

## Предисловие

Патология слизистой оболочки полости рта и красной каймы губ при дерматозах составляет небольшую часть стоматологических заболеваний. Однако их диагностика представляет зачастую значительные затруднения для начинающих врачей-стоматологов. Обусловлено это, с одной стороны, многообразием заболеваний, проявляющихся в полости рта, а с другой - сходством клинического проявления различных по этиологии и патогенезу заболеваний.

Частота повреждений слизистых оболочек при хронических дерматозах варьирует. Наиболее высока она при пузырчатке (в 95-100%), рубцующем пемфигоиде (95-100%), красном плоском лишае (25-30%). Несколько реже повреждаются слизистые оболочки при буллезном пемфигоиде, дерматите Дюринга, саркоме Капоши и других заболеваниях.

Как известно, все многообразие кожных заболеваний складывается из того или иного сочетания морфологических элементов (см. «Морфологические элементы сыпи»). Все они разделяются на 2 большие группы: первичные морфологические элементы, возникающие первыми на доселе не измененной коже, и вторичные – появляющиеся в результате эволюции первичных элементов на их поверхности или возникающие после их исчезновения. Следует описать первичные и вторичные морфологические элементы. Не каждый морфологический элемент, встречающийся у больного, может оказаться полезным для установления диагноза, и даже при распространенном кожном процессе можно встретить только несколько диагностически значимых первичных морфологических элементов.

Нередко морфологические исследования слизистых оболочек при дерматологической патологии затруднены, в связи с чем важным диагностическим критерием является правильный анализ клинических проявлений того или иного дерматоза. При ряде дерматозов высыпания на слизистых оболочках локализуются с определенным постоянством в одних и тех же местах. Так, например, для пузырчатки характерно появление высыпаний в области мягкого неба, небных дужек, глотки. Для красного плоского лишая типична локализация на внутренней поверхности щек в местах смыкания зубов и на деснах, при рубцующем пемфигоиде – на языке и слизистой оболочке губ, многоформной экссудативной эритеме – на слизистых оболочках верхней и нижней губ, болезни Фордайса – в ретромолярной области и на верхней губе. При синдроме Лайелла первыми повреждаются слизистая оболочка губ, мягкое и твердое небо. При саркоме Капоши (особенно у ВИЧ-инфицированных) высыпания носят диссеминированный характер и часто захватывают всю поверхность слизистых оболочек рта.

Для удобства пользователя, в данной книге, дерматозы объединены в группы по преимущественному превалированию определенных морфологических элементов. Так заболевания с превалированием розеол, эритематозных высыпаний или пигментных пятен объединены в группу пятнистых дерматозов (дерматозы, с преимущественно пятнистыми высыпаниями). С преобладанием папулезных элементов – в дерматозы, с преимущественно папулезными высыпаниями, и т.д. Обычно принято группировать дерматозы с одинаковыми первичными элементами, но в практике врачу стоматологу приходится встречаться с вторичными высыпаниями преимущественно в виде эрозий или язв, поэтому такие заболевания также выделены в отдельную группу. Но следует иметь в виду, что для правильной постановки диагноза следует определить именно первичные морфологические элементы.

Мы надеемся, что эта работа явится полезным учебным пособием для врачей стоматологов во время обучения в интернатуре и ординатуре при изучении заболеваний слизистой оболочки полости рта, а также поможет в их дальнейшей практической работе.

### **Строение слизистой оболочки полости рта.**

Слизистая оболочка, выстилающая полость рта, состоит из многослойного плоского эпителия с базальной мембраной, собственного и подслизистого слоев. Соотношение этих слоев на различных участках полости рта неодинаково. В одних участках имеется более мощный эпителиальный пласт (твердое небо, язык, десна), в других хорошо выражена собственно слизистая оболочка (губы, щеки), в третьих участках развит подслизистый слой (дно полости рта, переходные складки). Такое строение обусловлено особенностями функции слизистой оболочки рта. На всем протяжении она покрыта непрерывным многослойным плоским эпителием.

*Эпителиальный слой* обращен в ротовую полость и вследствие сдувания верхних слоев клеток подвергается постоянному обновлению. В некоторых участках эпителиальные клетки образуют ороговевающий слой. Степень ороговения эпителиального поверхностного слоя не во всех участках рта одинакова. Наиболее выражен этот слой на твердом небе, языке и деснах. В этих участках он представлен несколькими рядами полностью ороговевших и лишенных ядер клеток. К нему примыкает зернистый слой, который состоит из вытянутых клеток, содержащих в своей цитоплазме зерна кератогиалина. В области дна полости рта, переходных складок, в зубодесневом кармане, нижней поверхности языка в норме ороговения не наблюдается. В указанных участках поверхностный слой эпителия представлен уплощенными клетками шиповидного слоя – так называемым слоем плоских клеток. Непосредственно к нему, а в отделах слизистой оболочки, где выражен процесс ороговения, к зернистому слою примыкают шиповидные клетки, которые рас-

полагаются в несколько рядов. Большинство из них имеет полигональную форму, выступы их соединены друг с другом склеивающим веществом мукополисахаридной природы.

