

КАЗАНСКИЙ ФЕДЕРАЛЬНЫЙ УНИВЕРСИТЕТ
Институт фундаментальной медицины и биологии
Кафедра внутренних болезней

А.Р. АБДРАХМАНОВ

ЭРИТЕМЫ

Учебное пособие

КАЗАНЬ
2022

УДК 616.511(075.8)

ББК 55.8я73

Принято на заседании учебно-методической комиссии ИФМиБ

Протокол № 2 от 15 декабря 2022 года

Рецензенты:

Заведующий кафедрой дерматовенерологии ФГБОУ ВО «Казанский государственный медицинский университет» МЗ РФ,
д.м.н., профессор, **Абдрахманов Р.М.**

Заведующий кафедрой внутренних болезней
Института фундаментальной медицины и биологии
ФГАОУ ВО «Казанский (Приволжский) Федеральный университет»,
к.м.н., доцент **Абдулхаков С.Р.**

Абдрахманов А.Р.

Эритемы: электронное учебное пособие / А.Р. Абдрахманов. – Казань:
Казанский федеральный университет, 2022. – 48 с.

Учебное пособие для обучающихся по программам высшего и дополнительного профессионального образования по специальности 3.1.23. - «Дерматовенерология». Издание содержит новые знания (классификация, современные взгляды на патогенез, подходы и принципы диагностики), даны краткие конспекты наиболее трудных в изучении тем, способствующие формированию умений с последующей реализацией навыков в практической деятельности

УДК 616.511(075.8)

ББК 55.8я73

© Абдрахманов А.Р., 2022

© Казанский федеральный университет, 2022

Исходные требования к обучающимся:

Должен владеть следующими универсальными компетенциями (УК):

УК-1. Способен осуществлять критический анализ проблемных ситуаций на основе системного подхода, вырабатывать стратегию действий

УК-4. Способен применять современные коммуникативные технологии, в том числе на иностранном(ых) языке(ах), для академического и профессионального взаимодействия.

Общепрофессиональными компетенциями (ОПК):

ОПК-1. Способен использовать и применять фундаментальные и прикладные медицинские, естественнонаучные знания для постановки и решения стандартных и инновационных задач профессиональной деятельности

ОПК-8. Способен соблюдать принципы врачебной этики и деонтологии в работе с пациентами (их родственниками / законными представителями), коллегами

Требуемые конечные результаты обучения по теме:

Учебное пособие направлено на формирование следующих компетенций:

ПК-5 – способность и готовность проводить и интерпретировать опрос, физикальный осмотр, клиническое обследование, результаты современных лабораторно-инструментальных исследований, морфологического анализа биопсийного, операционного и секционного материала, написать медицинскую карту амбулаторного и стационарного больного.

ПК-20 Способность и готовность назначать больным адекватное лечение в соответствии с выставленным диагнозом, осуществлять алгоритм выбора медикаментозной и немедикаментозной терапии больным и инфекционными и неинфекционными заболеваниями.

ЭРИТЕМА - ограниченное покраснение кожи, вызванное расширением кровеносных сосудов дермы (Рис. 1.).

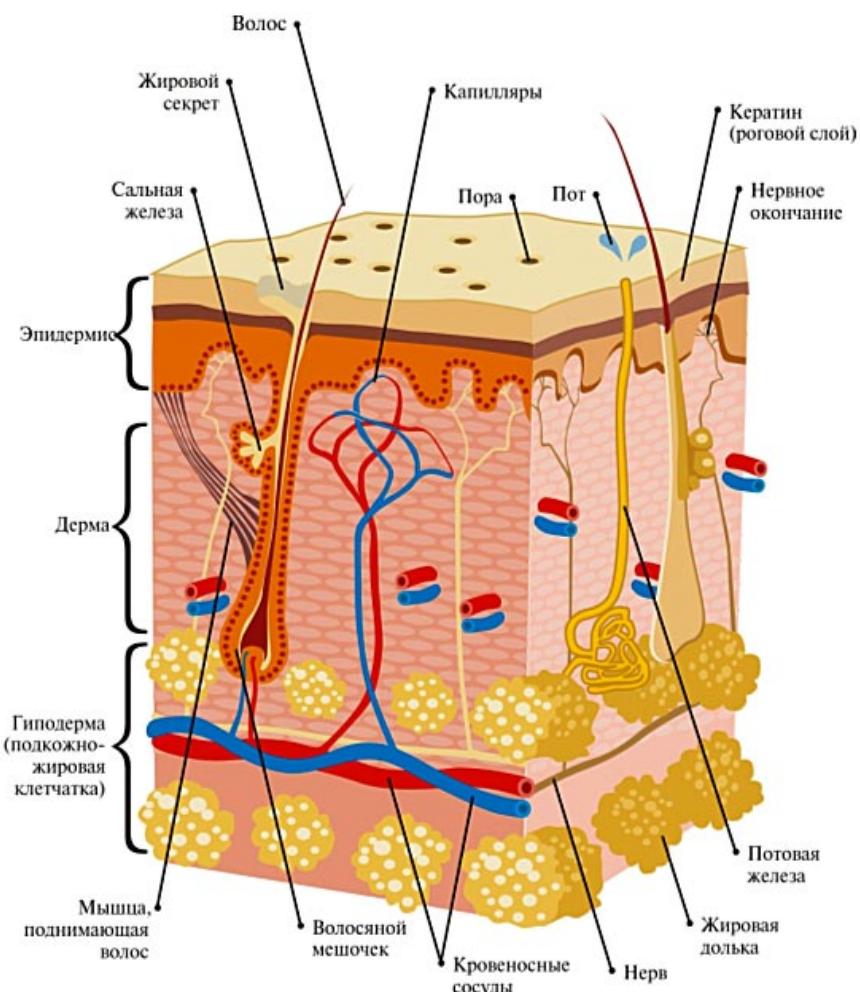


Рис. 1. Схематическое строение кожи

Активная эритема характерна для острой фазы воспалительного процесса. Она имеет яркую окраску, может сопровождаться отеком. Эти изменения обусловлены расширением артериальных сосудов кожи и усилением кровотока.

Пассивная эритема связана с расширением венозных сосудов дермы и стазом крови, в результате чего кожа приобретает застойный синюшно-красный цвет с цианотичным оттенком.

Эритема может рассматриваться:

- как морфологический компонент в клиническом симптомокомплексе разных заболеваний кожи;

- облигатная реакция организма на различные экзогенные и эндогенные факторы (механические, биологические, лучевые, температурные, химические, интоксикационные, лекарственные, психогенные и др.)
- нозологическая форма, как правило, с малоизученными этиологией и патогенезом (многоформная экссудативная эритема, центробежная эритема Дарье, стойкая фигурная эритема и др.).

