпителизирующихся без образования рубцов.

Содержимое пузырей вначале прозрачное, в дальнейшем мутнеет из-за присоединения вторичной гнойной инфекции. Наблюдается кератодермия ладоней и подошв разной степени выраженности. Кожа лица в процесс обычно не вовлекается, эктропиона не бывает. Выраженный гиперкератоз чаще возникает на третьем месяце жизни. Роговые чешуйки довольно крупные, имеют линейную форму, располагаются грядами. С возрастом проявления эритродермии уменьшаются, но кожа становится более сухой, покрывается грубыми роговыми разрастаниями в виде сосочково-бородавчатого гиперкератоза в естественных складках, который, возвышаясь над уровнем кожи, имеет вид ромбов или грядок, располагающихся по ходу кожных борозд. Чешуйки коричневато-серой окраски достигают по высоте 5–15 мм. В период появления пузырей и наслоения вторичной пиококковой инфекции общее состояние больных ухудшается и характеризуется повышением температуры тела, признаками интоксикации и болезненностью в очагах поражения. От гиперкератотических участков исходит специфический гнилостный запах. После эпителизации эрозий кожа на какое-то время освобождается от гиперкератотических наслоений, рубцов на месте пузырей не остается. Количество буллезных элементов постепенно уменьшается к 4–5 годам, но явления гиперкератоза сохраняются. Слизистые оболочки при эпидермолитическом гиперкератозе не поражаются.

При гистологическом исследовании обнаруживаются признаки эпидермолитического гиперкератоза. Характерны акантоз, гиперкератоз, утолщение зернистого слоя, вакуолизация цитоплазмы клеток как зернистого, так и шиповатого слоев. Вакуолизация клеток может приводить к образованию пузырей. Митотическая активность эпидермиса резко усилена, транзитное время эпителиальных клеток укорочено до 4 дней. Гиперкератоз носит пролиферативный характер.

Диагноз ставится на основании анамнеза, клинической картины заболевания, данных гистологического исследования. Дифференциальный диагноз проводится с другими формами ихтиоза, врожденным буллезным эпидермолизом.

ИХТИОЗИФОРМНЫЕ СИНДРОМЫ

Ихтиоз плода (плод Арлекина) — наиболее тяжелая форма врожденного ихтиоза. В мире описано немногим более 100 случаев этого тяжелого заболевания. Наследуется аутосомно-рецессивно с полной пенетрантностью гена. Развивается в эмбриональном периоде (на 4–5-м месяце беременности). Установлена выраженная генетическая гетерогенность, различные фенотипы проявляются наличием или отсутствием гиперпролиферативных кератинов 6 и 16. Возможно существование мутаций, несовместимых с жизнью (летальные мутации в хромосоме 4), что приводит к выкидышу или рождению мертвого плода.

К моменту рождения ребенка клиническая картина ихтиоза полностью сформирована. Новорожденные с этим заболеванием в большинстве случаев рождаются недоношенными. При рождении кожный покров напоминает грубый сухой роговой панцирь. Также характерна диффузная кератодермия ладоней и подошв. Вскоре после рождения панцирь начинает растрескиваться на полигональные чешуйки, между которыми имеются глубокие трещины. Эта картина напоминает традиционный костюм Арлекина. Кожа сухая и плотная, похожа на панцирь черепахи или кожу крокодила. Ригидность кожи приводит к эктропиону (вывороту век), вывороту рта («рыбий» рот). Клиническую картину дополняют деформация и недоразвитие ушных раковин. На волосистой части головы отмечается наслоение толстых роговых пластин, сквозь которые с трудом пробиваются волосы, а в дальнейшем развивается краевая алопеция. Ресницы разрежены, особенно на нижних веках. Ногти дистрофичны или совсем отсутствуют. Могут встречаться деформации конечностей. После отторжения роговых чешуек обнажается ярко-красная кожа, которая в дальнейшем вновь покрывается грубыми чешуйками. Такие дети обычно погибают вскоре после рождения или в лучшем случае доживают до 4–8 месяцев. Лечение, как правило, неэффективно. Некоторое улучшение может быть при использовании системных ретиноидов.

Синдром Неттертона (*Netherton syndrom*) наследуется аутосомно-рецессивно и сочетает признаки ихтиоза, атопию и деформацию стержня волоса. Дети с синдромом Неттертона рождаются недоношенными, изменения на коже у них появляются внутриутробно или в первые недели жизни. Клинически заболевание проявляется стойким покраснением кожи и обилием чешуек на ее поверхности, коллоидная пленка не образуется. У большинства пациентов повышен уровень IgE. С первых месяцев жизни обнаруживается дистрофия волос в виде трихорексиса, или «бамбуковых палочек».

Синдром Шегрена—Ларссона (*Sjogren—Larsson Syndrome*) наследуется аутосомно-рецессивно. Обычно манифестирует в период новорожденности, когда на фоне эритемы, значительно выраженной с первых дней жизни, на сгибательных поверхностях конечностей появляются чешуйки белого цвета. «Коллоидный бэби» встречается редко. Клиническая картина заболевания полностью формируется к году и характеризуется генерализованным пластинчатым шелушением и ладонно-подошвенной кератодермией. Волосы и ногти не изменены. Могут развиваться неврологические нарушения в виде спастических ди- и тетраплегии.

Болезнь Рефсума (*Refsum disease*) наследуется аутосомно-рецессивно и характеризуется сочетанным поражением кожи и нервной системы. При болезни Рефсума установлена неспособность к окислению фитановой кислоты. Клинические проявления возникают не с рождения, а развиваются обычно у детей старшего возраста или у молодых людей и медленно прогрессируют в последующие годы. Изменения на коже представлены роговыми наслоениями, располагающимися на разгибательных поверхностях конечностей и туловище, как при вульгарном ихтиозе. Неврологическая симптоматика включает сенсорную глухоту, падение зрения, ночную слепоту и прогрессирующую слабость. Болезнь Рефсума — результат мутации гена, кодирующего пероксисомальный фермент phytanoyl-CoA α -hydroxylase. В норме фитановая кислота не синтезируется в организме человека, а извлекается из хлоро-

филла растений. У здоровых людей она практически не обнаруживается. Кроме того, при болезни Рефсума липиды сыворотки повышены на 30 %. При гистологическом исследовании в базальных и супрабазальных клетках обнаруживаются вакуоли различных размеров. Диагноз подтверждается выявлением повышенного уровня фитановой кислоты в сыворотке крови. Терапия заключается в диете с исключением продуктов, содержащих хлорофилл и фитановую кислоту.

Синдром Руда как заболевание наследуется рецессивно, сцеплено с X-хромосомой. Первые симптомы появляются с рождения. Это тяжелое заболевание, сочетающее в себе поражение кожи, нервной и эндокринной систем. При синдроме Руда отмечаются врожденная ихтиозиформная эритродермия, тотальная алопеция, инфантилизм, карликовость, гипогонадизм. Нервно-психические расстройства включают умственную отсталость вплоть до идиотии, эпилепсию, полиневрит, атрофию мышц. Иногда развивается пигментный ретинит и гематологические изменения в виде анемии пернициозоподобного типа.