Самым глубоким слоем эпителия является *ростковый*, который образуется клетками цилиндрической или кубической формы. Они расположены в один ряд и непосредственно примыкают к базальной мембране, почему и получили название базального слоя. Базальные клетки содержат округлое ядро с ядрышком и цитоплазму с многочисленными митохондриями типичного строения. Кроме цилиндрических и кубических клеток, в базальном слое встречаются также клетки звездчатой формы с длинными отростками - клетки Лангерганса. За счет росткового слоя благодаря клеточному делению в основном осуществляется обновление эпителия.

*Базальная мембрана* – довольно сложное по своей структуре образование, которое состоит из густого сплетения тонких аргирофильных волокон с определенной ориентацией. Часть из них направлена к базальному слою и вступает в контакт с цилиндрическими клетками. Базальная мембрана, таким образом, является как бы связующим звеном между собственно слизистой оболочкой полости рта и слоем эпителия.

*Собственный слой слизистой оболочки полости рта.* Состоит из соединительной ткани, представленной основным (межклеточным) веществом, волокнистыми структурами и клеточными элементами. Клеточные элементы собственно слизистой оболочки представлены в основном фибробластами и гистиоцитами; встречаются плазматические и тучные клетки. На границе с эпителием собственно слизистая оболочка образует выступы-сосочки, которые на различную глубину внедряются в эпителий. В собственно слизистой оболочке и ее сосочках залегают сосудистые и нервные сплетения и лимфатические сосуды.

*Подслизистый слой.* Представлен рыхлой соединительной тканью. В слизистой оболочке языка, десен и частично твердого неба подслизистый слой отсутствует, но хорошо выражен в области дна полости рта и переходных складок губ и щек. Подвижность слизистой оболочки полости рта кроме языка находится в прямой зависимости от степени выраженности подслизистого слоя. На некоторых участках строение слизистой оболочки полости рта имеет свои особенности.

**Губы.** Слизистая оболочка губ состоит из двух зон. Красная кайма представляет собой переходную зону от кожи наружной поверхности губы к вестибулярной поверхности, имеющей обычное строение слизистой оболочки. Многослойный плоский эпителий красной каймы губ проявляет тенденцию к ороговению, в нем хорошо выражен зернистый слой. Собственный слой слизистой оболочки губ образует многочисленные выступы, которые глубоко внедряются в эпителий. Непосредственно на поверхности эпителия открываются выводные протоки слюнных желез. На внутренней поверхности

губы эпителиальный слой более тонкий, соединительнотканые сосочки собственно слизистой оболочки менее выражены. В подслизистом слое обнаруживаются слюнные железы. К подслизистому слою примыкают пучки мышечных волокон.

**Щеки.** В эпителии щек роговой слой отсутствует. По линии смыкания зубов иногда обнаруживаются выводные протоки слюнных желез. В этих участках эпителиальный слой иногда проявляет тенденцию к ороговению. Собственно слизистая оболочка щек представлена плотной соединительной тканью, которая содержит большое количество эластических волокон. Соединительнотканые сосочки собственно слизистой оболочки умеренно выражены. В подслизистом слое располагаются мелкие слюнные и слюнные железы и скопления жировых клеток.

**Десна.** Эпителий десны имеет неравномерную толщину. Эпителиальный слой, покрывающий альвеолярный отросток, более толстый и склонен к ороговению. Соединительнотканые сосочки собственно слизистой оболочки хорошо развиты и глубоко внедряются в эпителиальный слой. Подслизистый слой в десне отсутствует. Эпителий, образующий стенку зубодесневого кармана, лишен ороговевшего слоя и представлен более тонким слоем шиповидных клеток, соединительнотканые выступы не выражены, железы в собственно слизистой оболочке отсутствуют.

**Дно полости рта, переходные складки щек и губ.** Эпителиальный слой в этих участках слизистой оболочки умеренной толщины, и не проявляет тенденции к ороговению. Собственно слизистая оболочка представлена волокнистыми структурами и клеточными элементами соединительнотканного происхождения. Хорошо выражен подслизистый слой. Слизистая оболочка легко собирается в складки. В переходной складке слизистой щек и дна полости рта располагаются выводные протоки крупных желез. В толще щек заложено значительное количество мелких слюнных желез.