Виды эритем:

- Эмотивная (симптоматическая) эритема
- Ультрафиолетовая эритема
- Холодовая эритема
- Эритема ладоней (приобретенная)
- Эритема ладоней (врожденная)
- Токсическая эритема (новорожденных)
- Эритема тепловая
- Скарлатиноформная десквамативная эритема
- Эритема врожденная телеангиэктатическая
- Эритема извилистая ползучая Гаммела
- Эритема кольцевидная центробежная Дарье
- Многоформная экссудативная эритема
- Эритема фиксированная
- Стойкая дисхромическая эритема
- Хроническая мигрирующая эритема
- Эритема возвышающаяся стойкая
- Кольцевидная ревматическая эритема
- Инфекционная эритема

Эмотивная (симптоматическая) эритема — широко распространенное и известное явление. Характерно покраснение (вплоть до ярко-красного и даже пунцового цвета) лица, шеи и груди, возникающее в результате транзиторного расширения сосудов кожи под влиянием различных эмоций и стрессовых ситуаций: страх, гнев, смущение.

Ультрафиолетовая эритема — сосудистая реакция на ультрафиолетовые лучи, состоящая из двух фаз (Рис. 2).



Рис. 2. Ультрафиолетовая эритема

- Немедленная эритема возникает непосредственно после облучения и исчезает в течение 30 мин после его прекращения. Она является результатом теплового воздействия при его интенсивности более 100 мВт/см² и может быть вызвана также фотохимическими изменениями.
- Поздняя эритема развивается спустя 2–6 ч после облучения, достигает максимума через 10–24 ч и постепенно исчезает в течение нескольких дней.

Предполагают непосредственное повреждающее воздействие ультрафиолетовых лучей на сосуды дермы

Холодовая эритема.

- характеризуется болью при глотании холодных напитков и эритематозными высыпаниями без уртикарного компонента. Кроме того, могут наблюдаться болезненная дефекация, рвота после приема холодной пищи, а также мелкоклеточная распространенная эритема.
- Предполагаемый механизм реакции — врожденный дефект метаболизма серотонина.

Эритема ладоней (приобретенная).

Эритема ладоней («печеночные» ладони) встречается в виде двух клинических вариантов (Рис. 3):

- пестрой мелкопятнистой розово-красной окраской ладоней, тыльной поверхности кистей, пальцев и ногтевого ложа;
- резко ограниченной гиперемии области гипотенара с последующим распространением на всю ладонь.



Рис. 3. Эритема ладоней (приобретенная)

Схожие изменения могут быть при беременности, некоторых хронических процессах (полиартриты, легочные заболевания, подострый бактериальный эндокардит и т.п.).

Развивается в результате гиперэстрогенемии.

Эритема ладоней (врожденная).

- Описанная Лэйном в 1929 г. врожденная эритема ладоней, или «красные» ладони, — расширение большого числа капиллярных анастомозов в коже ладоней и подошв, приводящее к ярко-красной равномерной или сетчатой окраске с четкими границами (Рис. 4).



Рис. 4. Эритема ладоней (врожденная).

- Наблюдается на протяжении всей жизни.

- Почти всегда прослеживается семейный характер заболевания.
- Лечение отсутствует.

Токсическая эритема (новорожденных)

- Термин «токсическая эритема новорожденных» предложил Лейнер в 1912 г.
- Причина неизвестна.
- Иногда токсическую эритему новорожденных наблюдают при рождении, но чаще на 1–2-й день жизни, реже позже.
- Иногда ее появлению предшествует транзиторная диффузная эритема.
- Количество пятен варьирует от единичных до сотен, особенно на груди и животе, меньше — на лице, плечах и бедрах.
- Единичные высыпания встречаются на предплечьях и голенях.
- Иногда возникает пустулизация, или периорбитальный отек.
- Выздоровление наступает через несколько дней. Рецидивы встречаются редко (Рис. 5).



Рис. 5. Токсическая эритема (новорожденных)

Эритема тепловая

- Тепловая эритема — сетчатый телеангиэкстатический пигментный дерматоз (Рис. 6).



Рис. 6. Эритема тепловая

- Возникает в ответ на повторное и продолжительное воздействие слабого инфракрасного излучения, не вызывающего ожог.
- При первых воздействиях подпорогового инфракрасного излучения развивается транзиторная сетчатая эритема.
- При повторных развивается более выраженная эритема с гиперпигментацией и иногда с поверхностной атрофией эпидермиса.
- В результате многократных и длительных воздействий развиваются пойкилодермия с сетчатой телеангиэктазией, меланоз и диффузный гиперкератоз.
- Локализация определяется местом воздействия тепла.

Скарлатиноформная десквамативная эритема

Характеризуется эритематозно-десквамативными высыпаниями, доброкачественным течением и благоприятным прогнозом.

Механизм развития высыпаний - реакция организма на различные раздражители (например, стрептококки, стафилококки, лекарственные препараты).

Начинается остро, иногда с продромальных явлений (головная боль, лихорадка, тошнота).

Сыпь чаще бывает генерализованной, представлена ярко-красными пятнами, сопровождающимися чувством жжения и зудом.

Наблюдают алопецию, развитие энтеритов, бронхитов, артритов и др.

Через несколько дней экзантема исчезает через шелушение, наиболее выраженное на ладонях и подошвах. Рецидивы редки.

КОЛЬЦЕВИДНАЯ ГРАНУЛЕМА

Кольцевидная гранулема - доброкачественное заболевание кожи, клинически проявляющееся кольцевидно расположенными папулами, а патоморфологически — гранулематозным воспалением

Эпидемиология: Встречается часто. Регистрируется у всех возрастных групп

Этиология и патогенез до конца не изучены.

Предрасполагающие факторы:

- Травма;
- Укусы насекомых (пчелы), животных;
- Рубцы на месте опоясывающего лишая или ветряной оспы;
- ВИЧ;
- другие вирусные инфекции (ВЭБ, гепатит В, гепатит С);
- вакцинация против столбняка, дифтерии, гепатита В, БЦЖ;
- действие солнечных лучей;
- лекарственные препараты (аллопуринол, препараты золота, амлодипин, хинидин;
- Сахарный диабет (чаще 1 типа);
- Заболевания щитовидной железы (тиреоидит, гипотиреоидизм);
- ЗНО (лимфома Ходжкина, неходжкинская лимфома, Т-клеточная лимфома).

Клинические формы:

- Локализованный тип
- Генерализованный тип
- Подкожный тип
- Перфорирующий тип
- Бляшечный тип

Локализованный тип

- Наиболее распространенная форма
- Очаги кольцевидной или дугообразной формы
- Цвет от телесного до фиолетового

- Размеры от 1 до 5 см в диаметре
- При пальпации края плотные на ощупь
- В пределах кольцевидного круга кожа может иметь фиолетовый оттенок
- Расположение: кисти, стопы, лодыжки, запястья, реже - ладони и подошвы (Рис. 7).



Рис. 7. Локализованный тип кольцевидной гранулемы

Генерализованный тип

- Чаще болеют взрослые
- Поражает кожу туловища и шеи, конечностей, иногда лицо и волосистая часть головы
- Выраженные сливающиеся папулы, образующие кольцевидные очаги
- Края очага приподняты, дугообразные
- Цвет: телесный, светло-коричневый, желтый, розовый, фиолетовый (Рис. 8).



Рис. 8. Генерализованный тип кольцевидной гранулемы

Подкожный тип

- Чаще у детей
- Плотные, жесткие безболезненные узлы
- Узлы локализуются в дерме или подкожно-жировой клетчатке
- Диаметр от 6мм до 3,5см
- Расположение: передняя поверхность голени, лодыжки, дорсальная поверхность стопы, кисти, ягодичные области, волосистая часть головы (Рис. 9).



