

# Пузырные дерматозы: пузырчатка, дерматит Дюринга. Коллагенозы.

Лекция № 5  
для обучающихся 4 курса педиатрического факультета

## ПЛАН ЛЕКЦИИ

### **Пузырные дерматозы.**

**Пузырчатка.** Этиология и патогенез. Классификация. Клиническая картина. Диагностика. Лечение. Прогноз. Профилактика.

**Герпетиформный дерматоз Дюринга.** Этиология и патогенез. Клиническая картина. Диагностика. Лечение. Прогноз. Профилактика.

### **Коллагенозы.**

**Красная волчанка.** Этиология и патогенез. Клиническая картина. Диагностика. Лечение. Прогноз.

**Склеродермия.** Этиология и патогенез. Классификация. Клиническая картина. Диагностика. Лечение. Прогноз.

# ПУЗЫРНЫЕ ДЕРМАТОЗЫ

В группу буллезных аутоиммунных дерматозов включены заболевания кожи, единственным или определяющим первичным морфологическим элементом которых является пузырь, а в патогенезе болезней определяющая роль принадлежит аутоиммунным механизмам развития процесса.

## **К ним относят**

- *пузырчатку,*
- *буллезный пемфигоид,*
- *герпетиформный дерматит Дюринга.*

# Пузырчатка

**Пузырчатка (Pemphigus; син. пузырчатка истинная, акантолитическая) – аутоиммунное заболевание, характеризующееся образованием внутриэпидермальных пузырей, формирующихся в результате акантолиза.**

## **Этиология и ключевые звенья патогенеза**

Этиология пузырчатки остается невыясненной. В основе развития заболевания лежат аутоиммунные процессы, которые приводят к разрушению связи между клетками эпидермиса (акантолизу) за счет образования IgG-аутоантител к пемфигус-антигенам (важнейшими из которых являются десмоглеин 1 и 3) и связывания их с гликопротеидами клеточных мембран. Сформировавшиеся иммунные комплексы в дальнейшем вызывают разрушение десмосом и появление внутриэпидермальных пузырей.

## **КЛАССИФИКАЦИЯ**

Различают следующие клинические формы пузырчатки:

- **вульгарная (обыкновенная) пузырчатка;**
- **себорейная (эритематозная) пузырчатка;**
- **листовидная пузырчатка;**
- **вегетирующая пузырчатка.**

## **КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА**

Все клинические формы пузырчатки характеризуются длительным хроническим волнообразным течением, приводящим в отсутствие лечения к нарушению общего состояния пациентов, а в некоторых случаях к летальному исходу.

**Вульгарная пузырчатка** — наиболее частая форма пузырчатки, характеризующаяся наличием пузырей различных размеров с тонкой вялой покрывкой с серозным содержимым, возникающих на видимо неизменной коже и/или слизистых оболочках.

Первые высыпания чаще всего появляются на слизистых оболочках полости рта, носа, глотки и/или красной кайме губ. Долгое время пациенты наблюдаются у стоматологов или оториноларингологов по поводу стоматита, гингивита, ринита, ларингита и других заболеваний. Пациентов беспокоят боли при приеме пищи, разговоре, при проглатывании слюны. Характерный признак — гиперсаливация и специфический запах изо рта.

Затем через 3–12 месяцев процесс приобретает более распространенный характер с поражением кожного покрова. Пузыри сохраняются непродолжительное время (от нескольких часов до суток). На слизистых оболочках их появление иногда остается незамеченным, поскольку покрывки пузырей — тонкие, быстро вскрываются, образуя длительно незаживающие болезненные эрозии. Некоторые пузыри на коже ссыхаются в корки. Эрозии при вульгарной пузырчатке обычно ярко-розового цвета с блестящей влажной поверхностью. Они имеют тенденцию к периферическому росту, возможна генерализация кожного процесса с формированием обширных очагов поражения, ухудшением общего состояния, присоединением вторичной инфекции, развитием интоксикации и смертельным исходом. Одним из наиболее характерных признаков акантолитической пузырчатки является симптом Никольского — это клиническое проявление акантолиза, который при вульгарной пузырчатке может быть положительным как в очаге поражения, так и вблизи от него, а также на видимо здоровой коже вдали от очага поражения.

При этом, при контакте с якобы здоровой кожей эпидермис сползает как перчатка, а в мазках отпечатках с пузырьей находят РН-клетки, то есть разрушенные акантолитические клетки и симптом Никольского становится положительным.