КИД-синдром — это редкое заболевание, наследующееся аутосомно-доминантно. Оно характеризуется сочетанием кератита, врожденного ихтиоза и нейросенсорной глухоты. Ребенок обычно уже рождается с явлениями эритродермии, затем кожа начинает прогрессивно утолщаться. В дальнейшем у подавляющего большинства пациентов на коже развиваются веррукозные бляшки, четко отграниченные от здоровой кожи, особенно выраженные на лице. В четверти случаев имеет место врожденная алопеция. У большинства больных с КИД-синдромом выражена ладонно-подошвенная кератодермия, отмечается дистрофия ногтевых пластинок. Нередко у пациентов рецидивирует инфекция кожи, глаз и наружного слухового канала стафилококковой или кандидозной этиологии. Иногда развивается карцинома.

Вариабельная эритрокератодермия (*Erythrokeratodermia figurate variabilis Mendes da Costa*) наследуется аутосомно-доминантно. Заболевание характеризуется двумя типами вы-

сыпаний. При одном варианте имеются четко отграниченные участки стойкой парциальной эритродермии различных размеров и конфигурации, очертания которых со временем меняют форму, как бы переползая с места на место. При другой форме участки эритемы покрываются довольно грубыми гиперкератотическими бляшками, состоящими из толстых желто-коричневых чешуек.

Высыпания при вариабельной эритрокератодермии часто симметричны, располагаются на туловище, ягодицах, лице, волосистой части головы и сгибательных поверхностях конечностей. Ладонно-подошвенная кератодермия описана у 50 % семей. Изменения на коже заметны уже с рождения или появляются на первом году жизни. Течение заболевания может улучшаться к пубертатному периоду и имеет тенденцию к ремиссии в летнее время. Хороший эффект получен при лечении ретиноидами.

ЛАДОННО-ПОДОШВЕННЫЕ КЕРАТОДЕРМИИ

В группу ладонно-подошвенных кератодермий относят генодерматозы, которые характеризуются гиперкератозом ладоней и подошв. В настоящее время описано более 20 различных видов кератодермий, являющихся самостоятельными заболеваниями. Различают диффузные и очаговые кератодермии. Тип наследования той или иной формы удается установить не всегда.

Кератодермия Унны—Тоста проявляется с рождения или развивается на первом году жизни. Заболевание наследуется аутосомно-доминантно. Клиническая картина характеризуется диффузным утолщением кожи ладоней и подошв, отграниченным от неповрежденной кожи четко выраженной синюшно-красной каемкой. Цвет гиперкератотических наслоений желтовато-бурый, легко образуются глубокие болезненные трещины, выражен гипергидроз. У части больных происходит утолщение и деформация ногтевых пластинок. При этом заболевании патологического ороговения на других участках кожного покрова не отмечается. Описаны мутации в генах, кодирующих кератин 1 и 16.

Эпидермолитическая ладонно-подошвенная кератодермия наследуется аутосомно-доминантно и нередко возникает уже в период новорожденности. Очаги гиперкератоза четко отграничены от непораженной кожи. У большинства пациентов отмечается выраженный гипергидроз, сопровождающийся мацерацией кожи и образованием трещин. Высыпания локализуются только на ладонях и подошвах. Очаги кератодермии окаймлены гиперемированным отечным бордюром. При гистологическом исследовании выявляется эпидермолитический гиперкератоз. Заболевание представляет результат мутации в генах, кодирующих кератин 9.

Мутилирующая кератодермия наследуется аутосомно-рецессивно. При этом заболевании диффузный гиперкератоз напоминает пчелиные соты в сочетании с кольцевидными перетяжками, которые приводят к мутиляциям фаланг пальцев. В некоторых случаях имеются гиперкератотические изменения звездчатых очертаний на тыле межфаланговых суставов. Заболевание может сопровождаться сенсорной глухотой.

Болезнь острова Меледы (кератодермия трансгредидентная) наследуется аутосомно-рецессивно. Впервые это заболевание было описано в 1826 г. у жителей острова Меледы в Адриатическом море. Термин «трансгредидентная» означает распространение процесса за границы ладонно-подошвенных областей. Родители таких больных нередко бывают кровными родственниками. Клиническая картина характеризуется диффузным ороговением ладоней и подошв, гипергидрозом, образованием болезненных трещин, а также выраженной воспалительной реакцией в очагах поражения. Гиперкератотические бляшки переходят на тыльную поверхность кистей и стоп («трансгредиемс»). Иногда отмечается поражение ногтей. В тяжелых случаях может происходить спонтанная ампутация дистальных фаланг.

Синдром Папийона—Лефевра (ладонно-подошвенный гиперкератоз и пародонтоз) наследуется аутосомно-рецессивно. Клинически начинается в грудном возрасте с эритемы и гиперкератоза ладоней и подошв, который представлен мелкими

очагами. В дальнейшем очаги гиперкератоза распространяются на тыл кистей и стоп. На локтях и коленях появляются очаги, напоминающие псориазиформные элементы. Уже в раннем возрасте развивается тяжелый пародонтоз молочных, а в дальнейшем и постоянных зубов. В 5–6 лет выпадают молочные зубы, в 13–14 лет — постоянные. У пациентов возможна кальцификация твердой мозговой оболочки и сосудистой оболочки глаз.

Лечение всех форм ихтиоза и ихтиозиформных синдромов носит симптоматический характер и зависит от вида заболевания и его тяжести. Цель терапии всех типов сухой кожи заключается в задержке потери воды, регидратации и смягчении рогового слоя. При вульгарном и X-сцепленном ихтиозах успешно применяются эмолиенты с кератолитическими компонентами, что приводит к удалению чешуек с поверхности кожи. Пластинчатый ихтиоз нуждается в активной терапии и использовании кератолитических средств в более высокой концентрации. Например, мочевины в концентрации 10–20% обладает смягчающим и увлажняющим действием и эффективна в контроле за сухой кожей и зудом.

При вульгарном ихтиозе эффективны физиотерапевтические методы коррекции, задачей которых служит усиление потоотделения. С этой целью назначаются суховоздушные ванны, инфракрасные кабины, посещение сауны, гидротерапия, ванны с морской солью.

Для уменьшения сухости и улучшения окислительно-восстановительных процессов в коже назначаются курсы ретинола-ацетата или пальмитата, токоферола, омега-3-полиненасыщенных жирных кислот.

Тяжелые формы врожденного ихтиоза требуют назначения системной терапии. Для достижения эффекта необходимо начинать лечение в первые дни жизни ребенка. В комплекс терапевтических мероприятий входит применение глюкокортикоидов из расчета по преднизолону 2–5 мг/кг массы тела в сутки. Глюкокортикоиды назначаются на 1–1,5 месяца с постепенным снижением дозы до полной отмены.