**Мягкое небо.** Мышечное образование, основу которого составляют поперечнополосатые волокна. Мягкое небо покрыто различной по строению слизистой оболочкой. Оральный, или передний, отдел его выстлан многослойным плоским неороговевшим эпителием; задний отдел, обращенный к носоглотке, у новорожденных покрыт многорядным мерцательным эпителием. Со временем он трансформируется в многослойный плоский эпителий. В собственно слизистой оболочке определяется большое количество эластических волокон. В подслизистом слое располагаются многочисленные железы.

**Твердое небо.** Многослойный плоский эпителий, покрывающий слизистую оболочку твердого неба, проявляет тенденцию к ороговению. Зона, прилегающая к зубам, и область небного шва лишены подслизистого слоя. В переднем отделе в этом слое располагается жировая ткань; в задних отделах

отмечается значительное скопление слизистых желез. Слизистая оболочка твердого неба своими волокнистыми структурами плотно связана с костной тканью.

**Язык.** Представляет собой мышечный орган, который покрыт разнообразной по строению слизистой оболочкой. Она состоит из многослойного плоского эпителия и собственно слизистой оболочки. Нижняя поверхность этой оболочки ровная, гладкая и по строению напоминает слизистую оболочку дна полости рта и переходных складок. Слизистая оболочка, покрывающая спинку языка, образует сосочки различной формы. Различают четыре вида сосочков: нитевидные, листовидные, грибовидные и желобоватые.

*Нитевидные сосочки* покрывают всю поверхность спинки языка. Это соединительнотканые образования вытянутой формы. Покрывающий их слой эпителия в области вершин постоянно подвергается ороговению и слущиванию.

*Листовидные сосочки* находятся по боковым поверхностям языка ближе к его корню. Высота их колеблется от 3 до 5 мм. Одиночные сосочки образуют 4-8 складок, отделенных друг от друга узкими просветами. В покровном эпителии листовидных сосочков заложены вкусовые луковицы, или почки.

*Грибовидные сосочки* располагаются рассеянно среди нитевидных сосочков, преимущественно в области кончика языка. Вершина грибовидных сосочков округлой формы, основание более тонкое. Покрывается эта группа сосочков тонким пластом неороговевающего эпителия, что придает им вид четко выраженных красных точек. Количество вкусовых луковиц в эпителии незначительно.

*Желобоватые сосочки* выявляются в небольшом количестве на границе между телом и корнем языка. Располагаются в виде римской цифры V, погружены в толщу слизистой оболочки и окружены валиком, который отделяется от тела сосочка глубокой бороздой. Основание сосочка широкое, вершина уплощена. На боковых поверхностях эпителия сосочков располагаются вкусовые луковицы. За слепой ямкой языка сосочки отсутствуют. В этих участках выявляются хорошо развитые скопления лимфоидной ткани.

Собственно слизистая оболочка языка на всем протяжении своими волокнистыми структурами плотно переплетается с соединительноткаными элементами мышечной ткани. Подслизистый слой отсутствует. Кроме рецепторного аппарата, представленного вкусовыми луковицами имеются другие виды нервных окончаний, воспринимающие болевую, осязательную и температурную чувствительность. Ткань языка содержит белковые, слизистые и смешанные железы.

## Патоморфология кожи и слизистых

В основе формирования различных высыпаний на коже лежат разнообразные патоморфологические процессы, происходящие в эпидермисе, дерме, гиподерме, совокупность которых может быть специфична для того или иного дерматоза и часто учитывается в диагностике заболевания, а нередко является важнейшим исследованием, позволяющим поставить диагноз.

Различают патогистологические процессы, наблюдаемые в эпидермисе и дерме.

По характеру патологического процесса в эпидермисе выделяют процессы, связанные с изменением эпидермальной кинетики (гиперкератоз, гранулез, акантоз), нарушением дифференцировки клеток эпидермиса (паракератоз, дискератоз), нарушением эпидермальных связей (акантолиз, баллонизирующая и вакуольная дистрофия, спонгиоз).

*Гиперкератоз* – утолщение рогового слоя эпидермиса, являющееся следствием избыточного содержания кератина. Различают пролиферационный и ретенционный гиперкератоз.

Прролиферационный гиперкератоз формируется в результате повышения функциональной активности клеток эпидермиса, протекая на фоне утолщения зернистого и шиповатого слоев, и наблюдается при таких дерматозах, как красный плоский лишай, нейродермит и др. Ретенционный гиперкератоз формируется в результате замедления процесса отшелушивания клеток рогового слоя, что обусловлено повышением содержания в роговом слое гликозаминогликанов, играющих цементирующую роль и затрудняющих разъединение роговых клеток и их физиологическое отторжение. Зернистый слой при этом тонкий или вовсе отсутствует. Ретенционный гиперкератоз наблюдается при вульгарном ихтиозе.