# Вульгарная пузырчатка



# Вульгарная пузырчатка

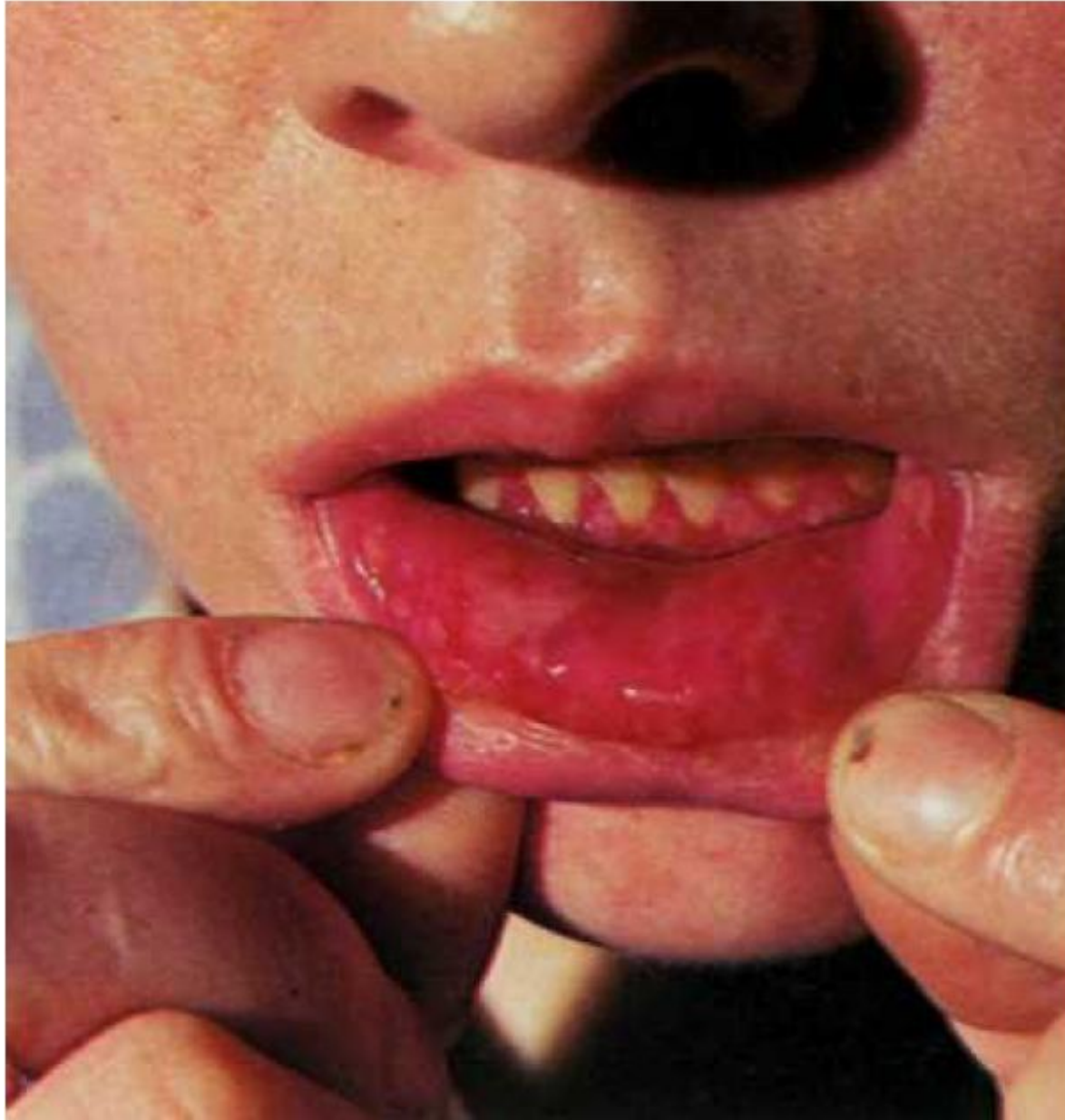


# Эрозии на губах при вульгарной пузырчатке





# Pemphigus mucosae





# Вульгарная пузырьчатка



# Вульгарная пузырчатка



# Вульгарная пузырчатка







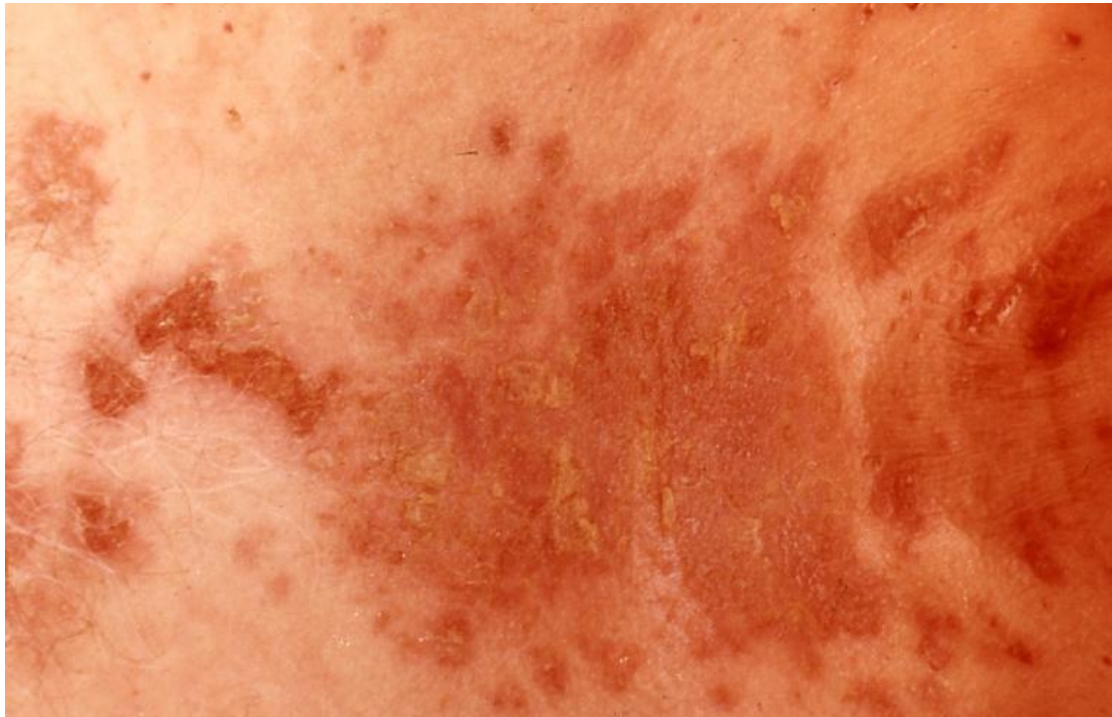
**Себорейная пузырьчатка** в отличие от вульгарной пузырьчатки начинается на себорейных участках кожи (лице, спине, груди, волосистой части головы).

В начале заболевания на коже появляются эритематозные очаги поражения с четкими границами, на поверхности которых имеются корочки различной толщины желтоватого или буровато-коричневого цвета. Пузыри обычно небольших размеров, быстро сосыхаются в корки, при отторжении которых обнажается влажная эрозированная поверхность. Пузыри имеют очень тонкую, дряблую покрывку, сохраняющуюся непродолжительное время, поэтому часто они остаются незамеченными больными и врачами. Симптом Никольского отрицательный.

Заболевание может иметь ограниченный характер в течение многих месяцев и лет. Однако возможно распространение поражения на новые участки кожного покрова и слизистые оболочки (чаще полости рта), при генерализации патологического процесса болезнь приобретает черты синдрома Сенир-Ашера.



# Себорейная пузырьчатка



# Себорейная пузырьчатка



# Pemphigus seborrhoicus



# Pemphigus seborrhoicus



**Листовидная пузырчатка** характеризуется эритемато-сквамозными высыпаниями, тонкостенными пузырями, повторно появляющимися на одних и тех же местах, при вскрытии которых обнажаются розово-красные эрозии с последующим образованием пластинчатых корок, иногда довольно массивных за счет постоянного ссыхания отделяющегося экссудата. Поражение слизистых оболочек нехарактерно. Возможно быстрое распространение высыпаний в виде плоских пузырей, эрозий, сливающихся друг с другом, слоистых корок, чешуек с развитием эксфолиативной эритродермии, ухудшением общего состояния, присоединением вторичной инфекции.

**Семейная доброкачественная пузырчатка или вегетирующая пузырчатка** долгие годы может протекать доброкачественно, в виде ограниченных очагов поражения при удовлетворительном состоянии больного. Пузыри появляются вокруг естественных отверстий (рта, носа, гениталий) и в области кожных складок (подмышечных, паховых, заушных, под молочными железами). На дне эрозий формируются мягкие, сочные вегетации, покрытые серозным и/или гнойным налетом с наличием пустул по периферии. Заболевание имеет семейный характер и доброкачественное течение, передается по женской наследственной линии.

# Листовидная пузырчатка



# Листовидная пузырчатка



# Листовидная пузырчатка





# Листовидная пузырчатка



# Вегетирующая пузырьчатка



# ПУЗЫРЧАТКА (продолжение)

**Диагноз** истинной пузырчатки основывается на клинической симптоматике.

**Дифференциальный диагноз** проводят с герпетиформным дерматитом Дюринга и себорейной экземой.

## **Лечение**

Основными лекарственными средствами при вульгарной пузырчатке являются кортикостероидные гормоны. Начальная доза преднизолона от 80 до 100 мг/сут обычно достаточна для купирования процесса. Иногда, однако, требуются более высокие дозы (до 200 мг/сут и более). При адекватно подобранной суточной дозе отчетливый терапевтический эффект наступает в течение 10—14 дней. Снижение суточной дозы, особенно высокой вначале, возможно сразу на  $1/4$ — $1/3$  от первоначальной при купировании процесса, последующие 2 нед дозу, как правило, не меняют; дальнейшее снижение проводится медленно до минимальной поддерживающей. При достижении суточной дозы 20—30 мг дальнейшее ее уменьшение во избежание рецидива заболевания следует проводить с большой осторожностью. При таком подходе поддерживающая доза может составлять 5,0—2,5 мг. Кроме преднизолона, при пузырчатке используют триамцинолон (кенакорт, полькортолон), метилпреднизолон, метипред, урбазон, дексаметазон, бетаметазон в дозах, эквивалентных по действию преднизолону.

## ПУЗЫРЧАТКА (продолжение)

Кортикостероидная терапия, продолжающаяся, как правило, долгое время, иногда многие годы, неизбежно сопровождается разнообразными осложнениями, включающими симптомокомплекс Иценко—Кушинга, ожирение, стероидный диабет, эрозивно-язвенную патологию пищеварительного тракта, гипертонию, тромбоз и тромбоэмболию, остеопороз, приводящий к перелому позвоночника, геморрагический панкреатит, бессонницу, эйфорию, депрессию, острый психоз, инфаркт миокарда, инсульт головного мозга, а также присоединение разнообразных инфекций. В целях профилактики осложнений рекомендуются диета, богатая белками и витаминами, с резким ограничением углеводов, жиров и поваренной соли; прием хлорида калия до 3 г в день; протекторов слизистой оболочки желудка, а также анаболических гормонов, витаминов группы В, при присоединении вторичной инфекции – антибиотиков и противокандидозных средств.

С целью удаления циркулирующих аутоантител из организма и повышения чувствительности к кортикостероидным гормонам используют, особенно на начальных этапах заболевания, экстракорпоральные методы лечения: плазмаферез, гемосорбцию и гемодиализ.

Местное лечение при пузырчатке имеет вспомогательную роль. Применяются растворы анилиновых красителей, кортикостероидные мази (целестодерм V с гарамицином, гиоксизон и др.), 5% дерматоловая или ксероформная мазь, 5% метилурациловая мазь, масло облепихи, левосин, линимент алое.

Все больные себорейной пузырчаткой и листовидной пузырчаткой получают такое же лечение, как и при вульгарной пузырчатке.

## ПУЗЫРЧАТКА (продолжение)

**Прогноз** при пузырчатке всегда серьезен, профилактика рецидивов, помимо рационального лечения, включает щадящий общий режим, исключение простудных ситуаций, интенсивной инсоляции. Больные пузырчаткой должны находиться под постоянным диспансерным наблюдением.

**Профилактика рецидивов**, помимо рационального лечения, включает щадящий общий режим, исключение простудных ситуаций, интенсивной инсоляции. Больные пузырчаткой должны находиться под постоянным диспансерным наблюдением и постоянной поддерживающей стероидной терапии, которая проводится бесплатно. Всем пациентам оформляется инвалидность.





















# Герпетиформный дерматит Дюринга

Герпетиформный дерматит Дюринга — хроническое рецидивирующее заболевание кожи, отличающееся истинным полиморфизмом сыпи (пузырьки, пузыри, папулы, волдыри) и сильным зудом. Первичные элементы в виде пузырей располагаются герпетиформно, то есть сгруппированно, и обычно симметричны, крышка их плотная. Герпетиформный дерматит может встречаться в любом возрасте, даже у грудных детей. Особенностью этого аутоиммунного заболевания является то, что мужчины болеют им в 2 раза чаще, чем женщины.

## Этиология и патогенез

Этиология заболевания до настоящего времени окончательно не выяснена. Дебют герпетиформного дерматита может быть спровоцирован перенесенными бактериальными и вирусными заболеваниями (ветряная оспа, скарлатина, респираторновирусные заболевания, грипп, пневмония).

В патогенезе имеют значение синдром мальабсорбции (глутенчувствительная энтеропатия), обусловленный необычной чувствительностью организма к белкам злаков (глутену), повышенная чувствительность к йоду и бромю и аутоиммунные нарушения. Некоторые ученые рассматривают герпетиформный дерматит как кожные проявления целиакии. У пациентов и с целиакией, и с герпетиформным дерматитом обнаруживаются циркулирующие иммунные комплексы и аутоантитела IgA к трансглутаминазе. Иммунные комплексы фиксируются в области вершечек сосочков дермы, вызывая воспалительную реакцию. Вследствие усиления хемотаксиса в субэпидермальной зоне образуются скопления эозинофилов и нейтрофилов, они разрушаются с высвобождением ферментов, следствием чего является отслоение эпидермиса от дермы. Одновременно могут происходить изменения активности кишечных ферментов и атрофия ворсинок тонкого кишечника.

