

Туберкулез кожи.

Лепра.

Туберкулез кожи

— это хроническое инфекционное заболевание, вызванное микобактериями туберкулеза, характеризующееся разнообразием клинических форм и образованием специфических гранул в коже.

Эпидемиология

- В общей структуре заболеваемости всеми формами туберкулеза на долю внелегочного туберкулеза в Беларуси приходится около 11%.
- В последние годы в Республике Беларусь отмечается рост заболеваемости населения туберкулезом органов дыхания при одновременной стабилизации показателей заболеваемости внелегочными формами туберкулеза.

- раньше туберкулез кожи регистрировался главным образом у детей, а в настоящее время это нередко болезнь взрослых и пожилых лиц;
- наблюдается преобладание диссеминированных, склонных к рецидивам форм (индуративный и папулонекротический туберкулез кожи);
- практически не наблюдаются мутилирующие формы туберкулезной волчанки и скрофулодерма;
- среди клинических разновидностей волчанки преобладающей стала доброкачественная поверхностная плоская форма.

Этиология

- Возбудитель - туберкулезная палочка, открытая Р.Кохом в 1882 г., относящаяся к роду *Mycobacterium*.

Свойства:

- не образует спор;
- не имеет капсул;
- неподвижна;
- устойчива к кислотам, щелочам, спирту;
- грамположительная;
- по Цилю-Нильсену окрашивается в красный цвет;
- отличается полиморфизмом: различают бациллярную, нитевидную, зернистую и фильтрующиеся формы, известны и L-формы;
- аэроб;

ТИПЫ МИКОБАКТЕРИЙ

- *M. tub. Hominis* – выделяется чаще: у 92-93%,
- *M. tub. bovis* (бычий тип) - 4-5%,
- *M. tub. avis* (птичий тип) - 2-3% и реже

Пути проникновения возбудителя в кожу

- экзогенные;
- эндогенные:
 - гематогенный;
 - лимфогенный;
 - *per continuitatem* (с подлежащих органов и тканей);
 - аутоинокуляция микобактерий в кожу с мокротой, калом при туберкулезе кишечника, легких.

Патогенез

Нормальная кожа - неблагоприятная среда для жизнедеятельности микобактерий.

Условия, способствующие развитию туберкулезного поражения кожи: неполноценное питание, плохие санитарно-гигиенические условия, тяжелые инфекционные заболевания, эндокринологические и другие.

Вследствие сочетания нарушения физиологических функций кожи в совокупности со снижением иммунитета и развитием сенсбилизации возникает туберкулез кожи.

Классификация

- локализованные формы:
 - вульгарная волчанка;
 - бородавчатый туберкулез кожи;
 - колликувативный туберкулез кожи или скрофулодерма;
 - язвенный туберкулез кожи и слизистых оболочек.
- диссеминированные формы:
 - лихеноидный туберкулез кожи или лишай золотушных;
 - папулонекротический туберкулез кожи;
 - индуративная эритема Базена;
 - миллиарная диссеминированная волчанка лица.

*Вульгарная
туберкулезная
волчанка (Lupus
vulgaris).*

- наиболее часто встречающаяся клиническая форма туберкулеза кожи;
- составляет 50-75% всех кожно - туберкулезных заболеваний;
- развивается чаще всего в детском или подростковом возрасте, но может возникнуть и в зрелом возрасте;
- характеризуется хроническим медленным прогрессирующим течением и склонностью к расплавлению тканей;
- *локализация* - чаще всего на лице, особенно носу (80%), коже щек, верхней губе, реже - шея, туловище, конечности. Нередко у (70% больных) на слизистых оболочках;

КЛИНИКА

- *Основной морфологический элемент - люпома - бугорок желтовато-красного или желтовато-коричневого цвета, мягкой консистенции (тестоватой), с гладкой, блестящей поверхностью.*
- Бугорки постепенно увеличиваются, сливаются и образуют бляшки.
- Медленный рост очага по периферии.
- Исход - рубцевание. Рубцы обычно тонкие, нежные, гладкие, напоминающие смятую папиросную бумагу.
- Появление новых бугорков на старых волчаночных рубцах, за что старые авторы называли ее "наседкой".