Оральные ретиноиды, такие как изотретион и ацетретин, существенно улучшают кожу у больных ихтиозом благодаря нормализации процессов пролиферации и кератинизации клеток эпидермиса. При лечении ретиноидами происходит усиленное отшелушивание роговых чешуек и наступает заметное клиническое улучшение процесса. Однако, учитывая возможность развития тяжелых побочных явлений (гипервитаминоз А, гепатотоксичность, гиперлипидемия), следует тщательно сопоставить возможный риск от применения препарата с его терапевтическим эффектом. В связи с этим ретиноиды желателно использовать только при тяжелых формах ихтиоза. Суточная доза изотретиона составляет 0,5–1 мг/кг и корректируется в зависимости от состояния кожи и развития побочных эффектов. Во время лечения необходимо регулярно проводить клинический и биохимический анализы крови, включая липидный профиль. В связи с тератогенным действием ретиноидов взрослым пациентам в период лечения необходима контрацепция. Не рекомендуется планировать беременность ранее чем через два года после окончания лечения. Из-за риска развития гипервитаминоза А следует избегать одновременного применения витамина А и других ретиноидов. Терапия ретиноидами симптоматическая, после отмены возникают рецидивы заболевания.

При развитии дефектов в области лица (эктропион) возможна хирургическая коррекция.

ВРОЖДЕННЫЙ БУЛЛЕЗНЫЙ ЭПИДЕРМОЛИЗ

Термин «врожденный буллезный эпидермолиз» (*механобуллезные болезни*) используется для группы редких наследственных заболеваний, характеризующихся образованием пузырей, которые появляются на коже спонтанно или после трения, давления и травмы. Различают более 20 фенотипов этого заболевания от легких до крайне тяжелых — инвалидизирующих или даже смертельных. Каждое заболевание включает в себя несколько форм, различающихся характером наследования, гистологическими, биохимическими изменениями, клиническими особенностями.

По клиническим проявлениям выделяют простые (нерубцующие) и дистрофические формы, при которых на месте разрешившихся пузырей образуются рубцы.

По патоморфологическим признакам различают эпидермолитические, юнкциональные и дерматолитические варианты врожденного буллезного эпидермолиза. При эпидермолитическом типе пузырь локализуется в эпидермисе, и после его вскрытия эрозия эпителизируется без образования рубца. При юнкциональной форме отслойка эпидермиса проходит на уровне прозрачной пластинки (*Lamina lucida*) дермо-эпидермального соединения, заживление пузырей происходит путем развития атрофии кожи. При дерматолитическом (дистрофическом) варианте пузырь формируется в дерме ниже базальной мембраны и разрешается с образованием рубца.

Простой буллезный эпидермолиз наследуется аутосомно-доминантно. Возникновение внутриэпидермальных пузырей чаще всего происходит в результате мутации генов, кодирующих кератин типов 5 и 14, что приводит к дестабилизации сети филаментов и цитолизу кератиноцитов базального слоя, в результате чего происходит его отслойка. Описано около 10 форм простого буллезного эпидермолиза. Частота встречаемости заболевания составляет 1/100 000. При простом врожденном буллезном эпидермолизе пузыри возникают на месте травмы. Выделяют две наиболее часто встречающиеся формы: локализованную (синдром Вебера—Коккейна) и генерализованную (тип Кебнера).

Локализованная форма — наиболее частый клинический вариант дерматоза. Заболевание обычно появляется с рождения, но может возникнуть у детей старшего возраста и подростков. Пузыри размером от горошины до грецкого ореха с серозным содержимым обычно образуются после травмы и особенно часто в жаркую погоду. Типичная локализация высыпаний — конечности (чаще ладони и подошвы), у маленьких детей могут быть и на коленях. У взрослых пациентов пузыри на коже чаще возникают после физической нагрузки, бега, танцев. Существует даже специальный термин «бо-

лезнь новобранцев», когда у молодых военнослужащих после больших физических нагрузок появляются пузыри на стопах. Провоцирующим фактором для появления пузырей также может служить высокая температура окружающего воздуха. Часто у пациентов отмечается гипергидроз ладоней и подошв, реже гиперкератоз. Ногтевые пластинки вовлекаются в процесс редко, слизистые оболочки не поражаются.

Генерализованный простой врожденный буллезный эпидермолиз (тип Кебнера) характеризуется распространенным поражением кожи с появлением пузырей, чаще в местах трения. Содержимое пузырей серозное, после их разрешения остается временная дисхромия, а рубцы не образуются. Симптом Никольского всегда отрицательный. В жару отмечается усиленное появление пузырей. Наличие множественных пузырей и эрозий у новорожденных и грудных детей часто приводит к наслоению вторичной пиококковой инфекции и даже развитию сепсиса. С возрастом течение заболевания облегчается. У пациентов часто отмечается гипергидроз и реже гиперкератоз кожи подошв. Ногти и зубы не изменяются. Следует помнить, что тепловые и физиотерапевтические процедуры приводят к обострению дерматоза.

Юнкциональный (пограничный) врожденный буллезный эпидермолиз характеризуется отслойкой эпидермиса на уровне светлой пластинки и наследуется аутосомно-рецессивно. При электронной микроскопии определяется рудиментарное состояние полудесмосом базальных клеток. Генетический дефект заключается в мутации генов, кодирующих антиген буллезного пемфигоида-2 и ламинин-5. Юнкциональный врожденный буллезный эпидермолиз включает ограниченные и генерализованные формы (потенциально летальные — форма Герлица (Herlitz)). Летальность на первом году жизни составляет 40 %. Клиника заболевания характеризуется многочисленными пузырями, появляющимися на коже и слизистых оболочках, включая слизистую гастроинтестинального и уrogenитального трактов. В первые же часы после рождения наблюдается отслоение больших участков эпидермиса.

Значительно поражается кожа нижних конечностей (особенно пальцы кистей и стоп, область ногтевых фаланг). Большое количество пузырей образуется также в периоральной области, на локтях, коленях. Иногда вся кожа ребенка представляет сплошную мокнущую болезненную эрозию. Симптом Никольского положительный. Образовавшиеся эрозии заживают медленно. Характерный клинический признак — грубые грануляции вокруг естественных отверстий. Постепенно на участках повторного появления пузырей развивается атрофия. Отмечается дисплазия зубов. Прогноз для жизни неблагоприятный. Причиной смерти в раннем возрасте чаще всего служит сепсис и нарушение электролитного обмена. Обычно больные погибают в течение первых двух лет жизни. На месте заживших эрозий остается атрофия кожи. Возможна дистрофия ногтевых пластинок, рубцовая и нерубцовая алопеция, дефекты зубной эмали.

Нелетальный пограничный буллезный эпидермолиз уже при рождении характеризуется клиническими проявлениями, которые могут быть среднетяжелыми и тяжелыми, но дети выживают, а с возрастом состояние кожи улучшается. Основной признак заболевания — длительно не заживающие эрозии вокруг естественных отверстий.

Дистрофический врожденный буллезный эпидермолиз разделяют на рецессивную (полидиспластическую) и доминантную (гиперпластическую) формы. Частота встречаемости заболевания составляет 1/300 000. При всех формах дистрофического эпидермолиза выявляется дефект якорных (крепящих) фибрилл в результате мутации в VII типе коллагена. При полидиспластическом типе отмечается высокая активность коллагеназы.