Рис. 9. Подкожный тип кольцевидной гранулемы

Перфорирующий тип

- Встречается редко

- Локализация: дорсальная поверхность кистей, туловище, конечности, уши, на месте рубцов
- Поверхностные мелкие папулы с западением в центре, корочки
- На месте заживления очагов образуется атрофический или гиперпигментированный рубец (Рис. 10).



Рис. 10. Перфорирующий тип кольцевидной гранулемы

Бляшечный тип.

- Чаще наблюдается у женщин
- Пятнистые очаги, представленные эритематозными, красно-коричневыми или фиолетовыми бляшками без кольцевидного ободка.

Диагностика.

- Клиническая картина
- Возможна биопсия кожи: лимфогистиоцитарная гранулема, отложение муцина, дегенерация соединительной ткани.

Лечение.

- Ожидание спонтанного разрешения
- Применение местных кортикостероидов (гидрокортизона бутират; алклометазона дипропионат; бетаметазона дипропионат; бетаметазона валерат, метилпреднизолона ацепонат, клобетазола пропионат)
- Топические ингибиторы кальциневрина (при отсутствии эффекта топических ГКС) - Такролимус, пимекролимус
- Системная терапия (токоферола ацетат, токоферола ацетат+ретинол, аскорбиновая кислота + рутин)

- Внутриочаговое введение триамцинолона 2,5мг/мл.
- Общая узкополосная средневолновая ультрафиолетовая фототерапия, ПУВА терапия, криотерапия.

КРАСНАЯ ЗЕРНИСТОСТЬ ЛИЦА (НОСА)

Красная зернистость лица (носа) - редкое хроническое заболевание, проявляющееся высыпанием красных узелков на коже носа, щек (Рис. 11).



Рис. 11. Красная зернистость лица (носа)

Этиология и эпидемиология

- Встречается главным образом у детей и подростков, чаще у девочек; у взрослых описаны лишь единичные случаи.
- Этиология и патогенез заболевания неизвестны. Предполагается генодерматоз с аутосомно-доминантным типом наследования;
- Определенное значение придают туберкулезной интоксикации, хроническим заболеваниям верхних дыхательных путей, вазомоторным нарушениям.

Клиническая картина

- Характерное расположение - **кончик и крылья носа, щеки, верхняя губа** (Рис. 12)
- Морфологический элемент: **узелок**.

- Узелки мягкие, круглые и конические, розоватые и синевато-красные величиной от точки до булавочной головки.
- Узелки не сливаются и не зудят, на верхушке некоторых узелков иногда намечается везикуляция; пустулы бывают крайне редко. Всегда имеется интенсивный гипергидроз кожи носа (**мелкие капли пота в виде росы**).
- Заболевание сопровождается общим гипергидрозом, иногда только гипергидрозом ладоней и подошв, гипертрихозом.



Рис. 12. Клиническая картина пациента с красной зернистостью лица (носа)

Диагностика

- По жалобам и клинической картине
- Гистологическое исследование. Гистологически обнаруживают расширение выводных протоков потовых желез и сосудов.
- Вокруг сосудов и потовых желез видны небольшие инфильтраты, состоящие преимущественно из лимфоцитов (Рис. 13).

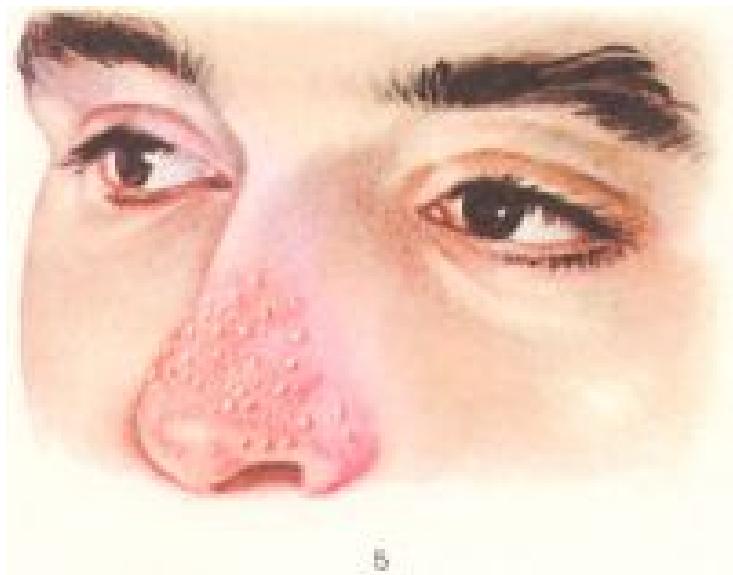


Рис. 13. Инфильтраты при красной зернистости лица (носа)

Лечение

- Рекомендуется общеукрепляющая терапия: пиридоксин, цианокобаламин, фовлеровский раствор и др.
- Местно применяют мази с ихтиолом и глюкокортикоидами (2–3%),
- Криотерапия жидким азотом, электроагуляция.

ЭРИТЕМА ВОЗВЫШЕННАЯ, ДЛИТЕЛЬНОСУЩЕСТВУЮЩАЯ

Эритема возвышенная, длительносуществующая - редкая форма лейкоцитокластического васкулита, при которой иммунные комплексы осаждаются в мелких кровеносных сосудах, что приводит к воспалению.

- Впервые описанное Крокером и Вильямсом в 1894г.
- Причины неизвестны.
- Наблюдаемые фибриноидные изменения позволяют отнести ее к группе ангиитов. Предполагают, что провоцирующая роль принадлежит стрептококкам и иммунозависимому механизму.

Клиническая картина

- встречается чаще у людей среднего и пожилого возраста (40–60 лет) без гендерных различий.

- Характерны длительно существующие возвышающиеся бляшки, обычно с гладкой (в отдельных случаях бородавчатой) поверхностью (Рис. 14, 15)
- Иногда появляются пузырьки и геморрагические корочки.
- Величина элементов не превышает нескольких сантиметров. Очертания неправильные, изредка дугообразные или кольцевидные.
- Доминирует красный цвет разных оттенков и интенсивности.
- Вначале элементы имеют мягкую консистенцию, по мере развития фиброза они становятся более плотными.
- Бляшки чаще локализуются на тыле кистей и стоп, локтях и коленях.
- Спустя годы наступает разрешение без рубцовых изменений.



Рис. 14. Эритема возвышенная, длительносуществующая



Рис. 15. Эритема возвышенная, длительносуществующая. Характерные плотные бляшки розового цвета на тыльной поверхности кисти

Диагностика

- Клиническая картина
- Гистологическое исследование (признаки аллергического васкулита с деструктивными изменениями и инфильтрацией сосудистых стенок, преимущественно из нейтрофильных гранулоцитов с явлениями кариорексиса. В мелких сосудах верхней трети дермы отмечаются набухание эндотелиоцитов, фибринOIDНЫЕ изменения)
- Рекомендовано определение антинейтрофильных цитоплазматических антител класса IgA (ANCA), титр которых повышен у большинства больных.