Диагностические симптомы туберкулезной волчанки

- 1. Симптом Пospelова или пуговчатого зонда: при надавливании зондом на бугорок он легко погружается в глубину ткани, что обусловлено разрушением коллагеновых и эластических волокон.
- 2. Феномен "яблочного желе" - при надавливании предметным стеклом (диаскопии) на бугорок кожа обескровливается и люпома (бугорок) просвечивает в виде пятна желто - бурого цвета, напоминающего яблочное желе.



Туберкулезная волчанка

Клинические формы туберкулезной волчанки

- ПЛОСКАЯ;
- ЯЗВЕННАЯ.

Разновидности плоской формы

- Пятнистая плоская волчанка (*Lupus planus maculosus*) - не возвышается над поверхностью.
- Бугорковая плоская волчанка (*Lupus planus tuberculosus*) - поверхность бляшек выступает над поверхностью кожи.
- *Lupus vulgaris tumidus* - опухолевидная, при которой редко разросшиеся бугорки представляют собой мягкие опухолевидные образования. (Чаще располагаются на кончике носа, ушных раковинах).
- *Lupus vulgaris squamosus* - когда обычно гладкая поверхность бугорков покрывается чешуйками (чешуйчатая).
- *Lupus vulgaris verrucosus* - на поверхности бугорков появляются бородавчатые образования.

Язвенная форма туберкулезной волчанки

- после появления типичных для волчанки люпом, последние подвергаются сравнительно быстрому изъязвлению. Язвы поверхностные, края их мягкие, малоблезненные, легко кровоточат. Но иногда деструктивные язвенные изменения вовлекают в процессе глубоко подлежащие ткани (хрящи, кости, суставы). Так называемая форма язвенной волчанки *мутилирующая* - **Lupus mutilans**, при этом происходит мутиляция - разрушение и отторжение хрящей носа, ушных раковин, пальцев.

- нередко поражаются и слизистые оболочки носа и полости рта - **Lupus mucosae**. В полости рта - на слизистой десен и твердого неба, перегородке носа появляются мелкие с просяное зерно бугорки, которые изъязвляются, образуя язвы с фестончатыми краями, с зернистым дном, покрыты желтым налетом. Процесс медленно прогрессирует, существует в течение многих лет.
- Туберкулезная волчанка нередко осложняется лимфангитами, кожным воспалением и, что особенно опасно, образованием рака кожи на фоне атрофических рубцов - **Lupus carcinoma**.

Дифференциальный диагноз

- Бугорковый сифилис
- Лепра
- Лейшманиоз (болезнь Боровского)
- Дискоидная красная волчанка

*Колликвативный
туберкулез кожи
(скрофулодерма)*

- наиболее часто встречающееся после туберулезной волчанки поражение кожи туберкулезом;
- составляет от 10 до 15% всех форм туберкулеза кожи;
- пути заноса инфекции в кожу: лимфогенно - гематогенный (первичная скрофулодерма), *per continuitatem* с пораженных туберкулезом лимфатических узлов (вторичная скрофулодерма).

Первичная скрофулодерма

- образуются узлы, расположенные в глубоких слоях дермы или подкожно - жировой клетчатке.
- узлы резко отграничены, вначале имеют плотную консистенцию и слегка выступают над уровнем кожи. Затем они увеличиваются, постепенно размягчаются и расплавляются, спаиваются с кожей. Кожа над ними синюшно - красного цвета, затем образуется язва с выделением небольшого количества гноя и крупинок некротической ткани. Язвы имеют неправильную форму, поверхностные, с мягкими нависающими краями, малоблезненные. Нередко рядом лежащие язвы соединяются между собой фистулезными ходами. Рубцы после скрофулодермы неровные, мостиковидные или с бахромками, перемычками. Поспелов назвал эти рубцы "*мохнатыми*".