Рецессивный дистрофический врожденный буллезный эпидермолиз (полидиспластический) типа Галлопо—Сименса (Hallopeau—Siemens) представляет собой тяжелое буллезное заболевание, протекающее с образованием рубцов на месте пузырей и вовлечением в патологический процесс слизистых оболочек. Для дистрофической формы буллезного эпидермо-

лиза характерно глубокое (субэпидермальное) образование пузырей, которые обычно появляются уже в момент рождения или вскоре после него и быстро вскрываются с образованием глубоких кровотокающих эрозий. Пузыри обычно появляются после давления и травмы, но могут возникать и спонтанно. У новорожденных в патологический процесс вовлекаются конечности, ягодицы, локти и колени, туловище, лицо. У детей старшего возраста пузыри чаще локализируются на кистях, стопах, локтях, коленях. Высыпания обычно крупных размеров, содержимое их может быть геморрагическим. При вскрытии пузырей образуются болезненные дефекты кожи. Симптом Никольского положительный. Содержимое пузырей вначале прозрачное и стерильное, но вскоре мутнеет вследствие присоединения вторичной гнойной инфекции, которая при отсутствии адекватной терапии может привести к развитию сепсиса. При посеве из гноя чаще всего высеваются золотистый стафилококк и синегнойная палочка. Пузыри заживают с образованием атрофических рубцов. Поражение фаланг пальцев приводит к разрушению и потере ногтевых пластинок, мутиляциям, контрактурам, сращениям пальцев. Пузыри и эрозии на слизистых оболочках возникают сразу после рождения, наиболее часто поражаются слизистые оболочки полости рта, гортани, пищевода. В дальнейшем на слизистой пищевода образуются рубцы, стриктуры, возникает дисфагия. Наблюдаются дистрофические изменения придатков кожи: волосы на голове истонченные, разреженные, тусклые, ломкие. Зубы поражаются кариесом с раннего детства, характерны дефекты зубной эмали, пародонтоз, раннее выпадение. У пациентов наблюдаются истощение, задержка физического развития, анемия. Прогноз заболевания неблагоприятный. В период новорожденности больные погибают от сепсиса или почечной недостаточности, а в более старшем возрасте — от вторичного амилоидоза внутренних органов (печени и почек). Кроме того, возможно развитие плоскоклеточного рака кожи или пищевода в местах рецидивирующих эрозий, приводящих

к метаплазии. Такое осложнение встречается у 40 % больных старше 30 лет.

Доминантный гиперпластический дистрофический врожденный буллезный эпидермолиз (подтип Коккейна—Турена) дебютирует обычно с рождения или вскоре после него. В раннем возрасте процесс носит генерализованный характер, в дальнейшем пузыри локализуются на разгибательной поверхности конечностей и тыле кистей. После их заживления на пораженных участках образуются рубцы, обычно келоидные, появляются псевдомилиумы. У большинства пациентов ногти дистрофичны или полностью разрушены. Поражение слизистых оболочек встречается в 20 % случаев. Зубы и волосы обычно не изменены. Течение заболевания более легкое по сравнению с рецессивным типом дистрофического буллезного эпидермолиза. Прогноз для жизни благоприятный.

Доминантный дистрофический альбопапулоидный врожденный эпидермолиз (подтип Пазини) появляется с рождения и характеризуется обилием пузырей на разных участках кожного покрова. Эта форма заболевания протекает тяжелее, чем подтип Коккейна—Турена. Заживление пузырей происходит с образованием рубцов и милиумов. Кроме того, на коже образуются характерные папулы и бляшки беловатого цвета (альбопапулоидные высыпания). С возрастом пузыри локализуются преимущественно на конечностях. Ногти у пациентов дистрофичны или отсутствуют. Иногда возникают эрозии на слизистой полости рта.

Диагностика врожденного буллезного эпидермолиза основывается на данных анамнеза (время начала заболевания, наличие подобных заболеваний у членов семьи), клинической картине заболевания и результатах биопсии. Для подтверждения диагноза используют электронную микроскопию и иммуногистохимическое исследование, молекулярно-генетические исследования с определением нуклеотидной последовательности ДНК. Дифференциальный диагноз проводится с другими пузырьными дерматозами.

Этиотропного лечения врожденного эпидермолиза не существует. Выбор симптоматической терапии зависит от тяжести заболевания. Больным требуется уход за кожей: следует носить только мягкую, открытую обувь, избегать травмирования, купания в горячей воде. При наличии вторичной инфекции необходима системная антибактериальная терапия в зависимости от чувствительности микроорганизмов. Наружная терапия включает наружные антибиотики и эпителизирующие средства (солкосерил, актовегин). При дистрофических формах врожденного буллезного эпидермолиза назначают ингибиторы коллагеназы (дифенин, ретиноиды, витамин Е). Сращение пальцев и контрактуры суставов при дистрофическом буллезном эпидермолизе требуют хирургического лечения. Качество жизни больных врожденным буллезным эпидермолизом (особенно дистрофическими формами) резко снижено. Они нуждаются в социальной адаптации.

ЭНТЕРОПАТИЧЕСКИЙ АКРОДЕРМАТИТ

Энтеропатический акродерматит — это наследственное аутосомно-рецессивное заболевание, обусловленное нарушением всасывания цинка. Оно начинается в раннем возрасте, обычно после перехода на смешанное или искусственное вскармливание. Заболевание характеризуется триадой признаков: поражением кожи, диареей и алопецией. Подобная клиническая картина может наблюдаться и при дефиците цинка другой этиологии, например при длительном парентеральном питании пациента.

Развитие заболевания связано с нарушением всасывания цинка в кишечнике. У новорожденных с этим заболеванием выявляется дефект белка, отвечающего за транспорт цинка (human ZIP4-protein), который способствует энтеральному всасыванию цинка. Заболевание проявляется в результате мутации в SLC39A, который кодирует кишечный транспорт цинка.

При искусственном вскармливании заболевание клинически проявляется на 4–10-й неделе жизни. У детей, находящихся на естественном вскармливании, заболевание начинается

вскоре после отнятия от груди. Классические проявления заболевания включают алопецию, диарею, экзематозные и эрозивные высыпания в акральных областях — периоральной, аногенитальной, на конечностях. На коже появляются везикулезно-буллезные и пустулезные высыпания. Пузыри быстро вскрываются с образованием эрозий и корок. В дальнейшем в очагах поражения появляется пластинчатое шелушение, кожа приобретает ярко-розовую или красную окраску, уплотняется, образуя бляшки с четко очерченными границами. По клинике эти высыпания напоминают картину псориаза. Характерно наложение вторичной микотической (*Candida albicans*) и пиококковой (*Staphylococcus aureus*) инфекции. Вскоре к поражению кожи присоединяются воспалительные изменения ногтевых фаланг пальцев кистей и стоп, а затем утолщение и деформация ногтевых пластинок.