Дифференциальная диагностика

- Синдром Свита
 - болезненные отечные папулы красно-фиолетового цвета, иногда пустулы или пузыри, преимущественно локализованные на коже шеи
 - лихорадка, артralгия, нейтрофильный лейкоцитоз
- Многоформная эритема
- Центробежная эритема Дарье
 - первичный элемент - пятно, а не папула
- Кольцевидная гранулема
 - предпочтительная локализация также на кистях, стопах, вокруг суставов, но кольца большего диаметра, центральная часть западает и выглядит несколько атрофичной
- Дерматофиброма
- Околосуставные подушечки
- Саркоидоз
 - изолированность элементов, их синюшно-буроватый цвет
 - положительный феномен запыленности
 - бугорковая структура инфильтрата
 - поражения других органов и систем
- Псевдолимфома
- Ксантомы
- Гранулемы лица
- Липоидный некробиоз

- центр сформированного очага цвета слоновой кости, плотный, блестящий, с признаками рубцевидной атрофии, по периферии - узкий валик розово-синюшного цвета
- Ревматические узелки
- Узелки доильщиц
- Гипертрофический красный плоский лишай
- Ретикулогистиоцитома

Лечение

- Диагностика и лечение ассоциированных заболеваний
- Дапсон 50-100 мг ежедневно - является первой линией терапии
- Кортикостероиды: местно под окклюзионную повязку (бетаметазон или флуоцинолон), внутриочаговые инъекции триамцинолона или перорально преднизон 30-40 мг в день.
- Сульфапиридин 0,5-1 мг перорально 3 раза в день
- Ниацинамид 100 мг перорально 3 раза в день
- Колхицин - 0,5 мг перорально два раза в день
- Хлорохин 300 мг перорально ежедневно

ЦЕНТРОБЕЖНАЯ ЭРИТЕМА

Эритема кольцевидная центробежная Дарье - ряд хронических кольцевидных и фигурных высыпаний с различной локализаций, конфигураций и вариантами эволюции элементов сыпи (Рис. 16).



Рис. 16. Центробежная эритема

Этиология

Этиология заболевания неизвестна, но заболевание ассоциируется с:

- дерматофитами и другими грибами, такими как *Candida* и *Penicillium*,
- с вирусами (вirus Эпштейна-Барра, поксивирус, ВИЧ, ветряная оспа),
- паразитами и эктопаразитами (лобковые вши)
- бактериями (*Pseudomonas*).
- Некоторыми пищевыми продуктами и лекарственными препаратами (циметидин, ритуксимаб, салицилат, устекинумаб, диуретики, нестероидные противовоспалительные препараты, противомалярийные препараты, амитриптилин, тиомалат золота натрия, амитриптилин, этизолам)
- болезнь Крона,
- беременность,
- аутоиммунные эндокринопатии,
- гиперэозинофильный синдром, гайморит, синусит,
- красная волчанка.

Центробежная кольцевидная эритема в 30-60% может быть связана с раком внутренних органов.

Клиническая картина

- Хроническое течение.
- Вначале появляются небольшие розоватого цвета инфильтрированные папулы, медленно увеличивающиеся по периферии и формирующие впоследствии кольцевидные очаги, с западением в центре.
- Рост очагов происходит с разной скоростью и диаметр в 6-8 см может быть достигнут за 2 нед.
- Прогressирование не всегда равномерное, в силу чего высыпания приобретают дугообразный характер.
- Очаги могут быть одиночными, но чаще множественные
- Периферический край слегка уплощен, гладкий или незначительно шелушащийся
- Высыпания сопровождаются зудом
- Любые участки кожи могут быть поражены, однако чаще поражаются **туловище (73 %), нижние конечности (55 %), верхние конечности (32 %) и реже лицо и шея (14 %)** (Рис. 17, 18, 19).

К атипичным разновидностям центробежной кольцевидной эритемы Дарье относят:

- **шелушающуюся форму эритемы Дарье** (*erythema annulare centrifugum squamosum*), при которой происходит шелушение наружного края очагов в виде тонкой белой каймы;
- **везикулярную форму** (*erythema annulare centrifugum vesiculum*) характеризующуюся тем, что по краям высыпных элементов периодически появляются быстро проходящие везикулы.



Рис. 17. Кольцевидная эритема на коже голени. Шелушение



Рис. 18. Кольцевидная эритема



Рис. 19. Кольцевидная эритема на коже предплечья и кисти у ребенка

Диагностика

- Клиническая картина

- Гистопатология. В верхних и средних отделах дермы имеются плотные лимфоцитарные периваскулярные инфильтраты. Изредка в них обнаружаются мононуклеарные клетки и эозинофилы. В периферической зоне шелушения гистологически может выявиться спонгиоз, сочетающийся иногда с паракератозом.

Лечение

- Выявление связи с причинными факторами, поддающимися коррекции. Лечение основного заболевания
- Местные кортикостероиды, противозудные и седативные антигистаминные препараты при наличии зуда.
- Эмпирическое использование антибиотиков или противогрибковых препаратов при отсутствии идентифицируемой причины.

МАСТОЦИТОЗ

Термин «мастоцитоз» объединяет заболевания, которые обусловлены аномальной пролиферацией и накоплением в одном или нескольких органах тучных клеток, высвобождающих биологически активные вещества.

Эпидемиология

- Мастоцитоз — редкое заболевание.
- В dermatологической практике на каждую 1 тыс. пациентов приходится 0,12–1 случай. Мастоцитоз встречается в любом возрасте. Женщины и мужчины болеют одинаково часто.

Этиология и патогенез

- Этиология и патогенез мастоцитоза неизвестны.
- Источником формирования патологического процесса служат мастоциты (тучные клетки, лаброциты, тканевые базофилы).
- Своёобразная особенность мастоцитов состоит в обилии гранул в цитоплазме
- Под электронным микроскопом различима кристаллоидная структура гранул. Гранулы содержат биологически активные вещества, том числе гистамин, гепарин и ряд пептидаз.
- Их высвобождение происходит в процессе дегрануляции, когда гранулы выходят в экстрацеллюлярное пространство.