Вторичная скрофулодерма

- процесс на коже развивается вторично из пораженных лимфатических узлов или же в коже вокруг свищевого поражения при костном или суставном туберкулезе. Язвы более глубокие, чем при первичной. Рубцы на месте язв втянуты и спаяны с подлежащими тканями; они неровные, мостиковидные с сосочками.
- *Локализация:* чаще на шее, под нижней челюстью, на щеках, в над и подключичной области, в области грудины. Процесс чаще развивается у детей и подростков. Имеется некоторая склонность к самопроизвольному заживлению, а затем к рецидивам.
- Туберкулиновые реакции положительны в 89% случаях.



Скрофулодерма

Дифференциальный диагноз

- Гуммозный сифилис
- Хроническая язвенная пиодермия
- Лепра



*Бородавчатый
туберкулез кожи*

- наблюдается реже предыдущих форм;
- чаще болеют взрослые мужчины;
- путь заражения: - **экзогенный**. Болеют лица, соприкасающиеся с трупами людей и животных, пораженных туберкулезом (патологоанатомы, работники боен);
- **аутоинокуляции** у больных с открытыми формами туберкулеза легких или кишечника, попадая на кожу с мокротой или калом.

КЛИНИКА

- локализация: тыл кистей и пальцев рук, реже на стопах.
- первичный элемент — плотная папула, синюшно-красного цвета, величиной с крупную горошину, которая постепенно разрастается, превращается в плотную плоскую бляшку, на поверхности которой, начиная с центра образуются бородавчатые разрастания с массивными роговыми наслоениями. По периферии бляшки остается фиолетово - красная кайма, не покрытая роговыми наслоениями. При разрешении в центре роговые массы отпадают, инфильтрат уплощается, на месте поражения остается рубцовая атрофия, на которой никогда не появляются новые высыпания, в отличие от туберкулезной волчанки.
- Осложнения: специфические лимфангоиты, а в толще бляшки абсцессы с выделением гноя.



Бородавчатый туберкулез кожи

Дифференциальный диагноз

- Хроническая вегетирующая пиодермия отличается от бородавчатого туберкулеза преобладанием гнойно - воспалительных явлений, при ней не выражены явления гиперкератоза. Рубцы при ней грубые, часто гипертрофические. В сомнительных случаях - биопсия и туберкулиновые пробы.

*Папуло -
некротический
туберкулез*

- развивается, главным образом, в молодом возрасте;
- локализация: разгибательные поверхности верхних и нижних конечностей, ягодицы, тыл кистей и стоп. Реже могут быть и на лице, ушных раковинах, туловище.
- возникает чаще всего на фоне хронически текущего первичного туберкулеза.
- у больных нередко можно обнаружить признаки нарушения кровообращения (акроцианоз, потливость кистей и стоп, расширение вен), эндокринные расстройства (щитовидной и половой желез).

Клиника

- Первичный элемент - расположенная в дерме папула величиной от конопляного зерна до чечевицы, плотная на ощупь. Вскоре в центре узелков образуются "псевдопустулы", при выдавливании которых выделяется не гной, а незначительное количество некротической массы. На месте узелков формируются плотно сидящие корки грязно-серого цвета. Если снять корку, обнаружится поверхностная язва округлой формы. После заживления язв остаются типичные "штампованные" рубчики, округлые, сначала гиперпигментированные, окруженные ободком фиолетового цвета, затем они обесцвечиваются. Эволюция каждого элемента 1-1,5 месяца. Высыпания узелков присходят приступами, наряду с разрешившимися элементами имеются свежие папулы.