Для детей с акродерматитом типичны вялость, сонливость и анорексия. Некоторые больные, напротив, беспокойны, раздражительны, беспричинно кричат. Со стороны желудочно-кишечного тракта отмечается диспепсия, не поддающаяся традиционным методам лечения. Характерен частый жидкий зловонный стул. Еще одним признаком заболевания служит дистрофия волос, которые становятся тонкими, тусклыми, ломкими, обесцвечиваются. При прогрессировании заболевания усиленная потеря волос приводит к алопеции. Помимо длинных волос могут выпадать брови и ресницы. Другие симптомы, характерные для энтеропатического акродерматита: конъюнктивит, повышенная фоточувствительность, стоматиты, заеды, дистрофия ногтей, рецидивирующая кандидозная и бактериальная инфекции.

Помимо классической формы заболевания у некоторых детей, находящихся на грудном вскармливании, может развиваться картина, весьма напоминающая акродерматит. Она проявляется сочетанием диспепсии, упорного дерматита перианальной области и хейлита. Такое состояние связано с недостатком цинка в грудном молоке матери. Дефицит цинка может возни-

кать также у пациентов с ВИЧ-инфекцией, хроническим алкоголизмом, нервной анорексией.

Диагноз энтеропатического акродерматита базируется на клинических симптомах заболевания и выявлении сниженного содержания цинка в сыворотке крови. Дифференциальный диагноз следует проводить с атопическим дерматитом, себорейным дерматитом, псориазом, кандидозом.

С прогностической точки зрения при отсутствии заместительной терапии препаратами цинка заболевание неуклонно прогрессирует и может привести к летальному исходу.

Лечение больных энтеропатическим акродерматитом заключается в приеме препаратов цинка. Окись цинка или сульфат цинка назначают в дозе 5 мг/кг в день в 2 или 3 приема за 1–2 ч до еды. Улучшение наступает уже через 2–3 дня от начала терапии. Волосы начинают отрастать уже на 2–3-м месяце лечения. Пациенты получают препараты цинка в течение всей жизни, доза регулируется до поддерживающей, под контролем уровня цинка в сыворотке крови.

СИНДРОМ НЕДЕРЖАНИЯ ПИГМЕНТА

Недержание пигмента (синдром Блоха—Сульцбергера) — очень редкий генодерматоз. Впервые заболевание было описано Bloch (1926) и Sulzberger (1928) под названием *Incontinentia pigmenti*.

Болеют преимущественно женщины, т. к. наследование этого дерматоза доминантное, сцепленное с X-хромосомой, в которой и локализуется мутирующий ген. Для лиц мужского пола патологический ген в X-хромосоме оказывается летальным, что приводит к спонтанным абортam плодов. Имеются описания синдрома недержания пигмента у мужчин с синдромом Кляйнфельтера (генотип XXY). Около 85 % пациентов имеют мутацию в гене NEMO, которая исключает его активность. В норме активированный ген NEMO защищает клетки от преждевременной гибели путем апоптоза, вызванного ФНО- α . Заболевание характеризуется рядом аномалий со стороны кожи, нервной системы, глаз, волос, ногтей и костей.

Первые проявления синдрома могут быть уже при рождении или появляются вскоре после него (у 90 % пациентов кожные высыпания начинаются в первые две недели жизни, у 96 % они проявляются в возрасте до 6 недель).

Клиническая картина заболевания чрезвычайно разнообразна и характеризуется четкой стадийностью высыпаний. Различают четыре стадии заболевания: I — островоспалительная, проявляющаяся яркими эритематозными пятнами округлой и линейной формы, волдырями, пузырями, реже пустулами; II — гиперкератотическая или бородавчатая, при которой наблюдается обилие роговых папул и бляшек, располагающихся линейно или хаотично; III — пигментная стадия, характеризующаяся наличием на коже туловища и конечностей буровато-коричневых пятен, напоминающих брызги грязи; IV — стадия атрофии, проявляется атрофическими гипопигментированными или дисхромичными пятнами.

Первая стадия синдрома Блоха—Сульцбергера часто персистирует месяцами. При биопсии определяются эпидермальные пузыри. В содержимом пузырей и периферической крови обнаруживается эозинофилия.

У 70 % пациентов везикулезно-буллезная стадия переходит в веррукозную. При гистологическом исследовании выявляется акантоз, папилломатоз и гиперкератоз, в шиповатом слое — дискератоз. В дерме обнаруживается умеренно воспалительный инфильтрат с небольшим количеством меланофагов. Эти изменения рассасываются спонтанно обычно в течение 2 лет.

Во время или вскоре после веррукозной стадии у 80 % больных развивается гиперпигментация. Гистологически в сосочковом слое дермы видны массивные отложения меланина в меланофагах, тогда как в базальном слое эпидермиса меланоциты вакуолизированы и количество пигмента в них уменьшено. Пигментные высыпания прогрессируют до второго года жизни, затем стабилизируются и сохраняются годами. На различных участках кожи пигментация имеет линейный, сет-

чатый рисунок или вид полос, нередко расположенных вдоль нервных стволов.

Четвертая стадия заболевания характеризуется атрофическими полосами, которые часто гипопигментированы. В пораженных областях уменьшен рост волос и количество потовых желез. Со временем дисхромичные очаги становятся почти незаметными и лучше видны в лучах лампы Вуда.

Помимо кожных изменений у пациентов встречается еще ряд аномалий: дистрофия волос, очаговая и рубцовая алопеция, которые наблюдаются почти в 40 % случаев. Нередко наблюдается дистрофия ногтей, характеризующаяся потерей блеска, изменением цвета ногтевых пластинок, поперечными углублениями.

Почти у всех пациентов имеются зубные аномалии, среди которых: диастема, узелки Корабелли на молярах, пилообразные нижние резцы, изменение цвета эмали от желтого до буровато-коричневого. Иногда встречается адентия.

У 20 % больных с синдромом Блоха—Сульцбергера отмечается снижение интеллекта. Поражение центральной нервной системы проявляется судорожными припадками, которые служат результатом острых микроваскулярных геморрагических инфарктов. В некоторых случаях наблюдается спастическая параплегия.

В значительной степени страдает зрение. Поражение глаз встречается у трети больных в виде страбизма, нистагма, эпиканта, микрофтальмии, катаракты, голубых склер, отслойки сетчатки, атрофии зрительного нерва.

Риск рождения в семье второго больного ребенка с синдромом Блоха—Сульцбергера составляет 50 % для плодов женского пола. Если плод мужского пола, в 50 % случаев наступает самопроизвольный аборт.

Дифференциальный диагноз проводится с внутриутробной герпетической инфекцией, опоясывающим герпесом, врожденным невусом, врожденным буллезным эпидермолизом, стафилодермиями новорожденных.

Специфического лечения при синдроме недержания пигмента не существует. Требуется хороший уход за кожей, особенно в ранних стадиях заболевания, который направлен на предотвращение развития вторичной пиококковой инфекции. Показано наблюдение невролога, окулиста и ортопеда.