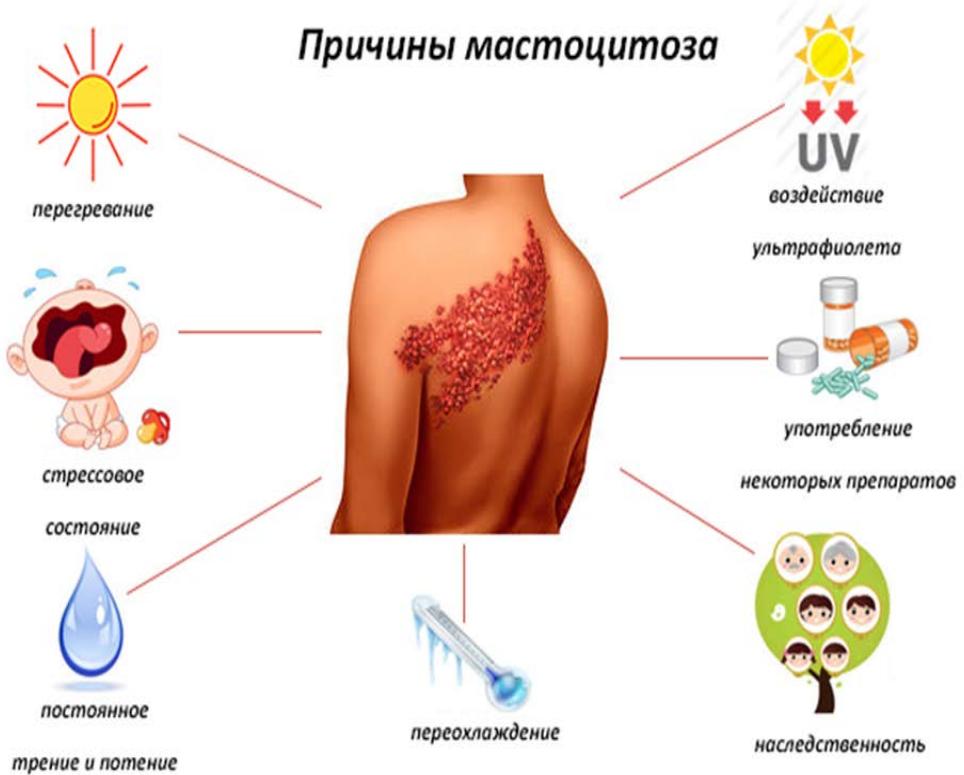


Рис. 20. Причины мастоцитоза

Факторы дегрануляции:

- **Иммунные активаторы.** Связан с наличием у мастоцитов гликопротеиновых рецепторов, высокочувствительных к IgE.
- **Неиммунные активаторы** представлены:
 - лекарственными средствами (кодеин, ацетилсалициловая кислота, полимиксин В, тиамин, хинин, морфин),
 - бактериальными токсинами, ядами змей и пчел
 - пищевыми продуктами (специи, сыры, спиртные напитки),
 - физическими факторами (тепло, холод, трение, давление, инсоляция, ультрафиолетовые лучи)
 - физическим и эмоциональным напряжением (Рис.20)

Эффекты гистамина

- увеличение сосудистой проницаемости;
- расширение капилляров, венул и терминальных артериол, приводящие к снижению давления;
- сокращению больших кровеносных сосудов;
- стимуляция желудочной секреции и др.;

- гистамин повреждающее действует на тромбоциты, помогая высвобождению из них серотонина.

Клиническая классификация

- **Кожный мастицитоз**

- пигментная крапивница
- узловатый мастицитоз
- диффузный мастицитоз
- мастицитома
- эритродермический мастицитоз
- пятнистая стойкая телеангиектазия
- буллезный мастицитоз
- атрофический мастицитоз.

- **Системный мастицитоз**

Клиническая картина. Общие признаки.

1. Феномен Дарье–Унны (феномен «воспламенения») – искусственно вызванный отек кожи и розово-красный цвет в пределах очага

2. Зуд

3. Приливы - проявляются ярко-красными, отечными пятнами на лице (нос, прилежащие участки щек) и груди. Возникают спонтанно в результате воздействия различных провоцирующих факторов (физические упражнения, горячие ванны, холод, лекарственные препараты, эмоциональные стрессы и др.).

4. Уртикарный дермографизм

5. Буровато-коричневая окраска очагов поражения. интенсивность варьирует от едва заметной светло-серой до темно-коричневой, почти черной.

Окраска элементов мастицитоза кожи обусловлена увеличением числа меланоцитов в эпидермисе и отложением значительного количества пигмента в его нижних рядах, что можно объяснить сложными межклеточными взаимоотношениями меланоцитов с тучными клетками.

Пигментная крапивница

- Это самая частая форма мастицитоза кожи
- Чаще встречается у детей
- Заболевание обычно дебютирует в первые 2 года жизни ребенка и заканчивается спонтанным выздоровлением в пубертатном периоде.

- Пятна и папулы обычно округлые, плоские, имеют небольшую величину (до 0,5 см), резкие границы и гладкую, без признаков шелушения поверхность. Преобладают сферические папулы темно-буровой или темно-коричневой окраски, иногда с розово-красным оттенком.
- Вначале пятна и папулы располагаются на коже туловища (Рис. 21).
- Со временем количество высыпаний увеличивается, со временем они могут сплошь покрывать не только туловище, но и верхние и нижние конечности, за исключением ладоней и подошв.
- Возможен полный регресс заболевания, что встречается крайне редко.



Рис. 21. Пигментная крапивница

- Клинически пигментная крапивница у детей отличается четким экссудативным компонентом.
- Начинается с появления зудящих волдырей.
- Спустя 5–6 лет после начала болезни клиническая картина ограничивается пигментированными пятнами и папулами
- Высыпания на местах давления и трения, после тепловых процедур, инсоляции становятся отечными, усиливается розово-красный фон.

Присоединяется зуд. Высыпания (пятна и папулы) приобретают уртикароподобный вид (Рис. 22).

- Положительный феномен Дарье–Унны - розово-красный цвет в пределах элемента, который может выходить далеко за пределы участка трения.
- Диагностическая роль этого феномена велика: он может быть легко воспроизведен трением пальцами или шпателем либо уколом иглой.



Рис. 22. Пигментная крапивница

Мастоцитоз узловатый

- Встречается преимущественно у детей в первые 2 года жизни.
- Клинически различают три разновидности узлового мастоцитоза: *ксантелазмоидную, многоузловую и узловато-сливную*.

Ксантелазмоидная - характерны изолированные или сгруппированные плоские узелки либо узловатые элементы диаметром до 1,5 см, овальные, с резкими границами. Узелки имеют плотную консистенцию, гладкую или типа апельсиновой корки поверхность и светло-желтую либо желтовато-коричневую окраску (похожи на ксантелазмы и ксантомы) (Рис. 23).



Рис. 23. Ксантелазмоидная форма узловатого мастоцитоза

Многоузловой мастоцитоз - розовые, красные или желтоватые полу-сферические высыпания диаметром 0,5–1,0 см в большом количестве рассеяны по всему кожному покрову. Поверхность их гладкая, консистенция плотная (Рис. 24).



Рис. 24. Многоузловой мастоцитоз

Узловато-сливная разновидность отличается от многоузловой слиянием элементов, особенно в подмышечных ямках, паховых и межъягодичных складках, с образованием крупных конгломератов.

При узловатом мастоцитозе независимо от его разновидностей феномен Дарье–Унны выражен слабо или его не выявляют вовсе.

Мастоцитоз диффузный

- Заболевание поражает как взрослых, так и детей. Клиническая картина весьма вариабельна. Обычно болезнь манифестирует крупными элементами в подмышечных ямках, паховых и межъягодичных складках (Рис. 25, 26).
- Очаги имеют неправильные очертания или они округлые, с резкими границами, плотной (до деревянистой) консистенции, желтовато-коричневой окраски.
- На поверхности очагов легко возникают изъязвления, трещины, эксокориации.
- При прогрессировании диффузный мастоцитоз может распространяться на большие участки кожного покрова и закончиться эритротермией. С
- Субъективно отмечают сильный, порой мучительный зуд.
- Легкая травма приводит к образованию пузырей. Диффузный мастоцитоз, как правило, со временем переходит в системный, особенно у детей.