Дифференциальный диагноз

- Бугорковый сифилид
- Хроническая чесуха взрослых
- Юношеские угри

ДИАГНОСТИКА

- Туберкулиновые пробы (Пирке и Манту). Предполагается, что у больных кожным туберкулезом кожа обладает повышенной чувствительностью к туберкулину.
- Биопсия кожи из очагов (гистоморфологическое исследование), (гигантские клетки Пирогова - Ланганса и эпителиоидные клетки).
- R - скопия и R- графическое обследование органов грудной клетки, почек, костей.
- Клиническая картина.

Противотуберкулезные препараты

- производные изоникотиновой кислоты (изониазид (тубазид), фтивазид, салюзид, метазид), рифампицин;
- препараты средней терапевтической эффективности: этамбутол, стрептомицин, виомицин (флоремицин), канамицин, пиразинамид (тизамид), тиюамиды (этионамид, протионамид), циклосерин.

Принципы лечения туберкулеза

КОЖИ

- Лечение проводят как минимум двумя препаратами I группы и одним-двумя препаратами II группы;
- через каждые 2-3 месяца препараты меняют;
- первый курс проводится в специализированном стационаре, лечение длится 6-9 месяцев (до 10-12 месяцев), затем осенью и весной проводятся двухмесячные циклы стационарного или санаторного лечения.

- Специфическое лечение дополняется средствами патогенетической терапии: витаминами, десенсибилизирующими средствами, лечебным питанием, физиотерапевтическим воздействием, симптоматическими препаратами, климатическими факторами;
- при упорном течении диссеминированных форм туберкулеза кожи, гиперергических туберкулиновых пробах на короткое время назначают глюкокортикоидные гормоны (до 2 месяцев).

- Местное лечение при туберкулезе кожи не имеет практического значения (цинк-желатиновые повязки, 5% раствор салюзиды, эктерицид, фибриновая пленка, фтивазид в 70% растворе димексида и др.).
- Больные внелегочным туберкулезом наблюдаются в противотуберкулезном диспансере (кабинете), они объединены в V группу диспансерного учета, состоящую из 5 подгрупп (V"о", VA, VB, VB, VG). Переболевшие вульгарной волчанкой должны систематически наблюдаться в течение 5 лет.

Экспертиза трудоспособности

- Основной курс химиотерапии длится 6-9 месяцев, в это время больные временно нетрудоспособны. В период ремиссии больные могут работать по специальности, следует исключить контакт с раздражающими и загрязняющими кожу веществами. Если прежняя работа невозможна, то устанавливается группа инвалидности.

ЛЕИША

(проказа)

-хроническое тяжелое инфекционное заболевание с неопределенно длительным инкубационным периодом и разнообразной клиникой, что свидетельствует о вовлечении в патологический процесс многих органов и систем.

ИСТОРИЧЕСКАЯ СПРАВКА

- Заболевание известно человечеству с глубокой древности. Считается, что раньше всех появилась лепра в Египте, а затем распространилась по всем странам. В Европе большое распространение получила в 12 - 13 веках. Больных тогда во многих странах или убивали или свозили на необитаемые острова. Затем стали появляться специальные поселения - лепрозории, где больные изолировались от общества. Система лепрозориев сохранилась и до нашего времени.

- По официальным данным ВОЗ в мире зарегистрировано более 13 млн больных.
- Наибольшее число больных лепрой приходится на страны Азии, Африки, Латинской Америки.
- В Европе это такие страны как Испания, Италия, Португалия, Греция, Турция, Исландия.
- В России - Якутия, Сахалин, низовье Волги, Дона, Амура, побережье Байкала.
- В Белоруссии - данных за последние годы нет. В Гродно последний случай был зарегистрирован около 20 лет тому назад (выявлена старушка, проживающая на ул. Поповича, ее отвезли в лепрозорий под Ригой). В настоящее время идет речь о тенденции к новому росту заболеваемости лепрой в мировом масштабе.

ЭТИОЛОГИЯ

- *Возбудитель лепры* - палочка Ганзена (*Mycobacterium leprae*), открыта в 1871 году.
- Кислото- и спиртоустойчивая.
- Окрашивается по Цилю - Нильсону, напоминает сигару.