ФАКОМАТОЗЫ

Термин «факоматозы» предложил в 1921 г. голландский офтальмолог Van der Hoeve, описавший опухолевидные невоидные образования на сетчатке при туберозном склерозе Бурневилля. Термин происходит от греческого слова *phakos* — пятно. Факоматозами стали называть заболевания, характеризующиеся невоидными опухолями, гамартомами, поражением нервной системы, глаз, костей и внутренних органов. Большинство факоматозов наследуется аутосомно-доминантно. В настоящее время насчитывается более 50 самостоятельных нозологических форм. Несмотря на столетнюю историю изучения факоматозов, классифицировать данную группу заболеваний оказалось очень сложно, т. к. среди факоматозов много скрытых, неполных, атипичных и комбинированных форм. В последнее время используют классификацию факоматозов, основанную на преимущественном поражении того или иного зародышевого листка.

- **Преимущественно эктодермальные факоматозы:** туберозный склероз, нейрофиброматоз, нейрокожный меланоз, синдром базальноклеточного невуса и др.
- **Преимущественно мезодермальные факоматозы:** ангиоматоз Стерджа—Вебера, ангиоматоз Гиппеля—Линдау, атаксия-телеангиэктазия Луи-Бар и др.
- **Преимущественно энтодермальные факоматозы:** синдром Пейтца—Егерса, семейный полипоз желудочно-кишечного тракта и др.

Несмотря на то что поражение кожи — не единственный признак этих заболеваний, первоначальный диагноз факоматоза, как правило, ставится дерматологом.

ТУБЕРОЗНЫЙ СКЛЕРОЗ

В 1880 г. Бурневилль описал симптомы туберозного склероза как самостоятельного заболевания, а в 1890 г. Прингл

представил первое описание поражения центральной части лица в виде аденомы сальных желез (болезнь Бурневилля—Прингла, *adenoma sebaceum*). Заболевание характеризуется триадой симптомов, включающих судорожные припадки, слабоумие, поражение кожи.

Туберозный склероз представляет собой аутосомно-доминантное заболевание с различной экспрессивностью, встречающееся, по данным разных авторов, с частотой от 1/10 000 до 1/100 000 населения. Примерно у 75 % пациентов с туберозным склерозом отмечается новая мутация.

Заболевание является результатом мутации в одном из двух генов: либо в TSC1 (кодирующем гамартин), либо в TSC2 (кодирующем туберин), расположенных в локусах 16p13 и 9q33–34. При туберозном склерозе развиваются гамартомы в коже, головном мозге, глазах, сердце, почках, легких и костях. Кожные проявления туберозного склероза разнообразны и представлены гипопигментированными пятнами, кожными ангиофибромами (термин «*adenoma sebaceum*» («аденомы сальных желез») в настоящее время устарел), фиброзными бляшками и фибромами.

Гипопигментированные пятна при туберозном склерозе у 90 % пациентов имеются уже с рождения или появляются вскоре после него. Интенсивность гипопигментации в очагах различна, наиболее хорошо пятна выявляются при осмотре кожи в лучах лампы Вуда. Гипопигментированные очаги чаще локализируются на туловище, но могут быть и на лице. Размеры пятен составляют от нескольких миллиметров до 2–3 см, а количество — от единичных до нескольких десятков. Высыпания обычно имеют размеры 2–3 мм и округлую форму, чем напоминают конфетти, но могут встречаться пятна вытянутой формы (ланцетовидные), напоминающие листья ивы или ясеня. Эти высыпания необходимо дифференцировать с депигментированным невусом и витилиго. При витилиго депигментированные участки в лучах лампы Вуда выглядят ярко-белыми, тогда как элементы туберозного склероза имеют серовато-опаловидный оттенок.

Кожные ангиофибромы (*adenoma sebaceum*) наблюдаются у 65–90 % больных. Обычно они появляются между 2 и 6 годами жизни, но есть случаи возникновения ангиофибром уже с рождения или после 20 лет. Высыпания представлены симметрично расположенными многочисленными узелками размером от 1 до 4 мм полушаровидной формы розового или коричневатого-красного цвета с гладкой поверхностью. Они локализуются в носо-щечной складке, на щеках, подбородке и крыльях носа. В подростковом возрасте ангиофибромы следует дифференцировать с вульгарными угрями.

Крупные фиброзные бляшки, по внешнему виду напоминающие участки «шагреновой кожи», представляют собой соединительнотканые невусы. У 25 % пациентов они имеются с рождения, локализуясь на коже лба, щек, волосистой части головы. У 14–20 % пациентов фиброзные бляшки появляются в более старшем возрасте и располагаются на туловище, чаще в люмбосакральной области. Элементы могут быть единичными и множественными, размером от нескольких миллиметров до ладони. На пальцах могут появляться околоногтевые и подногтевые фибромы (опухоль Кенена).

Поражение центральной нервной системы при туберозном склерозе может давать тяжелую симптоматику и даже приводить к смерти. Так, у 80–90 % пациентов с туберозным склерозом возникают судорожные припадки, связанные с развитием опухолей головного мозга. Уже у детей 2–3 лет могут наблюдаться локальные и генерализованные судорожные припадки и задержка умственного развития, приводящая впоследствии к деградации личности. Умственная отсталость наблюдается у половины больных туберозным склерозом. Степень деменции коррелирует со сроками начала судорожных припадков. Чем раньше начинается эпилепсия, тем больше умственная отсталость.

Поражение глаз в виде ретинальных гамартом наблюдается у 50 % пациентов. При осмотре на глазном дне обнаруживаются опухолевидные бляшки серо-желтого цвета.

У 15 % больных выявляются гамартомы в почках. С возрастом у таких пациентов развиваются множественные билатеральные кисты, приводящие к поликистозу почек.

В некоторых случаях обнаруживаются кисты в легких, которые могут привести к спонтанному пневмотораксу.

Диагноз туберозного склероза достаточно сложен. При постановке диагноза необходимо учитывать как клиническую симптоматику, так и семейный анамнез. При подозрении на туберозный склероз пациенту необходимо проконсультироваться с неврологом и окулистом и провести специальные исследования, включающие компьютерную томографию, электроэнцефалографию.

Специфических методов лечения не существует. Прогноз туберозного склероза чаще всего зависит от степени поражения центральной нервной системы. Купирование судорожных припадков с помощью антиконвульсантов позволяет снизить риск развития умственной деградации. При тяжелой форме заболевания треть больных не доживают до 5 лет. В семьях больных туберозным склерозом необходимо обязательное медико-генетическое консультирование.

НЕЙРОФИБРОМАТОЗ

Нейрофиброматоз — аутосомно-доминантное заболевание, характеризуется сочетанным поражением кожи и нервной системы. Впервые заболевание было описано в 1792 г. Тилезиусом. Только через 100 лет Реклингхаузен отметил связь между мягкими опухолями на коже и поражением нервной системы.