## Герпетиформный дерматит Дюринга (продолжение)

### **Клиническая картина**

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, покрывка пузырей плотная, упругая, редко лопается, но может ссыхаться в корочку. Они напряженные, наполнены прозрачным или геморрагическим содержимым, образуя кольцевидные или гирляндобразные фигуры. Высыпания обычно симметричны, локализуются на разгибательных поверхностях конечностей, задней поверхности шеи, крестце, пояснице, крупных складках.

Заболевание сопровождается субъективными ощущениями (зуд, покалывание, жжение), особенно в момент появления свежих элементов. Кроме того, в период обострения у пациентов может нарушаться общее состояние, повышается температура, появляются признаки интоксикации. Содержимое пузырей со временем мутнеет, иногда становится 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, рубцы.



# Герпетический дерматит Дюринга



(c) University Erlangen,  
Department of Dermatology  
Phone: (+49) 9131 - 85 - 2727

# Герпетический дерматит Дюринга



# Герпетический дерматит Дюринга



# Герпетический дерматит Дюринга



# Герпетический дерматит Дюринга



# Герпетический дерматит Дюринга



# Герпетический дерматит Дюринга



















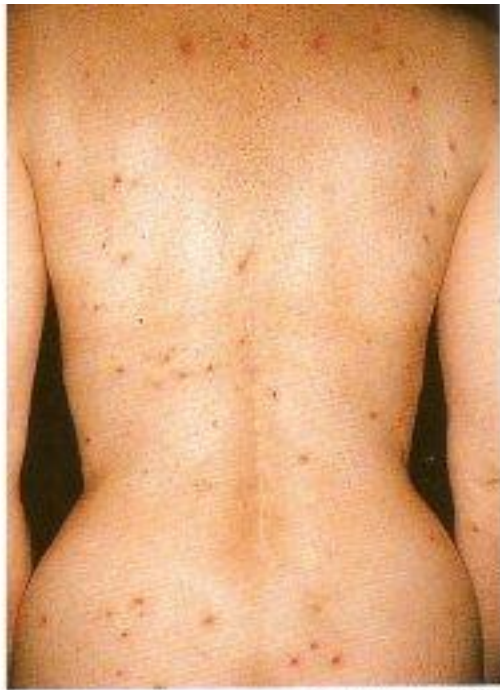












Везикулы расположены симметрично и возникают на локтях, коленях, волосистой части головы и в области шеи, плеч и ягодиц.



Везикулы возникают единично или группами и напоминают простой герпес. Пациенты расчесывают везикулы, чтобы облегчить зуд, поэтому бывает трудно обнаружить нетронутый очаг для проведения биопсии.



Термин «герпетиформный» обозначает типичную группировку везикул.







## Герпетиформный дерматит Дюринга (продолжение)

**У детей** герпетиформный дерматит Дюринга имеет свои особенности.

Он всегда начинается остро и сопровождается нарушением общего состояния в виде вялости, сонливости, снижения аппетита, бледности кожных покровов.

На коже наблюдается высыпание довольно крупных пузырей размерами 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 оболочках.

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 в большинстве случаев к периоду полового созревания исчезает.

У детей, несмотря на выраженную клиническую симптоматику дерматита Дюринга, нередко отсутствуют эозинофилия и повышенная чувствительность к препаратам йода, что дало повод ряду дерматологов считать эти признаки не безусловными, а вероятными симптомами заболевания. Дети заболевают в редких случаях, но процесс может проявиться в первые месяцы жизни. У большинства детей болезнь Дюринга развивается после перенесенных инфекционных болезней. Преобладают крупные эритематозно-отечные очаги с везикулезно-буллезными элементами, больных беспокоит резкий зуд. У детей меньше склонность к группировке высыпаний при высокой частоте генерализованных диссеминированных уртикарных, пятнисто-папулезных высыпаний, быстро превращающихся в везикулы, пузыри и пустулы. Следует учитывать частое расположение высыпаний в области гениталий, крупных складок и присоединение вторичной пиококковой инфекции. Слизистые оболочки рта у детей поражаются везикулярно-буллезными элементами более часто, чем у взрослых.

## Герпетиформный дерматит Дюринга (продолжение)

### **Диагностика**

Диагноз основывается на клинических данных. Для подтверждения диагноза используют определение количества эозинофилов в крови и пузырьной жидкости. Повышенный уровень их в обеих этих жидкостях или в одной из них свидетельствует в пользу диагноза герпетиформного дерматита, вместе с тем отсутствие эозинофилии не исключает его; проба с йодом (проба Ядассона) применяется в двух модификациях: на коже и внутрь. На 1 кв. см видимо здоровой кожи, лучше предплечья, под компресс на 24 ч накладывают мазь с 50% йодидом калия. Проба считается положительной, если на месте наложения мази появляются эритема, везикулы или папулы. При отрицательном результате назначают внутрь 2—3 столовые ложки 3—5% раствора калия йодида. Проба считается положительной при появлении признаков обострения заболевания. При тяжелом течении герпетиформного дерматита внутренняя проба может вызвать резкое обострение заболевания, поэтому проводить ее в подобных случаях не следует. Наиболее надежны результаты гистологического исследования, которые позволяют обнаружить субэпидермальный пузырь, папиллярные микроабсцессы и «ядерную пыль». Особенно ценны данные прямой иммунофлюоресценции, выявляющие в области эпидермо-дермального соединения отложения IgA, расположенные гранулами или линейно.

### **Дифференциальная диагностика.**

Дифференциальный диагноз проводят с пузырьчаткой и буллезной токсикодермией.



## Герпетиформный дерматит Дюринга (продолжение)

### Лечение

Больные герпетиформным дерматитом подлежат обследованию на наличие сопутствующих заболеваний, в первую очередь желудочно-кишечных, фокальной инфекции, онкологических, особенно при атипичных формах болезни лиц пожилого и преклонного возраста. Важно соблюдение диеты: из рациона исключают продукты, содержащие йод и глютен. Наиболее эффективны сульфоновые средства: ДДС, дапсон, авлосульфон, диуцифон, сульфапиридин и др. Обычно назначают диуцифон по 0,05—0,1 г 2 раза в сутки циклами по 5—6 дней с интервалами 1—3 дня. Курсовая доза зависит от эффективности и переносимости препарата и возраста больного. При резистентности клинических проявлений герпетиформного дерматита к сульфоновым препаратам, показаны кортикостероидные гормоны в средних суточных дозах. Местно назначают теплые ванны с 0,05—0,1% раствором перманганата калия; пузыри и пузырьки вскрывают, затем обрабатывают водным раствором анилиновых красителей; используют 5% дерматоловую мазь; левосин; олазол, пантенол в виде аэрозоли; кортикостероидные мази.

**Прогноз.** У детей прогноз относительно благоприятный. Возможно выздоровление.

**Профилактика.** Пациентам с непереносимостью глютена рекомендуется пожизненно соблюдать безглютеновую диету.

# КОЛЛАГЕНОЗЫ

В группу диффузных болезней соединительной ткани входят заболевания аутоиммунного генеза, характеризующиеся системным поражением соединительной ткани, в частности коллагена («**коллагенозы**»).

Для диффузных болезней соединительной ткани характерны следующие общие черты:

- общность патогенеза, заключающаяся в нарушении иммунного гомеостаза, когда происходит неконтролируемая выработка аутоантител и образование иммунных комплексов антиген – антитело, циркулирующих в крови и фиксирующихся в тканях, с последующим развитием воспалительной реакции;
- сходство морфологических изменений (фибриноидное набухание, васкулиты, образование лимфоидных и плазмноклеточных инфильтратов);
- хроническое течение заболевания с периодами обострений и ремиссий;
- обострение заболевания под влиянием неспецифических факторов (инфекция, инсоляция, переохлаждение);
- многосистемность поражения – вовлечение в патологический процесс кожи, суставов, серозных оболочек, почек, сердца, легких;
- лечебный эффект от применения иммуносупрессорных средств.

Среди диффузных болезней соединительной ткани к заболеваниям дерматологического профиля относятся красная волчанка, склеродермия и дерматомиозит.

# КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА

Красная волчанка (*lupus erythematoses*; син. эритематоз) – основное заболевание из группы диффузных болезней соединительной ткани.

Различают две основные формы болезни: *кожную (дискоидную)* и *системную*. При дискоидной форме поражение ограничивается преимущественно или исключительно очагами на коже, в то время как при системной форме в патологический процесс вовлекаются многие органы и ткани в разнообразных сочетаниях, а на коже и слизистых оболочках имеются весьма полиморфные изменения. По течению процесс может быть острым и хроническим.

Кожная форма обычно проявляется в виде нескольких видов: *дискоидной красной волчанки, центробежной эритемы Биетта, хронической диссеминированной и глубокой красной волчанки Капоши—Ирганга*.

**Дискоидная красная волчанка** – наиболее часто встречается в странах с влажным и холодным климатом и является редкостью в тропиках. Среди больных преобладают женщины молодого и среднего возраста.

**Этиология и патогенез.** Этиологию дискоидной красной волчанки нельзя признать окончательно установленной. Наиболее вероятно вирусное происхождение заболевания: при электронной микроскопии в пораженной коже обнаруживают тубулоретикулярные вирусоподобные включения. В патогенезе определенную роль играют хроническая очаговая (чаще стрептококковая) инфекция, инсоляция, аутоаллергия. Провоцирующую роль в развитии процесса могут играть переохлаждения, солнечное облучение, механическая травма (иногда считается фотодерматозом).