Патогенез

- Контагиозность лепры невелика, но больной является носителем огромного числа бацилл. Особенно много ее в носовой слизи и отделяемом слизистых оболочек глотки, гортани. Человек заражается от больного в результате длительного контакта, особенно восприимчивы дети. Микобактерии лепры обнаруживают в слезах, грудном молоке, сперме, выделениях уретры.
- Наиболее вероятным путем проникновения бацилл является заражение через слизистую оболочку носа и рта, и поврежденный кожный покров. К лепрозной инфекции имеется высокая естественная резистентность. Существуют разнообразные факторы, ослабляющие сопротивляемость организма (недостаточное питание, алкоголизм, инфекционные болезни, плохие бытовые условия) способствуют заражению.

Инкубационный период

- от 2 месяцев до 10, 20 лет, редко до 50 лет.
- Продромальные симптомы:
неврологические боли,
боли в суставах,
недомогание,
лихорадка различного типа,
слабость, сонливость, потеря аппетита,
носовые кровотечения,
парестезии (зябкость, зуд и др.).

Классификация лепры

Мадридская (1953 г)

- Лепроматозный тип (L)
- Туберкулоидный тип (T)
- Недифференцированная и пограничная (диморфная).

Формирование типа лепры зависит от степени иммунобиологической резистентности организма. Так, наиболее тяжелый тип лепры - лепроматозный, развивается на фоне сниженной резистентности, а туберкулоидный тип - более благоприятный, у больных с высокой иммунологической реактивностью. Недифференцированный тип лепры может в дальнейшем трансформироваться в туберкулоидный (при благоприятном течении) или лепроматозный.

Лепроматозный тип лепры

- Локализация: кожа лица, туловища, конечностей;
- Первичные элементы - округлые эритематозные пятна с блестящей поверхностью, которые затем становятся плотными и превращаются в узлы (лепромы). Наряду с узлами появляются и бугорки, размером до горошины. Кожа над лепромами становится ржавого цвета, блестящей, гладкой, сального вида. Выпадают латеральные концы бровей. Если такие инфильтраты располагаются на лице в области надбровных дуг, носа, скуловых костей - лицо приобретает специфический вид - т.н. "лицо льва" - *facies lionina*. Узлы и бугорки могут изъязвляться, язвы рубцуются очень медленно.

- При нахождении лепромы в области твердого и мягкого неба могут быть их перфорация.
- Губы у больных выворачиваются.
- При вовлечении в процесс надгортанника может быть осиплость голоса.
- В процесс могут вовлекаться и органы зрения (конъюнктивит, ирит, иридоциклит) вплоть до полной его потери.
- Возникает атрофия разгибателей мышц кистей и стоп с преобладанием тонуса сгибателей (обезьянья лапа, когтеобразная кисть, конская стопа).
- При поражении лицевого нерва наступает атрофия мимических мышц (лицо грустное, маска св. Антония).