Различают два типа нейрофиброматоза: I тип — периферическая форма (синдром Реклингхаузена); II тип — центральная форма. Заболевания имеют различную экспрессивность. Наиболее часто (90 % случаев заболевания) встречается первый (тип, частота которого составляет 1/3500 человек). Второй тип нейрофиброматоза встречается у 1 из 40 000 человек. Более половины случаев нейрофиброматоза I типа возникает в результате новой мутации, тогда как у $\frac{1}{3}$ пациентов с нейро-

фиброматозом II типа больны родители. У пациентов с заболеванием I типа имеется мутация в нейрофибромине, ген которого локализуется в хромосоме 17q. А при нейрофиброматозе II типа наблюдаются мутации в гене мерлина (шваномина), который локализуется в хромосоме 22q.

В основе заболевания лежит нарушение пролиферации и дифференцировки клеток, происходящих из нервного гребня (меланоцитов, шванновских клеток, фибробластов эндоневрия).

Диагностические критерии нейрофиброматоза I типа включают в себя пятна на коже цвета кофе с молоком, веснушки в аксиллярных областях и паховых складках, плексиформные или дермальные нейрофибромы, два и более узелка Лиша, глиомы глазного нерва, деформации скелета. Имеет значение и наличие больных родственников.

Кожные проявления при нейрофиброматозе I типа очень важны при постановке диагноза. На коже в большинстве случаев обнаруживаются пигментные пятна и кожные и подкожные нейрофибромы. Наиболее ранний симптом — пятна с гладкой поверхностью характерного желтовато-коричневого цвета (цвет кофе с молоком), расположенные на туловище. Пятна могут существовать уже с рождения или появляются вскоре после него. Размеры их обычно небольшие (0,5–1 см), но диагностически более значимы пятна больших размеров. Элементы увеличиваются в размерах и количестве в течение первых 10 лет жизни больного, особенно на 2-м году. Для установления болезни Реклингхаузена необходимо наличие шести и более пятен цвета кофе с молоком размером от 0,5 до 20 см и более. Размер и количество пятен не коррелирует с тяжестью заболевания. Одиночные пятна цвета кофе с молоком (не более трех) встречаются и у 10–20 % здоровых людей.

Еще одним ранним признаком заболевания служит другая форма пигментации в виде множественных мелких, размером 1–4 мм, сгруппированных пигментных пятен в подмышечных областях — так называемые аксиллярные веснушки. Они

встречаются у 20–50 % пациентов. Наиболее часто веснушки появляются в возрасте 3–5 лет.

Помимо пигментных пятен нейрофиброматоз I типа характеризуется дермальными или подкожными нейрофибромами, которые обнаруживаются у детей старшего возраста или подростков. Они имеются у 84 % взрослых пациентов. Опухоли мягкие по консистенции, имеют вид мягких фибром, размером от миллиметра до нескольких сантиметров в диаметре, фиолетового, розового или голубого цвета. Над глубоко лежащими нейрофибромами у некоторых больных обнаруживаются «пустые» грыжевидные выпячивания, при надавливании на которые палец как бы проваливается в пустоту. Этот признак патогномоничен для данного заболевания. С возрастом количество нейрофибром увеличивается и может достигать нескольких десятков. Опухоли обычно располагаются на туловище, шее, голове и конечностях по ходу периферических нервов. При пальпации опухоль не сдвигается продольно, а смещается в поперечном направлении вместе с нервным стволом. В зоне нейрофибром могут выявляться нарушения различных видов чувствительности, иногда возникают иррадиирующие боли в зоне иннервации.

В ряде случаев развиваются плексиформные нейрофибромы, представляющие собой обширные свисающие мягкие, рыхлые опухолевидные образования, которые могут захватывать большие площади поверхности туловища и конечностей.

Поражение глаз при нейрофиброматозе встречается у 15 % пациентов и включает плексиформные нейрофибромы, узелки Лиша и глазные глиомы. Узелки Лиша (гамартомы радужки) часто протекают бессимптомно и выявляются лишь при осмотре на щелевой лампе. Первые гамартомы появляются в 5 лет, а у пациентов старше 6 лет их находят почти в 100 % случаев. При этом число гамартом не коррелирует с тяжестью заболевания.

Аномалии скелета наблюдаются у 10 % пациентов. Они представлены различными костными дисплазиями, гипопла-

зией ребер, возникновением субпериостальных кист, сколиозом, кифозом шейно-грудного отдела позвоночника.

Для нейрофиброматоза II типа наиболее типично развитие шванном преддверно-улиткового нерва, которые обнаруживаются у трети больных. Процесс часто носит двусторонний характер поражения. Пятна цвета кофе с молоком выявляются лишь у трети больных, причем их количество обычно не превышает 6 элементов. У детей нейрофиброматоз II типа в основном проявляется снижением слуха и различными нервными дисфункциями, которые могут развиваться за несколько месяцев или лет до других симптомов. Клинические признаки неврологической симптоматики зависят от локализации и характера поражения. Наиболее часто в процесс вовлекается глазной, слуховой и тройничный нерв, в результате чего могут возникать головные боли, головокружение, невралгии, снижение зрения. Развитие внутрочерепных опухолей может привести к эпилепсии. Большим количеством опухолей определяется плохой прогноз заболевания. Пятна цвета кофе с молоком находят у 33 % больных с нейрофиброматозом II типа. Но только у 2 % — 6 и более пятен.

Больные нуждаются в медико-генетическом консультировании. Возможно злокачественное перерождение нейрофибром. Специальных методов лечения не существует. Отдельные крупные элементы могут удаляться хирургическим путем.

СИНДРОМ ПЕЙТЦА—ЕГЕРСА—ТУРЕНА

Синдром Пейтца—Егерса—Турена (гамартомный полипоз кишечника, лентигиноз периорифициальный) — сочетание необычно располагающихся пигментных пятен и полипоза кишечника. Заболевание наследуется аутосомно-доминантно. В 1921 г. голландский врач Reutz наблюдал данное заболевание в трех поколениях одной семьи. Кожным маркером этой болезни служат характерные коричневые или черные пятна, которые располагаются вокруг рта, на губах, слизистой оболочке полости рта, в периорбитальной области, на тыле кистей и

в области фаланг пальцев, в перианальной зоне. Пятна имеют неправильную овальную форму, их размеры не превышают 5 мм в диаметре.

Кожные проявления сочетаются с множественными полипами желудочно-кишечного тракта. Полипы в желудочно-кишечном тракте могут возникать в раннем детстве, но чаще после 10 лет. Они могут быть одиночными и множественными. Множественные полипы гамартomatного типа встречаются по всему желудочно-кишечному тракту, локализуясь в желудке, двенадцатиперстной кишке, в тонком и толстом кишечнике. Чаще всего полипоз развивается в тонкой кишке. Клинически полипы проявляются болями в животе, тошнотой, рвотой «кофейной гущей», меленой или кишечной непроходимостью. Возможна малигнизация отдельных полипов.

При подозрении на синдром Пейтца—Егерса—Турена необходимо провести тщательное обследование желудочно-кишечного тракта. С возрастом интенсивность пигментации на коже может уменьшаться, что может затруднить своевременную постановку диагноза. Лечение полипоза проводится хирургическим методом.