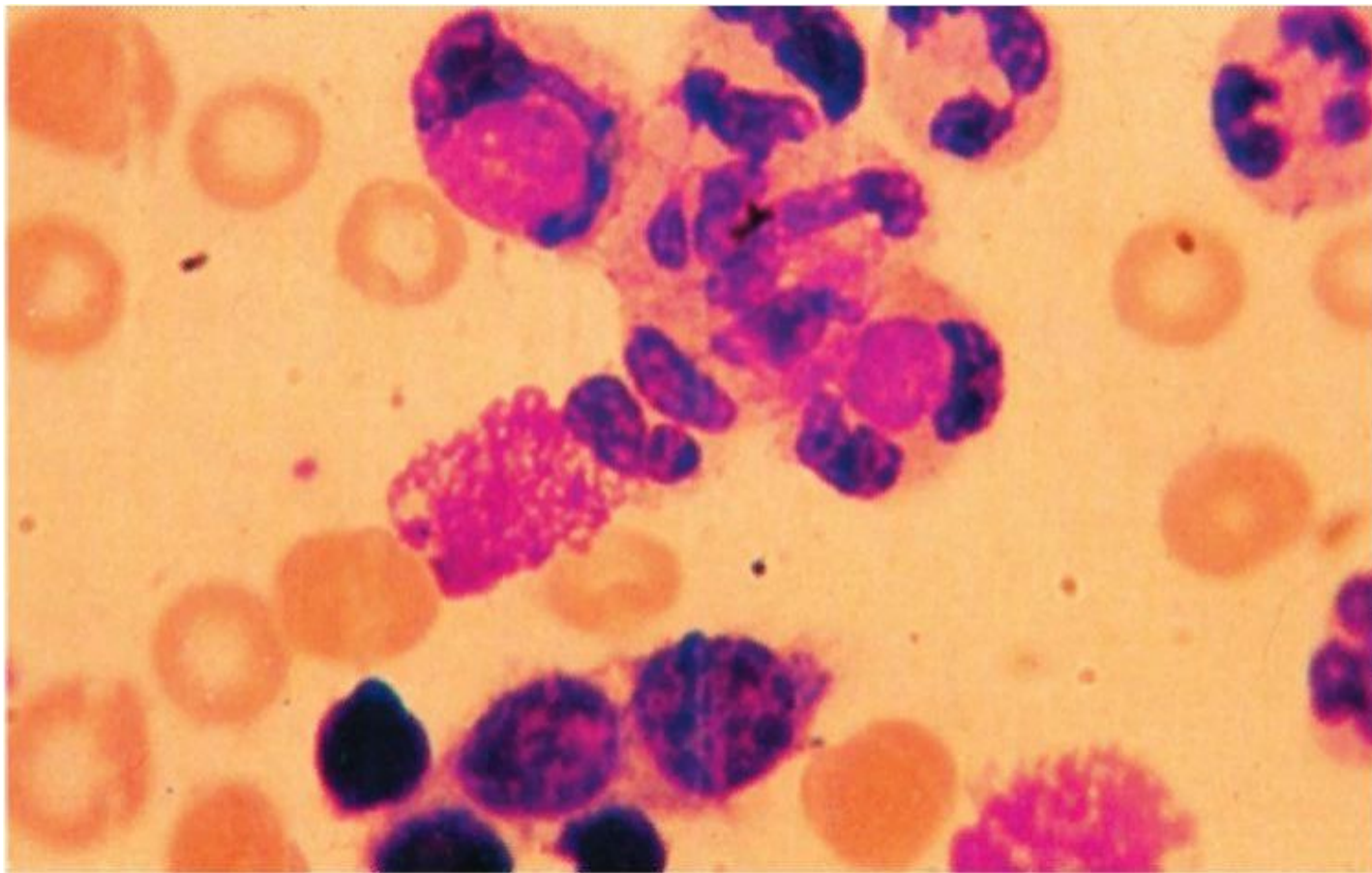
**Клиническая картина.** Для кожного поражения характерны три кардинальных симптома: эритема, гиперкератоз и атрофия. Меньшее значение имеют инфильтрация, телеангиэктазии и пигментация. Первая (эритематозная) стадия процесса характеризуется появлением небольшого розового, слегка отекающего, четко отграниченного пятна, постепенно увеличивающегося в размерах. Во второй (гиперкератозно-инфильтративной) стадии пятно инфильтрируется, на его поверхности появляются мелкие, плотные серовато-белые чешуйки, удаляемые с большим трудом и болью (симптом Бенъе—Мещерского) и имеющие шипики, погружающиеся в устья фолликулов (фолликулярный кератоз); сам очаг превращается в плотноватую дисковидную бляшку. При переходе в третью (атрофическую) стадию в центре очага формируется гладкая нежная алебастрово-белая рубцовая атрофия, постепенно распространяющаяся на всю площадь очага, в зоне которой могут быть телеангиэктазии и краевая пигментация. Типична локализация на открытых участках кожи: лицо (особенно на носу и щеках, где очаг может напоминать по форме бабочку), ушные раковины, шея, открытая часть груди. Нередко поражаются волосистая часть головы и красная кайма губ. Возможно поражение слизистой оболочки рта, где очаги имеют вид синюшно-красных или белесоватых, четко отграниченных плотноватых бляшек с запавшим, иногда эрозивным центром. Эрозивные очаги на слизистой оболочке рта болезненны во время еды. Для дискоидной красной волчанки характерно длительное непрерывное течение с периодическими ухудшениями в весенне-летний период, что связано с выраженной фотосенсибилизацией. Четких признаков системности процесса обычно обнаружить не удается, в связи с чем ее рассматривают как антипод системной красной волчанки. В то же время при тщательном динамическом наблюдении и обследовании у части больных в отдельные периоды можно выявить висцеральную клиническую и лабораторную микросимптоматику, что свидетельствует о едином существовании всех форм красной волчанки.

В клинически здоровой коже у больных дискоидной красной волчанкой гистохимическими методами обнаруживают начальные изменения, подобные таковым в очагах поражения.

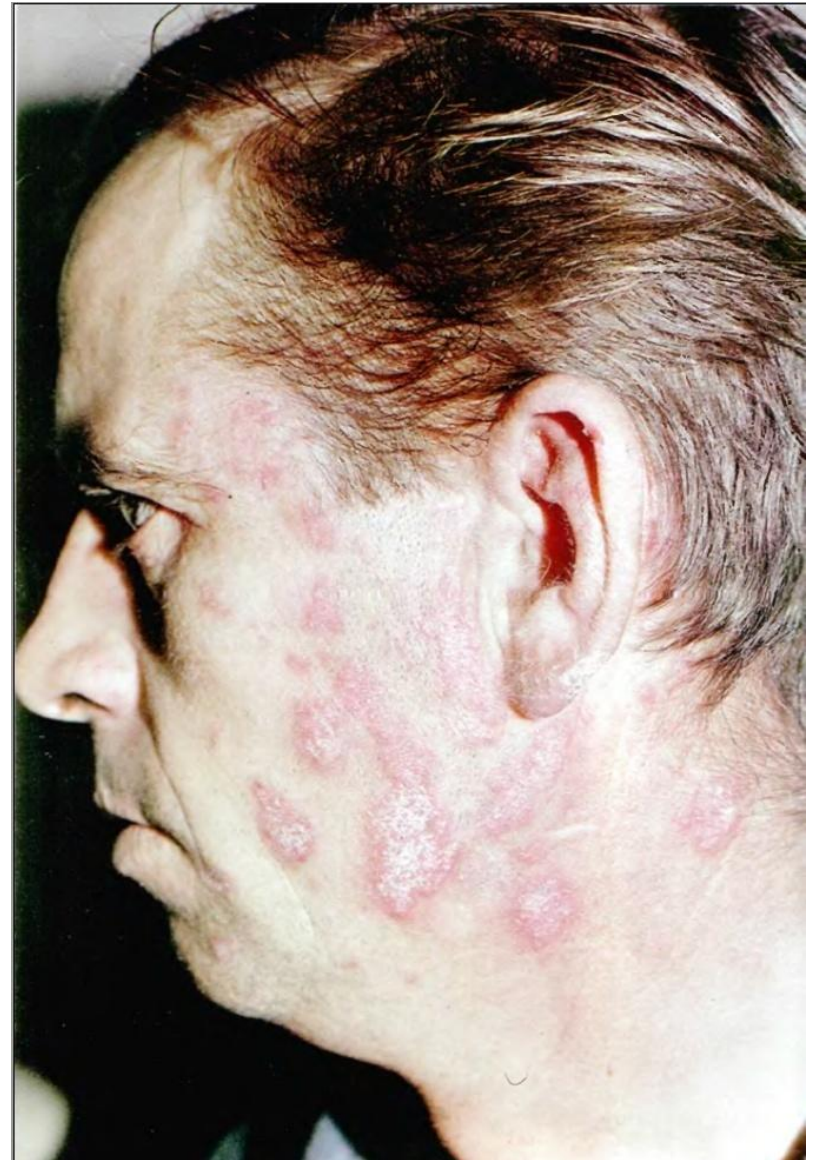
При воздействии неблагоприятных факторов дискоидная красная волчанка может переходить в системную. В крови появляются LE-клетки, выявляются признаки поражения почек, сердца, суставов. Патогистологические признаки: начальные изменения состоят в расширении сосудов поверхностной кровеносной сети с отеком сосочков и подсосочкового слоя, где в дальнейшем образуется гнездный околососудистый инфильтрат из лимфоидных клеток с примесью плазматических, тучных клеток и гистиоцитов. Инфильтрат формируется также в окружности волосяных фолликулов, сальных и потовых желез. На местах инфильтрации отмечаются фибриноидные изменения соединительной ткани дермы с последующей гибелью всех волокнистых структур и атрофией сально-волосяных фолликулов. В эпидермисе – очаговая вакуольная дистрофия базального слоя, атрофия росткового слоя и выраженный гиперкератоз с роговыми пробками в волосяных фолликулах и потовых порах.