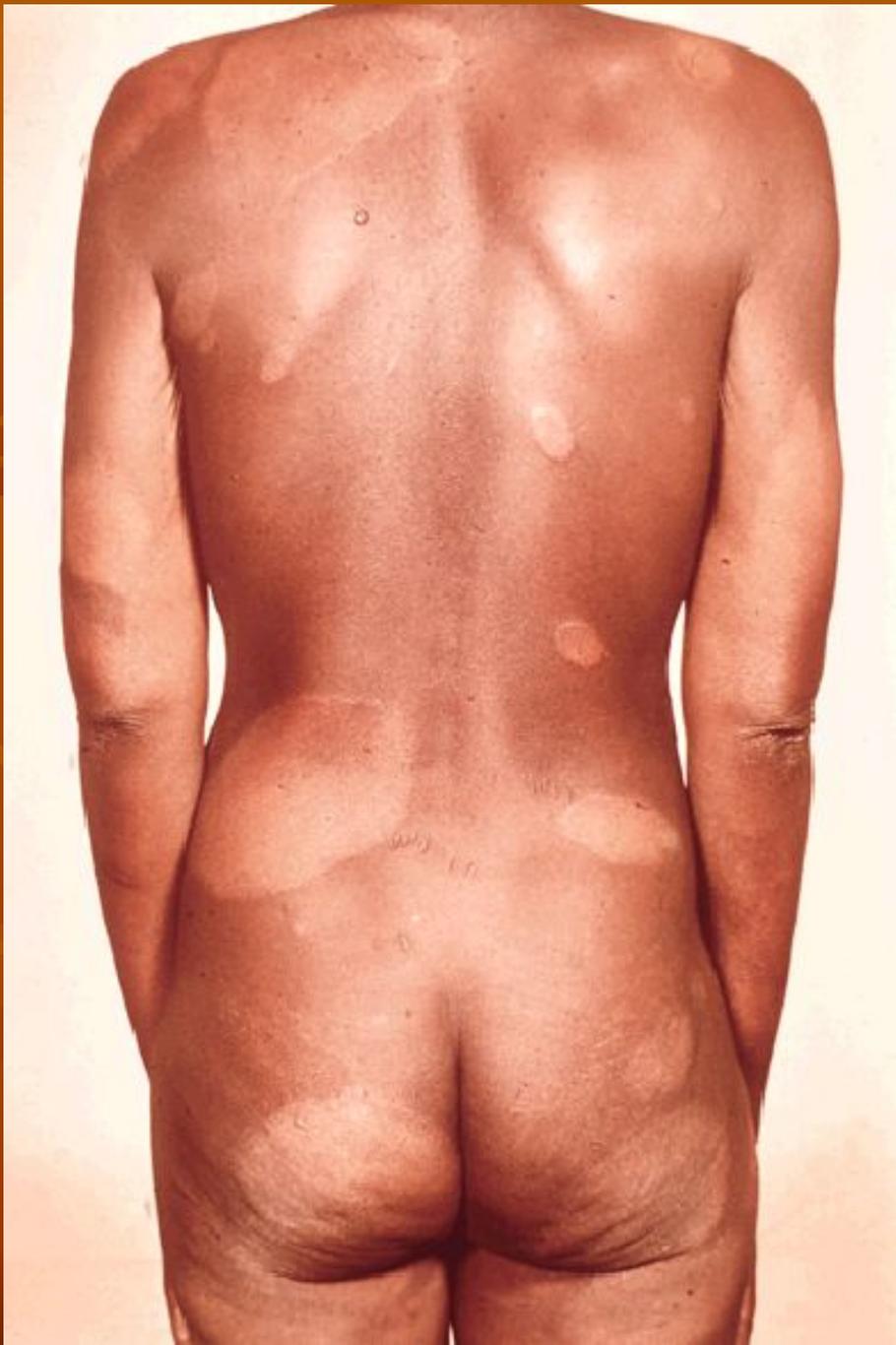
Дифференциальный диагноз

- Гуммозный сифилид (третичный сифилис)
- Колликувативный туберкулез кожи.
- Туберкулезная волчанка

Туберкулоидный тип лепры

- Отличается более доброкачественным течением.
- В процесс вовлекается в основном кожа и нервы. Поражение нервов наступает быстрее, чем при лепроматозном типе, раньше всех исчезает температурная, затем болевая и наконец, тактильная чувствительность.

■ Основные элементы сыпи - красновато-синюшные плоские полигональные папулы. Они, сливаясь, образуют фигурные элементы в виде дисков, или колец. Очень характерен валик, окружающий их по периферии. Центр элементов бледнее, иногда имеет вид витилигообразных пятен. В центре пятен постепенно формируется атрофия. Лепроминовая проба у этих больных обычно бывает положительной. Этот тип лепры тянется годами с ремиссиями и обострениями.



Туберкулоидная лепра

Дифференциальный диагноз

- Красный плоский лишай.
- Саркоидоз.
- Витилиго.