Рис. 25. Мастоцитоз диффузный



Рис. 26. Мастоцитоз диффузный

Мастоцитома

- Поражает в основном детей
- Мастоцитома развивается в первые недели жизни ребенка или уже имеется при его рождении.
- Это четко выступающая над поверхностью кожи желтовато-бурая или цвета загара, с розовым оттенком овальная или круглая бляшка с резкими границами, диаметром от 2 до 6 см и более, каучукоподобной консистенции (Рис. 27);
- Поверхность напоминает апельсиновую корку.
- Как правило, одиночная, реже могут одновременно существовать 3–4 элемента и даже больше.
- Преимущественная локализация — шея, туловище, предплечья, особенно запястья.
- Феномен Дарье–Унны положительный, может сопровождаться развитием пузырьков и пузырей.



Рис. 27. Мастоцитома

Мастоцитоз эритродермический

- Окраска эритродермически измененной кожи варьирует в широких пределах — от розово-красной с желтовато-бурым оттенком до темно-коричневой (Рис. 28).
- Консистенция тестоватая при эритродермии, возникшей на фоне пигментной крапивницы, и плотная — при эритродермии, источником которой был диффузный мастоцитоз.



Рис. 28. Мастоцитоз эритродермический

Лицо, ладони и подошвы обычно свободны от поражения. Эритрodermia формируется много лет. Всегда сочетается с поражением внутренних органов.

Телеангиэкзазия пятнистая стойкая

- Это редкая форма мастоцитоза кожи, встречающаяся обычно у взрослых женщин.
- Проявляется различной величины и очертаний пятнами, состоящими из телеангиэкзазий на пигментированном фоне.
- Первоначальная локализация — кожа головы и верхней половины туловища.
- Окраска пятен колеблется от светло-розовой до темно-вишневой в зависимости от давности процесса, морфологических особенностей и количества телеангиэкзазий (Рис. 29).



Рис. 29. Телеангиэкзазия пятнистая стойкая

Часто телеангиэкзазии неразличимы невооруженным глазом и могут формировать обширные очаги красновато-фиолетового цвета.

Симптом Дарье–Унны положительный, дермографизм уртикарный.

Мастоцитоз буллезный

- Характерно для детей
- Буллезные высыпания диаметром до 2 см вначале имеют напряженную покрышку и прозрачное или геморрагическое содержимое.
- Постепенно содержимое пузыря рассасывается, что делает его покрышку вялой, морщинистой. Образуется корка. Иногда пузыри вскрываются, в результате чего возникают эрозии (Рис. 30).



Рис. 30. Мастоцитоз буллезный

- Симптом Никольского отрицательный.
- Эволюция буллезных высыпаний заканчивается полным восстановлением тканей, без атрофии.

Мастоцитоз атрофический

- Как правило, это исход папулезных и узловатых высыпаний, особенно типа ксантелазмоида.
- Для атрофического мастоцитоза характерны атрофия кожи и ее мелкая складчатость, напоминающая смятую папирросную бумагу.
- При обострении процесса в зоне этих изменений вновь могут возникать типичные проявления мастоцитоза.

Дифференциальный диагноз

Дифференцировать мастоцитоз необходимо с:

- Веснушками
- пигментными невусами
- ксантомами.
- гемобластозы и лимфопролиферативные заболевания;
- гистиоцитоз из клеток Лангерганса, ксантогранулема;
- заболевания кожи (себорейный дерматит, экзема, псориаз).

Узловую форму дифференцируют с дерматофибромой.

Доброкачественную мастоцитому следует дифференцировать с *каркомой* из тучных клеток.

мастоцитоз младенческого возраста — с пузырчаткой новорожденных, врожденной пойкилодермии Ротмунда-Томсона.

Кроме того, мастоцитоз необходимо дифференцировать от других заболеваний, характеризующихся увеличением тучных клеток в образцах для гистологического исследования. К таким заболеваниям относятся *лимфома, гемангиома, лимфогрануломатоз, дерматофиброма* и др.

Диагностика

- Клиника (положительном феномене Дарье–Унны)
- Гистологическое исследование
- Определение уровня гистамина в крови и в моче

Лечение

- Излечение мастоцитоза не разработано:
 - исключить провоцирующие факторы
 - антигистаминные препараты
 - с помощью ПУВА-терапии.

При очаговых формах мастоцитоза кожи эффективны топические глюкокортикоидные гормоны, применяемые под окклюзионной повязкой в течение 6 нед. и более.

ПУСТУЛЕЗНЫЙ БАКТЕРИД ЛАДОНЕЙ И ПОДОШВ

Пустулез ладонно-подошвенный (пустулезный бактерид Эндрюса) - хроническое заболевание кожи, характеризующееся высыпаниями стерильных пустул в области ладоней и подошв (Рис. 31).



Рис. 31. Пустулез ладонно-подошвенный

Заболевание встречается преимущественно в возрасте от 30 до 50 лет, чаще у женщин, чем у мужчин в соотношении 5:1.

Распространенность оценивается в 0,01-0,05% от общей численности населения.

Этиология и патогенез неизвестны.

Предрасполагающие факторы:

- Аутоиммунная болезнь щитовидной железы и наличие тиреоидных антител
- Наличие антиглиадиновых антител, причем безглютеновая диета способствует улучшению состояния
- Сахарный диабет
- Синдром SAPHO (Синовит, Акне, Пустулез, Гиперостоз и Остит)
- Синдром Сонозаки (Пустулез, Артро-Остеит)
- Фокальная удаленная инфекция - сообщается о выявлении у больных очагов хронической инфекции в миндалинах, задней стенки глотки, причем тонзиллэктомия у этих пациентов в 60% случаев приводила к улучшению заболевания.
- Также отмечена связь с курением и приемом некоторых лекарственных препаратов (ингибиторы фактора некроза опухоли).

Клиническая картина

- Заболевание характеризуется высыпанием очерченных эритематозных бляшек с многочисленными пустулами размером 2-5 мм на поверхности.
- Вначале появляются везикулы, которые быстро трансформируются в желтые пустулы, которые ссыхаются с образованием темно-коричневой корки (Рис. 32).



Рис. 32. Пустулез ладонно-подошвенный

- Бляшки со временем утолщаются с появлением пластинчатого шелушения и болезненных трещин.
- Высыпания обычно симметричные.
- В области ладоней сыпь локализуется в центральной части.
- В области стоп обычно поражается медиальная поверхность.
- Беспокоит зуд, жжение, при образовании трещин - боль.
- Течение заболевания хроническое, рецидивирующее.
- Процесс обострения продолжается несколько недель, потом наступает временная ремиссия.

Пустулезный бактерид Эндрюса

- Пустулезный бактерид Эндрюса является клиническим вариантом ладонно-подошвенного пустулеза

- характеризуется острым высыпанием мономорфной сыпи в виде многочисленных стерильных пустул с ободком эритемы на видимо неизмененной коже (Рис. 33).
- Термин "бактерид" подразумевает реакцию кожи на очаг удаленной бактериальной инфекции.