**Диагноз** основывается на клинических данных и в типичных случаях не представляет затруднений. В начальной стадии дискоидную красную волчанку необходимо дифференцировать от себорейной экземы и псориаза, в чем может помочь гистологическое исследование кожи.

# LE - клетки



# Красная волчанка



# Красная волчанка





# Красная волчанка



# Дискоидная красная волчанка



# Дискоидная красная волчанка



# Дискоидная красная волчанка



# Дискоидная красная волчанка



# Дискоидная красная волчанка



# Дискоидная красная волчанка

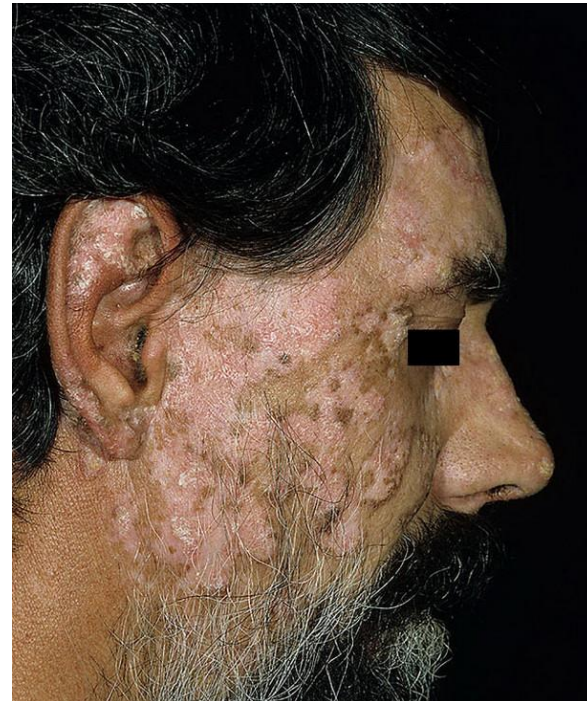


# Дискоидная красная волчанка





# Дискоидная красная волчанка

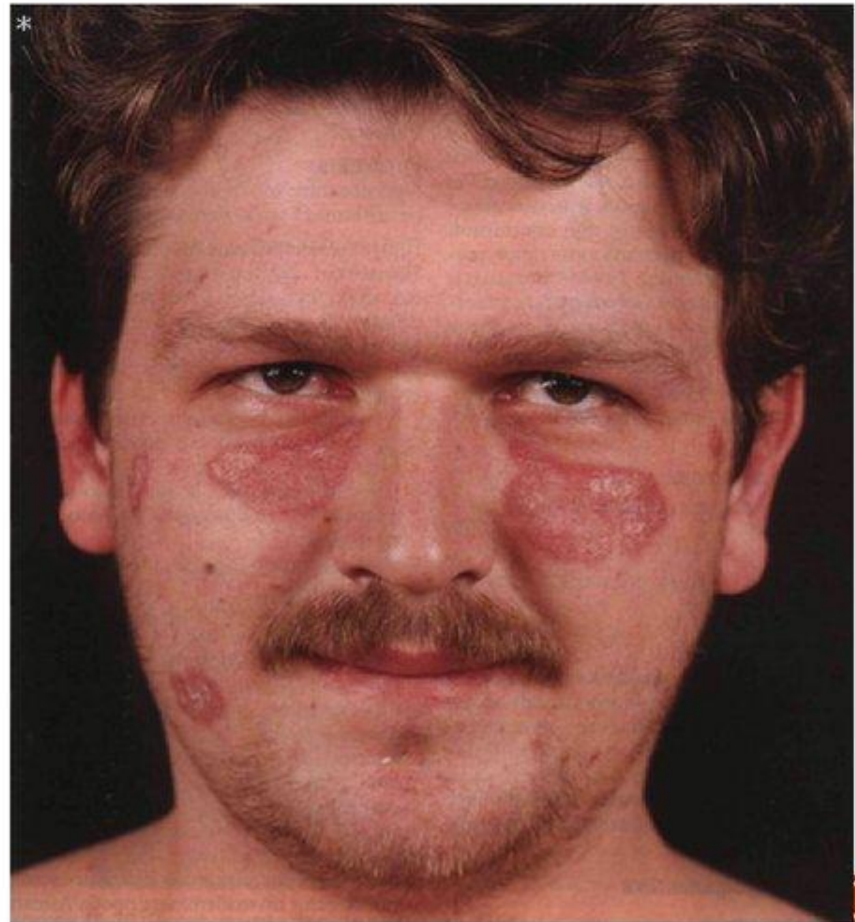


# Дискоидная красная волчанка



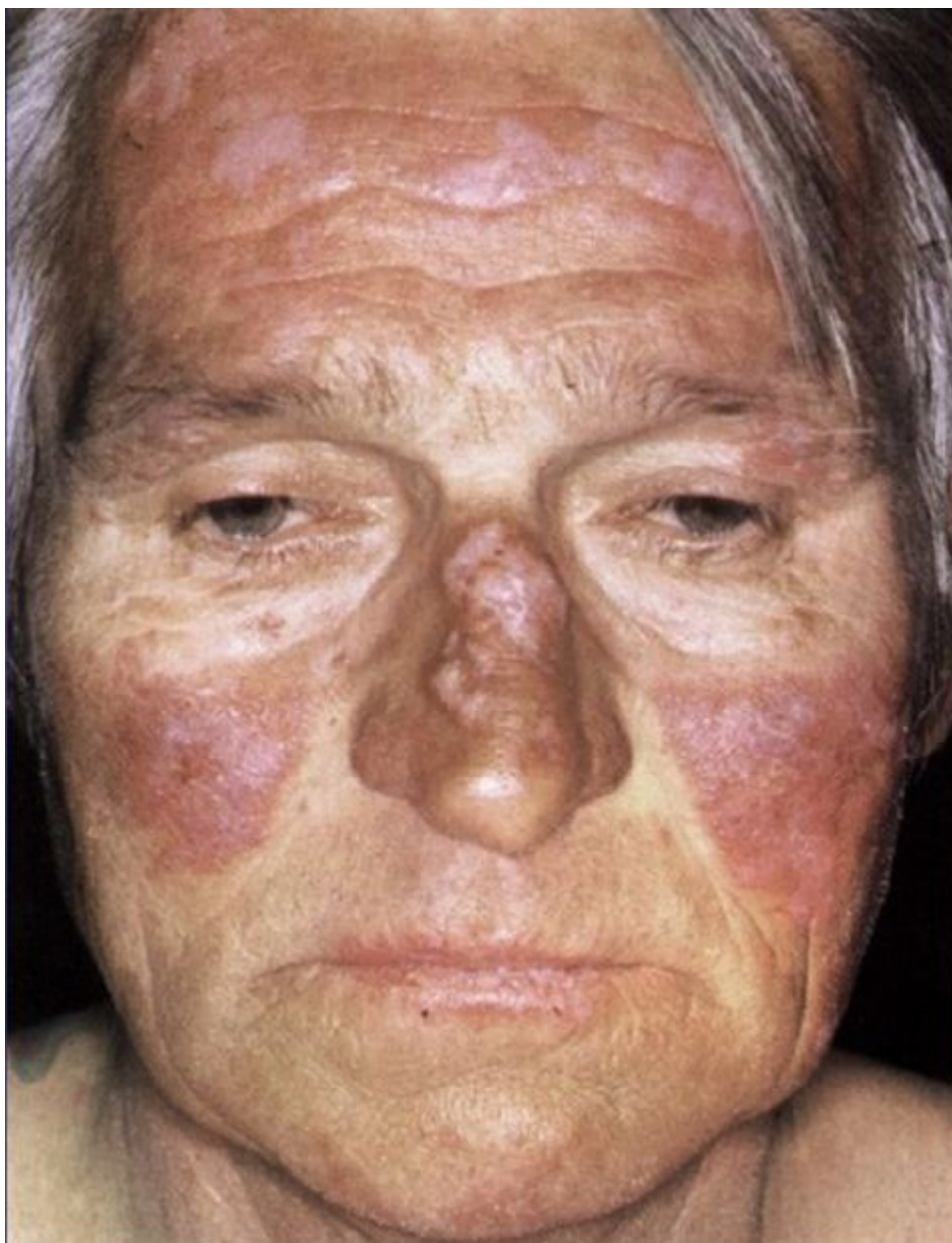


- **Дискоидная красная волчанка.** На обеих щеках — четко отграниченные красноватые ороговевающие бляшки. Кожа в пределах бляшек атрофирована и покрыта чешуйками. На нижней поверхности чешуек имеются роговые шипики, заходящие в устья волосяных фолликулов. Благодаря этим шипикам чешуйки плотно сидят на коже