Недифференцированная лепра

- Этот тип лепры является нестойким, т.к. через некоторое время может трансформироваться или в лепроматозный или туберкулоидный тип, что зависит от реактивности организма.
- **Клиника:** начинается с появления эритематозных, или гиперпигментированных, или депигментированных пятен, с четкими границами.
- **Локализация** - ягодицы, область поясницы, бедра, плечи.
- Очень быстро в очагах начинают выпадать волосы, теряется чувствительность, прекращается потоотделение. Тянется годами, общее самочувствие не страдает. Лепроминовая проба обычно положительна. Неврологическая симптоматика проявляется ярче, чем при других типах, нервы обычно поражаются симметрично (чаще всего локтевые нервы).

Пограничная лепра



Классификация Ридли-Джоплинга

- *Недифференцированные поражения первой стадии.*
- *Недифференцированные поражения второй стадии.*
- *Полярный лепроматоз (LL или LLp) соответствует лепроматозной форме (L) в Мадридской классификации.*
- *Полярный туберкулоид (TT) соответствует туберкулоидной лепре.*
- *Пограничная форма:*
 - *пограничный туберкулоид (BT).*
 - *пограничная форма (BV).*

Диагностика

- Обнаружение палочек Ганзена в соскобе со слизистой перегородки носа или гистологических препаратов из лепром.
- Лепроминовая проба (проба Митсуды) - интрадермальное введение лепромина в дозе 0,1 мл в предплечье. У здоровых она (+). При лепроматозном типе она отрицательная, т.к. у таких больных снижена реактивность. При туберкулоидном типе она положительная из-за высокой реактивности.
- Определение чувствительности кожи (температурной, болевой и тактильной).

- Проба Минора - подозрительный участок кожи смазывают 10% раствором йода, а затем припудривают крахмалом. Больного помещают в суховоздушную ванну. В норме очаг в результате потения синеет, а у больного лепрой в очагах снижено потоотделение и цвет не меняется.
- Никотиновая проба (феномен "воспламенения") в/в вводят 5 мл 1% р-ра никотиновой кислоты. После покраснения через 1-3 минуты вся кожа приобретает прежний цвет, а очаг лепры остается гиперемизированным

Принципы лечения

- При установлении диагноза "Лепра" больные госпитализируются в лепрозории.
- Основными препаратами являются и у нас и за границей препараты сульфонового ряда (ДДС, солюсульфон, сульфон -3, сульфетрон, дапсон, диуцифон).
- Препараты тиомочевины (Сиба-1906 - тиокаронилид).
- Рифампицин, этионамид, протионамид.

- Лечение курсовое: обязательное назначение препаратов сульфонового ряда с двумя дополнительными группами. Вспомогательные препараты: гепатопротекторы, витамины, препараты железа.
- Контроль за лечением: 1 раз в квартал проводят бактериоскопическое исследование соскоба со слизистой перегородки носа. Лепроминовую пробу учитывают в начале лечения, через каждые 1-2 года в процессе лечения и перед выпиской на амбулаторное лечение.

СРОКИ ЛЕЧЕНИЯ

Комитет экспертов ВОЗ по лепре определил следующие минимальные сроки лечения больных:

- туберкулоидная лепра - 6-9 месяцев
- недифференцированная – 9-12 месяцев
- лепроматозная лепра – не менее 2-х лет (до 6 лет)
- пограничная форма лепры – не менее 12 месяцев.

Профилактика

- При выявлении больного лепрой срочно заполняется экстренное извещение в санстанцию, которая обеспечивает госпитализацию больного в лепрозорий и обследование всех контактов. Все члены семьи обследуются один раз в год (им проводят лепроминовую пробу). Дети (особенно новорожденные) немедленно отделяются от больных матерей. В очаге, эндемичном по лепре проводят массовое обследование населения. Согласно международному соглашению запрещен переезд больного лепрой из одной страны в другую.