Рис. 33. Пустулезный бактерид Эндрюса

Диагностика

- Ладонно-подошвенный пустулез - диагноз исключения, когда клиническое исследование не подтверждает диагноза дерматита или псориаза.
- Рекомендованы тест с КОН и культуральное исследование для исключения грибковой и бактериальной инфекций
- рентгенологическое обследование костей при подозрении на синдром SAPHO.
- При гистологическом исследовании наблюдаются гиперкератоз, очаговый паракератоз, акантоз, внутриэпидермальные везикулы и пустулы, содержащие фибрин и нейтрофилы, дермальный периваскулярный лимфогистиоцитарный инфильтрат с примесью нейтрофилов.

Лечение

Первая линия терапии

- Флюоцинонид (крем, мазь) 2 раза в сутки
- Дезокситетазон (крем, мазь) 2 раза в сутки

- Галцинонид (крем, мазь) 2 раза в сутки
- Клобетазол (крем, мазь) 2 раза в сутки

Вторая линия терапии

- Ретиноиды:
 - Ацитретин 0.5 мг/кг или 25 мг ежедневно.
 - Изотретиноин–40-80 мг ежедневно
- Тетрациклин 250 мг 2 раза в сутки ежедневно
- Местная ПУВА терапия (ладоней и подошв) + Оксорален 10-40 мг – 2-3 раза в неделю.

Третья линия терапии

- Метотрексат 2.5-20 мг перорально один раз в неделю
- Циклоспорин 2.5-5 мг/кг ежедневно
- Этанерцепт 50 мг 2 раза в неделю
- Эфиры фумаровой кислоты (Фумадерм) 105 мг в сутки с еженедельным повышением дозы
- Биологические препараты
- Адалимумаб 40 мг 1 раз в неделю
- Инфликсимаб 5мг/кг однократно 1 раз в сутки с повторным введением с интервалом в 2-6 недель
- Устекинумаб 45 мг однократно 1 раз в сутки с повторным введением с интервалом в 2-12 недель.

АКРОДЕРМАТИТ ЭНТЕРОПАТИЧЕСКИЙ

Акродерматит энтеропатический - системное заболевание, развивающееся у детей, иногда у взрослых, вследствие дефицита цинка в организме и характеризующееся везикулобуллезными высыпаниями, желудочно-кишечными расстройствами и алопецией (Рис. 34).



Рис. 34. Акродерматит энтеропатический

Клиническая картина

- заболевание может возникнуть как в первые дни, так и в 1,5–2 года жизни.
- эритематозно-отечные очаги с пузырьками, пузырями и гнойничками.
- излюбленная локализация — вокруг естественных отверстий, на кистях и стопах, в области ягодиц, промежности, на половых органах, в паховых складках.
- располагаются симметрично.
- имеют резкие границы и неправильные очертания.
- часто поражаются слизистые оболочки: хейлит, стоматит, конъюнктивит, блефарит с фотофобией, глоссит, вульвит.
- нарушение роста волос на голове, бровей, ресниц в виде истончения, поредения и выпадения вплоть до тотального.
- ногти продольно и поперечно исчерченные, онихолизис.
- психические расстройства.
- желудочно-кишечные расстройства (потеря аппетита, вздутие живота, частый жидкий стул со слизью, непереваренной пищей и неприятным запахом).
- замедление развития ребенка, задержкой роста
- течение болезни тяжелое, с обострениями и ремиссиями.

Лечение

- цинка оксид по 0,03–0,15 г в сутки, длительность определяется индивидуально.
- показано медико-генетическое консультирование. Риск рождения второго ребенка у клинически здоровых родителей составляет 25%.

ГЕРПЕТИФОРМНОЕ ИМПЕТИГО

- Герпетиформное импетиго (ГИ) – редкий пустулез, встречающийся чаще всего у беременных на фоне гипопаратиреоза, гипокальциемии.
- ГИ приводит к внутриутробной гибели плода, спонтанному аборту, т.е. очевидна связь с гормональными нарушениями. Имеет яркую гендерную окраску.
- Описано в 1872 году под видом гнойного лишая дерматологом Ф. Гебра. Большую роль в описании заболевания сыграли М. Капоши и В. Фрейд.
- Актуальность проблемы связана с неблагоприятным прогнозом для беременных (Рис. 35).



Рис. 35. Папуло-пустулезные высыпания при герпетиформном импетиго у беременной женщины

Патогенез ГИ: в dermatологии принято рассматривать эндокринный, метаболический и инфекционный патогенез.

Эндокринный генез: нарушение работы паращитовидных желез. Снижение синтеза паратгормона приводит к нарушению обмена кальция, магния, фосфора, отвечающих за питание тканей, изменяется трофика кожи. Следующая цепь событий: зуд-сухость кожи-появление пузырьков с серозным, серозно-гнойным содержимым-возникает пустулез. Дерматозы беременных.

Метаболический генез: низкое содержание в крови кальция, регулирующего внутриклеточные процессы. При дефиците кальция, при нарушении синтеза витамина D в коже наступает дисфункция эпидермиса и дермы. Возникают проявления дерматоза.

Инфекционный генез признается немногими дерматологами, поскольку основан на случайном выделении из некоторых пустул стафилококков и стрептококков. В основном содержимое пустул стерильно (C3 комплемент).

Местные симптомы ГИ: мелкие, тесно расположенные друг к другу, пустулы, гиперемия кожи в области крупных складок, внутренней поверхности бедер. Тенденция к периферическому росту, слиянию мелких элементов в крупные кольцевидные очаги, распространение по кожному покрову. На слизистые процесс переходит редко. Пустулы ссыхаются, переходят в отпадающие корки, оставляя участки депигментации (Рис. 36).

Общие симптомы ГИ: головная боль, температура, боли в суставах, озноб, судороги, рвота, бред. ИТОГ: потеря ребенка, летальный исход.



Рис. 36. Герпетифиormное импетиго на коже живота

БЛОК ИНФОРМАЦИИ ПО ОЦЕНКЕ ЗНАНИЙ

Ситуационная задача 1

Ребенок 3 года, со слов матери жалобы на высыпания на коже туловища, ягодиц сопровождающиеся зудом. Самостоятельно принимали лечение: крем Акридерм, мазь Синафлан без эффекта.

Объективно: кожный процесс носит распространенный характер, локализуется на коже туловища и ягодиц, представлен пятнами, папулами розово-серого цвета мягкой консистенции, яркость элементов усиливается при трении. В Общем анализе крови без патологии. При гистологическом исследовании биоптат кожи - обилие тучных клеток. В Общем анализе крови без патологии. При гистологическом исследовании биоптат кожи - обилие тучных клеток.

Ответьте на вопросы:

- Клинический диагноз заболевания

- Методы диагностики
- Принципы лечения

Ситуационная задача 2

Мужчина, 40 лет обратился к врачу дерматовенерологу с жалобами на высыпания на коже живота.

Впервые отметил высыпания 2 недели назад, когда появилась небольшой бугорок розового цвета, с течением времени отмечал увеличение очага до 5 см в диаметре. Центральная часть очага становилась бледной. Субъективно ощущает зуд.