**Дискоидная  
красная волчанка**



**Дискоидная  
красная  
волчанка**

# Дискоидная красная волчанка волосистой части головы (рубцовая атрофия)



# Дискоидная красная волчанка волосистой части головы (рубцовая атрофия)

























# Lupus erythematoses mutilans



# Поражение красной каймы губ при дискоидной красной волчанке



# Дискоидная красная волчанка (поражение слизистой полости рта)



# Хроническая красная волчанка

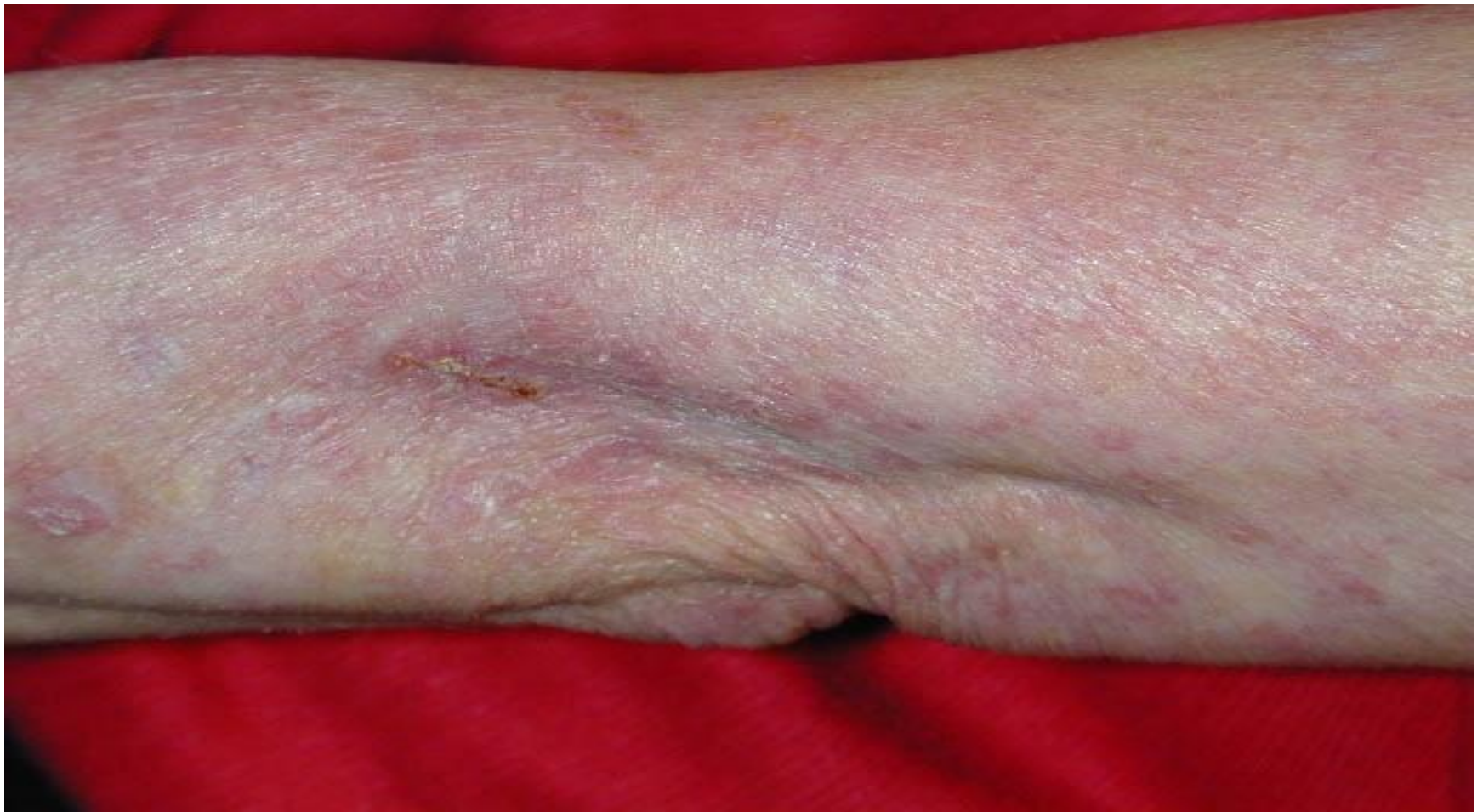




Abb. 75. *Diagnose:* Lupus erythematosus chronicus integumentalis.  
*Befund:* Im Gesicht und am behaarten Kopf zahlreiche, teils einzelstehende, teils konfluierende, scharf begrenzte Herde mit atrophischem Zentrum und gerötetem, schuppenbedecktem Rand. Die Herde sind berührungsempfindlich. – Laborbefunde und konsiliarische Untersuchungen: Kein Anhalt für eine systemische Beteiligung.

# Диссеминированная красная волчанка



# Диссеминированная красная волчанка





**Центробежная эритема (Биетта)** является поверхностным вариантом кожной формы красной волчанки. Из трех кардинальных симптомов, свойственных дискоидной форме, отчетливо выражена только гиперемия, в то время как плотные чешуйки и рубцовая атрофия почти или полностью отсутствуют. Очаги обычно располагаются в средней зоне лица и часто по очертаниям напоминают бабочку. Их отличает выраженный центробежный рост.

Такая форма поражения кожи нередко является начальным проявлением системного процесса.

Множественные, рассеянные по различным участкам кожи очаги дискоидного типа или типа центробежной эритемы Биетта часто обозначают как **хроническую диссеминированную красную волчанку**.

При **глубокой красной волчанке Капоши-Ирганга** наряду с описанными ранее изменениями кожи в подкожной клетчатке имеется один или несколько резко отграниченных плотных, подвижных узловатых уплотнений – люпус-панникулит, оставляющих после себя грубый рубец, неприятный в косметическом отношении, однако эта форма никогда не трансформируется в системную красную волчанку.

# Центробежная эритема



# Центробежная эритема Биетта



# Центробежная эритема Биетта



# Глубокая форма красной волчанки Капоши-Ирганга



# Глубокая форма красной волчанки Капоши-Ирганга



# Глубокая форма красной волчанки Капоши-Ирганга



**Лечение** кожной формы должно быть комплексным. Основным методом общей терапии является длительное применение хинолиновых производных, обладающих фотодесенсибилизирующим действием (делагил – по 1—2 таблетки в день или плаквенил – по 2-3 таблетки в день, в течение нескольких месяцев циклами по 5—10 дней с 3-дневным перерывом, но в возрастных дозах). Эффективность и переносимость хинолиновых препаратов повышаются при одновременном назначении витаминов (В6 и В12 внутримышечно, пантотената кальция, никотиновой кислоты внутрь). Местно применяют кортикостероидные мази (лоринден А, фторокорт, целестодерм, элоком, дипросалик) – смазывают очаги 2—3 раза в день (на ночь лучше под окклюзионную повязку). При небольшой площади очагов применяют интрадермальные (по типу лимонной корочки) инъекции 10% раствора хингамина или 5% раствора делагила 1—2 раза в неделю (не более 2 мл на одну процедуру). В особо упорных случаях проводится криодеструкция. Рекомендуются санация выявленной хронической фокальной инфекции. Применение общей кортикостероидной терапии при дискоидной красной волчанке нецелесообразно. Больные должны постоянно соблюдать профилактический режим: избегать пребывания на солнце, ветру, морозе; перед выходом на улицу смазывать открытые участки тела фотозащитными кремами («Луч», «Щит»). В солнечные дни желательно пользоваться широкополой шляпой или зонтиком. Отдельным пациентам может потребоваться трудоустройство. В весенне-летний период показан профилактический прием хинолиновых производных (делагил – по 1 таблетке через день или плаквенил – по 1 таблетке ежедневно). Больные должны находиться на диспансерном наблюдении дерматолога и ревматолога-педиатра.

**Красная волчанка системная** представляет собой прогрессирующее полисиндромное заболевание с хроническим, подострым или острым течением, которое saniруется у врачей общей медицинской сети.



# Системная красная волчанка



# Системная красная волчанка



# Системная красная волчанка



# Системная красная волчанка



# Системная красная волчанка



# Системная красная волчанка



(c) University Erlangen,  
Department of Dermatology  
Phone: (+49) 9131- 85 - 2727

# Системная красная волчанка





Abb. 74. *Diagnose:* Systemischer Lupus erythematosus (SLE).

*Befund:* Im Gesicht unscharf begrenzte, unregelmäßig konfigurierte, leicht urtikarielle Erytheme. Erosiv-verkrustete Herde an Lippen und linker Wange. Blässe und ödematöse Schwellung des gesamten Gesichts mit Lid- und Lippenödem.

*Besonderheiten:* Fortgeschrittenes Stadium eines SLE mit Nierenbeteiligung.



# СКЛЕРОДЕРМИЯ

Склеродермия — заболевание, характеризующееся поражением соединительной ткани кожи и внутренних органов (пищевода, легких, опорно-двигательного аппарата, ЖКТ, сердца, почек) с преобладанием фиброзно-склеротических и сосудистых изменений.

В зависимости от распространенности процесса и поражения внутренних органов различают очаговую и системную формы склеродермии, а по течению острый и хронический процесс.

**Этиология и патогенез.** Причина склеродермии не установлена. В основе заболевания лежит нарушение синтеза и обмена коллагена, что приводит к патологическому изменению соединительной ткани и сосудов кожи и внутренних органов. Отмечается нарушение микроциркуляции в мелких сосудах и развитие в коже и висцеральных органах универсального диффузного фиброза и склероза. В основном веществе соединительной ткани происходят характерные для коллагенозов изменения: мукоидное и фибриноидное набухание, гиалиноз и склероз.

Несмотря на общие патогенетические механизмы в развитии ограниченной и системной склеродермии, поражение внутренних органов при ограниченной склеродермии бывает крайне редко.