СИНДРОМ СТЕРДЖА—ВЕБЕРА—КРАББЕ

Синдром Стерджа—Вебера—Краббе (энцефалофациальный или энцефалотригеминальный ангиоматоз) представляет собой нейроэктодермальный синдром, характеризующийся сосудистыми высыпаниями, напоминающими винные пятна, которые располагаются по ходу первой веточки тройничного нерва, сочетаются с лептоменингеальным ангиоматозом, проявляющимся обычно судорожными припадками и глаукомой. Впервые заболевание было описано в 1879 г. английским офтальмологом Sturge. В 1922 г. Weber выявил на рентгенограммах черепа больных двухконтурные извитые тени, специфичные для данной болезни, а в 1934 г. Krabbe описал патологоанатомическую картину синдрома. Заболевание чаще встречается у девочек.

У больных с синдромом Стерджа—Вебера—Краббе изменения на коже видны уже с рождения в виде ангиом, имеющих вид «пылающих пятен» или «винных пятен», в зоне иннервации первой веточки тройничного нерва. В некоторых случаях ангиомы могут располагаться в зоне второй веточки тройничного нерва или имеют мультидерматомальное расположение. У 10 % пациентов с тригеминальными винными пятнами имеется сочетание кожной патологии с глаукомой и судорожными припадками.

Поражение нервной системы проявляется в раннем возрасте в виде судорожных припадков. Первые приступы возникают в течение первого года жизни и с трудом контролируются. Раннее начало и интенсивность припадков коррелирует с задержкой умственного развития и снижением интеллекта, которые обнаруживаются по мере развития ребенка. Для пациентов характерны эмоциональные и поведенческие проблемы, включающие депрессию, неуправляемое поведение, агрессивность, нанесение самоповреждений. Их беспокоят мигрениподобные головные боли, бессудорожные пароксизмы в виде вздрагивания или «застывания».

Лептоменингеальный ангиоматоз, будучи классическим компонентом этого синдрома, расположен на той же стороне, что и кожные высыпания. В головном мозге часто формируются кальцификаты, которые можно выявить с помощью ядерно-магнитного резонанса.

Поражение глаз встречается у 60 % пациентов с синдромом Стерджа—Вебера—Краббе. Наиболее частая находка — глаукома, которая может быть выявлена как при рождении, так и в последующие годы жизни. Обычно глаукома бывает односторонней и располагается на стороне кожной ангиомы. Иногда, если имеется двустороннее поражение кожи, глаукома может поразить оба глаза. Возникающие сосудистые изменения глаз включают конъюнктивит, эписклерит и хориоретинит. Иногда обнаруживается невус Ота, врожденная глаукома и слепота.

Лечение данных пациентов проводится дерматологами, неврологами и окулистами. В некоторых случаях возможно хирургическое лечение.

СИНДРОМ КЛИППЕЛЯ—ТРЕНОНЕ—ВЕБЕРА

Синдром Клиппеля—Треноне—Вебера представляет собой врожденный порок развития сосудистой системы. Синдром описан Klippel и Trepanau в 1900 г., а Weber в 1918 г. наблюдал у этой группы больных костные изменения.

Синдром характеризуется триадой симптомов, включающей сосудистые аномалии, варикозное расширение вен и гиперплазию соединительной ткани и костей. Сосудистые нарушения на коже представлены капиллярными гемангиомами и винными пятнами. Высыпания могут быть как на конечностях, так и на других участках кожи, причем чаще поражаются нижние конечности. Высыпания обычно существуют с рождения, но могут появиться и позже. Гипертрофия пораженной конечности — другая составляющая синдрома. Обычно происходит увеличение нижней конечности, которое возникает в результате врожденного порока развития артериовенозной системы и лимфатических сосудов. Вследствие этого развивается гиперплазия соединительной ткани, подкожно-жировой клетчатки и костей пораженной конечности. Осложнением синдрома может быть развитие тромбофлебита, легочной эмболии, образование трофических язв и кровотечений. Характерным признаком синдрома Клиппеля—Треноне—Вебера служат скелетные аномалии, которые проявляются синдактилией, поли- и олигодактилией, черепно-лицевыми аномалиями. У пациентов возможно отставание в умственном развитии и возникновение судорожного синдрома.

Лечение проводится хирургическим методом. Возможна лазеротерапия.

Учебное издание

**Николай Георгиевич Кочергин, Игорь Александрович Горланов,
Денис Владимирович Заславский, Ольга Юрьевна Олисова,
Лариса Михайловна Леина, Ирина Романовна Милявская**

КЛИНИЧЕСКАЯ ХРЕСТОМАТИЯ ПО ДЕТСКОЙ ДЕРМАТОЛОГИИ

Учебное пособие

Под редакцией
Николая Георгиевича Кочергина
Ольги Юрьевны Олисовой

Главный редактор канд. мед. наук *Д.Д. Проценко*
Редактор *Т.Е. Федосова*
Макет, верстка *Э.Ф. Гулямова*
Корректор *И.Ф. Козлова*

Подписано в печать 15.02.16.

Формат 84×108^{1/32}. Объем 4,0 п. л. / 5 а. л.

Бумага офсетная. Печать офсетная. Тираж 1000 экз. Заказ № Р-237.

ИЗДАТЕЛЬСКИЙ ДОМ
практическая медицина

115446, Москва, Каширское ш., 23, стр. 5.
Тел. +7 (495) 981-91-03; +7 (499) 324-93-29.
e-mail: medprint@mail.ru — редакция.
opt@medprint.ru — реализация.

WWW.MEDPRINT.RU

Отпечатано в типографии филиала
АО «ТАТМЕДИА» «ПИК «Идел-Пресс».
420066, г. Казань, ул. Декабристов, 2.
E-mail: idelpress@mail.ru

ISBN 978-5-98811-375-1



9 785988 113751 >



Учебное пособие представляет собой самостоятельное учебное издание, входящее в учебно-методический комплекс, предназначенный для использования в преподавании дерматовенерологии для студентов всех факультетов медицинских вузов. Хрестоматия в краткой форме описывает основные клинические особенности болезней кожи, часто или исключительно встречающиеся у детей от новорожденности до начального школьного возраста. В состав авторов хрестоматии вошли ведущие профессора-клиницисты московской и петербургской дерматологических школ, имеющие богатый опыт преподавания кожных болезней студентам лечебных и педиатрических факультетов.

Хрестоматия может оказаться также полезной для клинических ординаторов, интернов, врачей-дерматологов и педиатров, интересующихся детской дерматологией.

- Анатомо-физиологические особенности кожи новорожденных и грудных детей
- Частые состояния и болезни кожи детей периода новорожденности
- Особенности некоторых кожных болезней у детей от года до раннего школьного возраста
- Редкие дерматозы и синдромы у детей
- Факоматозы

ЗАКАЗАТЬ

с почтовой доставкой можно на сайте издательства

WWW.MEDPRINT.RU

ISBN 978-5-98811-375-1



9 785988 113751 >