Объективно: патологический процесс носит ограниченный характер, локализуется на коже живота, представлен кольцевидный очагом розового цвета, плотного на ощупь с западением в центре. По периферии очага отмечается небольшое шелушение.

Из анамнеза жизни известно, что у пациента болезнь Крона

Самостоятельно не лечился.

1. Выставите клинический диагноз
2. Определите, что могло явиться предрасполагающим фактором
3. Принципы лечения заболевания

Ситуационная задача 3

Женщина 32 года. Беременность 30 недель. Обратилась с жалобами на зудящие высыпания на коже внутренней поверхности бедер и живота. Также отмечает головную боль, озноб и судороги.

Анамнез заболевания: несколько дней назад отмечала сухость кожи, зуд в области внутренней поверхности бедер и коже живота, затем на этих местах появились пузырьки с серозным содержимым, пустулы. Объективно патологический процесс носит распространенный характер, локализуется на внутренней поверхности бедер и коже живота, представлен множественными элементами папулами, пустулами, корочками. Субъективно зуд

1. Диагноз заболевания
2. Прогноз
3. Принципы лечения

Ситуационная задача 4

Обратился мужчина 45 лет с жалобами на высыпания в области стопы, сопровождающиеся болью

Объективно: Патологический процесс носит ограниченный характер. на медиальной поверхности стопы многочисленные пустулы размером 2-5 мм со светлым содержимым, трещины, корочки, пластинчатое шелушение.

В анамнезе: Сахарный диабет 2 типа

- 1 Диагноз
- 2 Что является предрасполагающим фактором
- 3 Принципы терапии

Ситуационная задача 5

Ребенок 1год, со слов матери жалобы на высыпания в области анального отверстия, выпадение волос, жидкий стул.

Объективно: Патологический процесс носит распространенный характер. в аногенитальной области, внутренней поверхности бедер на эритематозном фоне папулы, везикулы, пустулы с гнойным содержимым. Ребенок астеничен. Алопеция.

При исследовании выявлен дефицит цинка в организме ребенка

- 1 Диагноз
2. Методы диагностики
3. Принципы лечения

Ситуационная задача 6

Ребенок 1 год, со слов мамы беспокоят высыпания на коже туловища и конечностей, сопровождаются зудом.

Болеет около 2х месяцев, самостоятельно не лечились.

Объективно: патологический процесс носит распространенный характер, локализуется на коже туловища, ягодиц, верхних и нижних конечностей, представлен пятнами, папулами бурого цвета мягкой консистенции, симптом Дарье-Унны +

1. Предположительный диагноз
2. В чем заключается феномен Дарье-Унны?
3. Какие дополнительные исследования необходимо назначить для подтверждения диагноза

Ситуационная задача 7

Ребенок 8лет, жалобы на безболезненное объемное образование на передней поверхности голени.

Из анамнеза: около года назад получил травму (ушиб мягких тканей) передней поверхности правой голени.

Объемное образование на передней поверхности голени отмечает около месяца, боль не беспокоит.

Объективно: на передней поверхности правой голени в ср/З объемное образование диаметром 5мм, цвета нормальной кожи, безболезненное при пальпации консистенция плотная, располагается в подкожно-жировой клетчатке.

1. Диагноз
2. Что послужило фактором развития заболевания?
3. Лечение

ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

1. Мастоцитоз обусловлен накоплением и пролиферацией клеток
 - а) гистиоцитов
 - б) эпителиоцитов
 - в) тучных клеток
 - г) бокаловидных клеток
2. Герпетифиormный дерматит чаще встречается у
 - а) беременных женщин
 - б) детей грудного возраста
 - в) пожилых людей
 - г) всех вышеперечисленных
3. Какого типа кольцевидной гранулёмы не существует
 - а) Локализованная
 - б) Перфорирующая
 - в) Генерализованная
 - г) Узловатая
4. Активная эритема характеризуется
 - а) ярко красной окраской
 - б) синюшной окраской
 - в) иктеричностью
5. Самая частая форма кожного мастоцитоза
 - а) пигментная крапивница
 - б) мастоцитома

- в) узловатый мастоцитоз
- г) диффузный мастоцитоз

6. Положительный феномен Дарье-Унны характерен для

- а) экзема
- б) мастоцитоз
- в) псориаз
- г) герпетiformный дерматит

7. Энтеропатический акродерматит развивается вследствие дефицита

- а) витамина Д
- б) меди
- в) цинка
- г) витамина С

8. Укажите первичный элемент, характерный для красной зернистости лица

- а) узелок
- б) пузырек
- в) волдырь
- г) гнойничок

9. Покраснение кожи при эритеме вызвано:

- а) кровоизлиянием в подкожно жировую клетчатку
- б) расширением сосудов дермы
- в) расширением сосудов подкожно жировой клетчатки
- г) кровоизлиянием в дерму

10. Эритема возвышающаяся длительносуществующая относится к васкулитам

- а) верно
- б) неверно

11. В лечении мастоцитоза не используются

- а) глюкокортикоиды
- б) антигистаминные препараты
- в) противомалярийные препараты
- г) ПУВА терапия

12. Заболевание герпетiformное импетиго
а) имеет неблагоприятный исход для беременности
б) имеет благоприятный исход для беременности
13. При лечении энтеропатического акродерматита назначают препараты
а) цинка
б) железа
в) витамина Д
г) висмута
14. Первичный элемент при пигментной крапивнице
а) пятна, папулы
б) булла
в) пустула
г) везикула
15. Первичный элемент при генерализованном типе кольцевидной гранулемы
а) папула
б) пустула
в) булла
г) бугор

Ответы: 1-в; 2-а; 3-г; 4-а 5-а; 6-б; 7-в; 8-а; 9-б; 0-а; 11-в; 12-а; 13-а; 14-а; 15-а.

Список литературы:

1. Хэбиф Т.П. Кожные болезни: диагностика и лечение/Томас П. Хэбиф; пер. с англ. под общ. ред. акад. РАМН, проф. А.А. Кубановой.- М.-: МЕДпресс-информ, 2007. - 672с.
2. Иванов О.Л. Кожные и венерические болезни: справочник /под редакцией О.Л. Иванова. - М.: ОАО «Издательство «Медицина»,2007. - 336 с.
3. Уайт Г. Атлас по дерматологии/пер. с англ. Н.Г. Кочергина; под ред. О.Л. Иванова, Н.Г. Кочергина. - М. ГЭОТАР-Медиа, 2009. - 384 с.
4. Европейское руководство по лечению дерматологических заболеваний / Под ред. А.Л. Кацамбаша, Т.М. Лотти; пер. с англ.-М.: МЕД-пресс- информ,2008. - 736 с.

5. Дядькин В.Ю., Абдрахманов Р.М. Справочник по кожным и венерическим болезням для системы последипломного медицинского образования; Казань: Изд. «Отечество»; 2016. - 324 с.
6. Соколовский Е.В. Дерматовенерология: учебник для обучающихся учреждений высш. проф. мед. Образования / Е.В. Соколовский и др.; под редакцией Е.В. Соколовского. - Санкт-Петербург: - СпецЛит, 2017. - 687 с.