Факторами, провоцирующими развитие болезни, являются физические воздействия (механическая травма, переохлаждение, солнечное излучение), инфекционные болезни (Лайм-боррелиоз, вирусные инфекции), химические агенты (лекарственные препараты, вакцины и сыворотки), которые приводят к активации аутоиммунного процесса.

В патогенезе играют роль нейроэндокринные, висцеральные и обменные нарушения. Склеродермия встречается у больных с функциональными расстройствами щитовидной, паращитовидных, половых желез, гипофизарно-надпочечниковой системы.

# СКЛЕРОДЕРМИЯ (продолжение)

## Классификация

В зависимости от распространенности поражения кожи, наличия изменений в других органах и системах склеродермия подразделяется на

- **очаговую (ограниченную) и**
- **системную.**

В свою очередь **очаговая** склеродермия подразделяется на:

- **бляшечную;**
- **линейную (лентовидную, саблевидную, зостериформную).**

Системная склеродермия встречается в двух формах:

- **диффузной и**
- **акросклеротической.**

# СКЛЕРОДЕРМИЯ (продолжение)

## Клиническая картина

Как при **системной**, так и при **очаговой** склеродермии кожный процесс проходит **три стадии**.

**Стадия отека** характеризуется появлением отечного умеренно гиперемированного пятна с синюшным оттенком или бледного. Оно имеет тестоватую консистенцию. На поверхности пятна можно заметить «лимонную корочку». Субъективные ощущения, как правило, отсутствуют, вследствие чего эта стадия болезни часто просматривается.

**На второй стадии** происходит **уплотнение очага** поражения. Кожа приобретает восковидно-желтый (цвет слоновой кости) или алебастрово-белый цвет, уплотняется, так что при надавливании пальцем на очаг ямки не остается. Волосы в очаге поражения выпадают. Уменьшается пото- и салоотделение. Очаги постепенно увеличиваются в размере. На их периферии имеется лиловато-розовая отечная каемка, что говорит о прогрессировании процесса.

**На третьей стадии** в центральной части очага наступает **атрофия** кожи с появлением последующей пигментации и телеангиэктазий.

## СКЛЕРОДЕРМИЯ (продолжение)

**Бляшечная склеродермия.** Заболевание начинается с появления одного или нескольких элементов округлой формы и разной величины, постепенно увеличивающихся в размерах. В процессе болезни могут появляться новые очаги. В своем развитии бляшки проходят все три стадии (отек, уплотнение, атрофия). Процесс поражает преимущественно кожу туловища. Крайне редко на поверхности элементов образуются пузыри и трофические язвы. На высоте развития заболевания очаги поражения выглядят плотными бляшками цвета слоновой кости, окруженными фиолетовым венчиком. Поверхность бляшек гладкая, блестящая, роста волос нет, кожа в складку не собирается.

Течение бляшечной формы склеродермии обычно доброкачественное. На месте разрешившихся очагов остаются гиперпигментация и атрофия кожи с легким западением в центре.

**Линейная склеродермия.** Эта форма заболевания встречается преимущественно у детей и возникает после травмы. Очаги располагаются продольно по длине конечности, на лбу, туловище, 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 области, 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 конечных 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.

# СКЛЕРОДЕРМИЯ (продолжение)

**Системная склеродермия** является полиорганным заболеванием, поражающим кожу, сосуды и многие внутренние органы.

Различают две формы системной склеродермии:

- **акросклероз** и
- **диффузную склеродермию.**

Из внутренних органов при системной склеродермии чаще всего поражается пищеварительный тракт, особенно пищевод, а также легкие, сердце и почки. Гастроинтестинальные симптомы обнаруживаются у 75 % детей. Первоначально поражение захватывает подслизистый слой пищевода, а затем и всего ЖКТ. Стенки пищевода теряют свою эластичность, что сопровождается развитием дисфагических явлений (затруднение глотания).

При обследовании у большинства детей с системной склеродермией выявляется поражение легких. Вначале усиление легочного рисунка определяется только рентгенологически, а в дальнейшем в легких развивается диффузный пневмосклероз с характерной клинической симптоматикой.

Поражение сердца проявляется в виде кардиосклероза.

Более чем у 60 % детей в первые три года болезни развивается поражение почек, проявляющееся нефросклерозом и почечной гипертензией. Реже встречаются изменения в печени и в вегетативном отделе нервной системы.

## СКЛЕРОДЕРМИЯ (продолжение)

*Диффузная склеродермия.* Течение диффузной склеродермии характеризуется прогрессирующим ухудшением состояния больного. Заболевание начинается с появления плотного отека почти на всей коже, которая становится бледной, напряженной, не собирается в складку, а при надавливании на ней не остается ямки. Из-за нарушения микроциркуляции кожа приобретает синюшный или мраморный оттенок (стадия отека). В дальнейшем она становится деревянисто-плотной и спаивается с подлежащими тканями (стадия уплотнения). Кожа на вид восковидная, ее поверхность блестящая. В дальнейшем происходит атрофия подкожно-жировой клетчатки и мышц, и кожа выглядит спаянной с костями (стадия склероза). Изменения, происходящие со стороны внутренних органов, такие же, как и при акросклерозе.

# СКЛЕРОДЕРМИЯ (продолжение)

## Диагностика

Диагноз ставится на основании клинической картины. Из лабораторных методов при ограниченной склеродермии наибольшее значение имеет гистологическое исследование, при диффузной, кроме того, – обнаружение антинуклеарных и антицентромерных антител.

## Дифференциальная диагностика

Бляшечную склеродермию дифференцируют с витилиго, красной волчанкой, третичным сифилисом. Системную склеродермию дифференцируют с склеромикседемой и с ограниченной склеродермией.

Взаимоотношения между очаговой и системной склеродермией до настоящего времени однозначно не установлены. Некоторые ученые считают очаговые формы болезни начальными проявлениями системной склеродермии, другие рассматривают их как два самостоятельных заболевания. Изредка наблюдаются случаи перехода очаговой формы склеродермии в системную, в связи с чем при постановке диагноза очаговой склеродермии больной должен быть всесторонне обследован для исключения системности поражения. Комплексное обследование включает в себя клинический и биохимический анализ крови (исследование белка и белковых фракций крови, содержания С-реактивного белка и сиаловых кислот), иммунологическое обследование (обнаружение антинуклеарных и антицентромерных антител), серологическое исследование на боррелиоз, анализ мочи с определением экскреции оксипролина, ЭКГ, рентгенологическое исследование легких, рентгеноскопию пищевода или фиброэзофагоскопию, осмотр глазного дна.

## Лечение

Детей saniруют с использованием возрастных доз.

При *ограниченной склеродермии* назначаются повторные курсы пенициллина в сочетании с лидазой (лонгидазой) по 64 ЕД в/м ежедневно или через день до 20 инъекций, вазоактивными препаратами. У некоторых больных эффективен делагил (по 0,25 г один раз в день). Рекомендуется смазывание очагов кортикостероидными мазями (гидрокортизоновой, преднизолоновой), солкосерилом, гепариновой, индометациновой мазью, гелем троксевазина. Диуцифон (по 0,1—2 г в день внутрь 5-дневными циклами с однодневными перерывами, 4—6 циклов на курс); унитиол (по 5 мл 5% раствора 1 раз в день 5—20 инъекций на курс).

При *линейной склеродермии* назначают антималярийные препараты (например, делагил, плаквенил взрослым по 0,25 г в сутки). Имеются данные о положительном действии радоновых, сероводородных ванн и димексида (в чистом виде или в 30—90% растворе, в том числе с кортикостероидами, например дексаметазоном в 0,05% концентрации). На очаги целесообразно применение с помощью фонофореза 20% раствора лидазы или лонгидазы, протеолитических ферментов. Возможно использование диадинамических токов, локальной баро- и вакуумтерапии, трипсина и химотрипсина (в виде внутримышечных инъекций или вводимых с помощью ультразвука), лучей лазера (гелий-неонового или инфракрасного), электромагнитного поля сверхвысокой частоты в чередовании с йодобромными ваннами, электро- и фонофореза ронидазы, лидазы, йодистого калия, ихтиола; аппликаций парафина, озокерита, лечебных грязей, нафталана. Для поддержания терапевтического эффекта важно диспансерное наблюдение; повторное санаторное лечение на бальнеологических и грязевых курортах, массаж, лечебная гимнастика; лекарственные средства, улучшающие микроциркуляцию, витамины, в сочетании (при необходимости) с наружными средствами (димексид, гидрокортизоновая мазь, электрофорез с лидазой).

**Прогноз.** При системной склеродермии прогноз у детей более благоприятный, чем у взрослых. Пятилетняя выживаемость отмечается у 95 % детей.



# Scleroderma circumscripta





## **Scleroderma circumscripta**

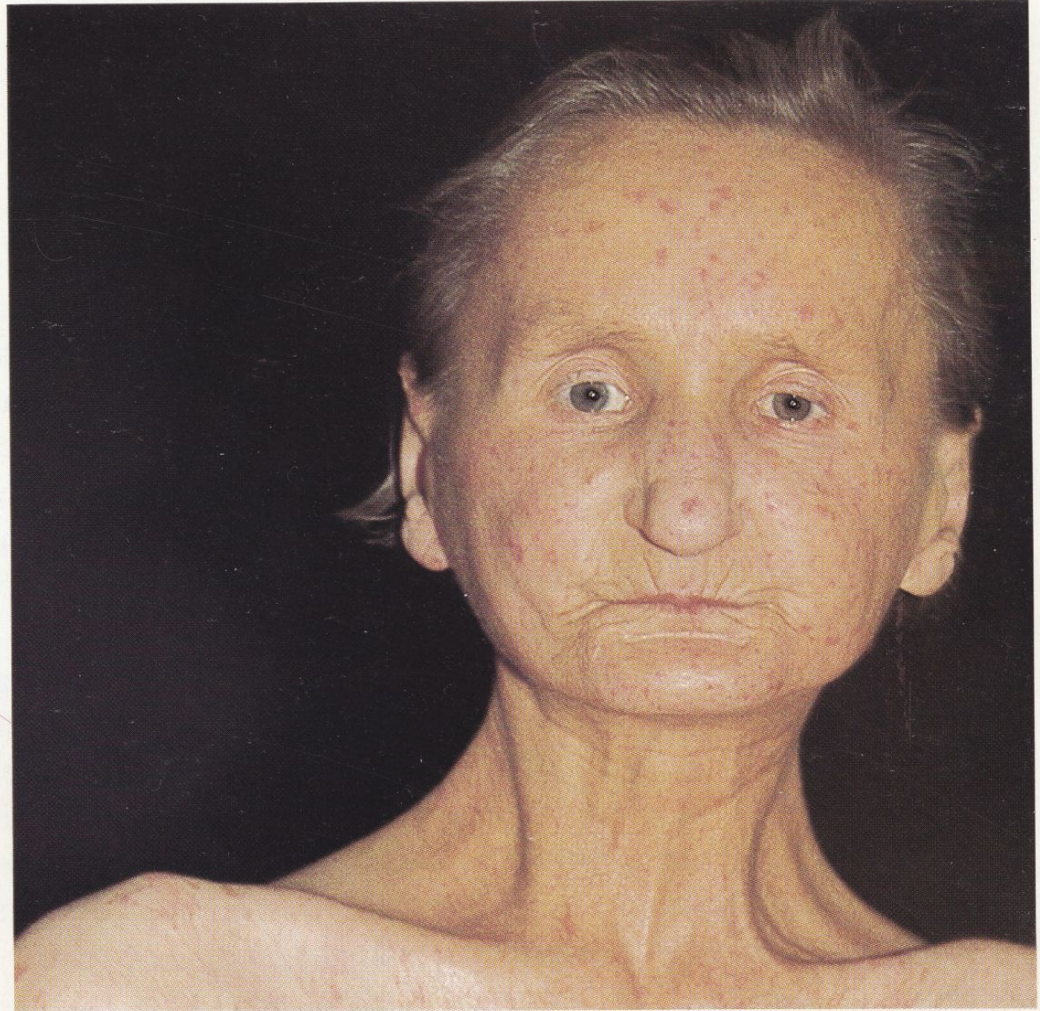


Abb. 101 *Diagnose:* Zirkumskripte Sklerodermie.  
*Befund:* In der Bauchregion großflächiger, unregelmäßig begrenzter Herd mit weißlich glänzender Oberfläche und plattenartiger Verhärtung der Haut sowie einem schmalen lividroten Randsaum. Über den Körper verstreut finden sich weitere ähnliche Herde. – Klinische und technische Untersuchungen: Kein Anhalt für eine Beteiligung innerer Organe.

Abb. 102. *Diagnose:* Progressive Sklerodermie.

*Befund:* Die Gesichtshaut ist insgesamt straff-glänzend und zeigt zahlreiche Teleangiektasien. Der Mund ist unter Ausbildung radiärer Falten verkleinert, die Lippen verschmälert. – Weitere Befunde: Sklerodermatische Hautveränderungen an Händen und Füßen, nachweisbarer Befall von Ösophagus und Lunge. Antinukleäre Faktoren positiv.

*Besonderheiten:* klinisch typisch ist die Diskrepanz zwischen chronologischem Alter (62 Jahre) und einer jugendlich-glatten, faltenlosen Haut. – Obwohl gelegentlich immunpathologische Befunde auftreten, hat sich eine immunsuppressive Therapie dieser ätiologisch immer noch unklaren Erkrankung nicht bewährt.



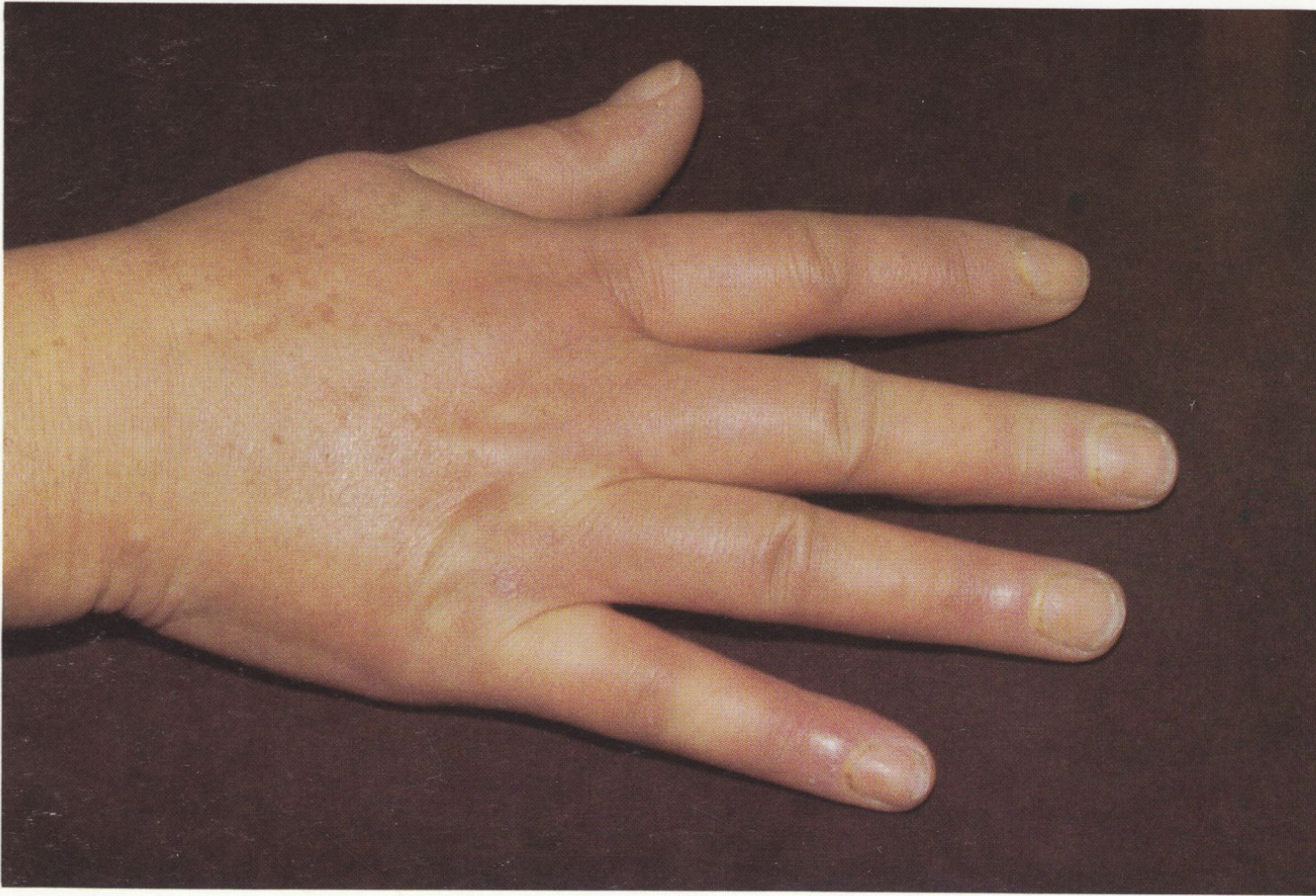


Abb. 103. *Diagnose:* Progressive Sklerodermie.

*Befund:* Die Haut der Finger und des Handrückens zeigt eine zarte lividrote Farbe sowie eine teigige Schwellung und Verhärtung. – Weitere Befunde: Wandstarre des Ösophagus, Lungenfibrose.

*Besonderheiten:* Vor 5 Jahren auftretende Raynaud-Symptomatik (vgl. Abb. 182) mit allmählicher Verhärtung der Haut. Vorübergehende Besserung nach thorakaler Sympathektomie.

# Бляшечная склеродермия стадия отека



# Бляшечная склеродермия стадия уплотнения



# Бляшечная склеродермия стадия уплотнения





# Бляшечная склеродермия стадия атрофии



# Бляшечная склеродермия



# Склеродермия очаговая



# Склеродермия очаговая



# Склеродермия очаговая







# Склеродермия очаговая





# Склеродермия очаговая





# Склеродермия очаговая



# Линейная склеродермия «удар саблей»





# Мелкоочаговая склеродермия. Болезнь «белых пятен»



# Мелкоочаговая склеродермия. Болезнь «белых пятен»



DOIA

(c) University Erlangen,  
Department of Dermatology  
Phone: (+49) 9131- 85 - 2727

# Системная склеродермия (диффузная форма)





# СИСТЕМНАЯ СКЛЕРОДЕРМИЯ. СИНДРОМ РЕЙНО.



# СИСТЕМНАЯ СКЛЕРОДЕРМИЯ. ТЕЛЕАНГИОЭКТАЗИИ.



# CREST-синдром



# CREST-синдром



# CREST-СИНДРОМ





# CREST-синдром



DOIA

(c) University Erlangen,  
Department of Dermatology

# CREST-синдром



DOIA

[c] University Erlangen,  
Department of Dermatology









# Склеродермия