*Гранулез* – утолщение зернистого слоя, в котором вместо 1—2 рядов клеток насчитывают 5 и более. Гранулез обычно сопровождает пролиферационный гиперкератоз. Неравномерный гранулез, наблюдаемый в папулах красного плоского лишая, обеспечивает характерный для этого заболевания симптом – «сетки Уикхема», формирующийся за счет неравномерного преломления света в зонах неравномерного гранулеза.

*Акантоз* – утолщение шиповатого слоя в результате повышения скорости пролиферации (пролиферационный акантоз) кератиноцитов базального и супрабазальных слоев эпидермиса с повышением в них энергетического обмена и митотической активности. Акантоз может быть равномерным и умеренно выраженным за счет увеличения рядов клеток шиповатого слоя как над, так и между сосочками дермы (экзема, красный плоский лишай) и неравномерным с резким

увеличением количества рядов шиповатых клеток в основном между сосочками дермы. В таких случаях он комбинируется с папилломатозом (псориаз).

*Паракератоз* – нарушение процесса ороговения с потерей способности клеток эпидермиса вырабатывать кератогиалин, в результате чего происходит неполное ороговение клеток эпидермиса. При этом в зоне рогового слоя (который должен быть компактным и безъядерным) располагаются рыхло лежащие клетки с палочковидными ядрами, не содержащие кератогиалина. Зернистый слой часто отсутствует или недоразвит. В основе паракератоза лежит нарушение соотношения между пролиферативной активностью и дифференцировкой клеток эпидермиса в связи с нарушением тканевого гомеостаза. В формировании этой патологии важная роль отводится кейлонам, приводящим в действие эпидермальную систему цАМФ – цГМФ. Предполагают, что понижение содержания цАМФ и повышение цГМФ в кератиноцитах приводит к стимуляции их пролиферации и замедлению дифференцировки.

*Дискератоз* – преждевременное автономное ороговение отдельных кератиноцитов, которые становятся более крупными с интенсивно окрашенными ядрами и базофильной, слегка зернистой цитоплазмой. Они кажутся двухконтурными, лишенными межклеточных связей, в результате чего хаотически расположены во всех слоях эпидермиса. По мере приближения к поверхности эпидермиса они приобретают шаровидную форму (круглые тела Дарье – corpus ronds), а затем превращаются в гомогенные ацидофильные образования с очень мелкими пикнотическими ядрами, располагающимися в роговом слое и получившие название зерен (grains). В основе дискератоза лежит нарушение комплекса тонофиламенты – десмосомы с растворением контактного слоя последних и агрегацией их вокруг ядра. Дальнейшее уплотнение и уменьшение количества кератина в этих клетках приводят к образованию зерен. Дискератоз наблюдается при старческом кератозе, контагиозном моллюске (доброкачественный дискератоз), а также при раке кожи (злокачественный дискератоз).

*Акантолиз* – процесс утраты связи между кератиноцитами шиповатого слоя вследствие повреждения их десмосомо-тонофиламентных контактов. Это приводит к образованию внутриэпидермальных полостей («акантолитических пузырей», заполненных межклеточной жидкостью). Клетки шиповатого слоя, потерявшие между собой связь в результате акантолиза, называются акантолитическими клетками (клетки Тцанка). Они имеют округлую форму, крупное ядро и узкий ободок цитоплазмы. Метаболизм в них минимален, в дальнейшем они подвергаются деструкции и гибнут. Акантолиз – типичный процесс для пузырьчатки, при которой он развивается в

результате аутоиммунной реакции с отложением иммунных комплексов с антителами против структур клеточных мембран, разрушающих межклеточные связи.

*Спонгиоз* – межклеточный отек в результате проникновения серозного экссудата из расширенных сосудов сосочкового слоя в эпидермис. При этом клетки раздвигаются, их межклеточные связи напрягаются и рвутся (вторичная потеря связи между кератиноцитами) на ограниченных участках, отчего часть клеток погибает и образуются микрополости – спонгиозитические пузырьки. Возможно слияние мелких полостей в более крупные и проникновение воспалительных клеток в эпидермис с образованием спонгиозитических пустул. Спонгиоз характерен для экземы, аллергического дерматита, при которых образование везикул наблюдается особенно часто.

*Вакуольная гидрорическая дистрофия* характеризуется внутриклеточным отеком кератиноцитов с образованием в их цитоплазме вакуолей, что приводит в дальнейшем к гибели клетки. Вакуолизация и гибель клеток базального слоя наблюдаются при красной волчанке, однако чаще вакуольная дистрофия наблюдается при вирусных поражениях кожи типа герпеса, где она является одним из компонентов баллонизирующей дистрофии.

*Баллонизирующая дистрофия* характеризуется резко выраженным отеком эпидермиса, имеющим как межклеточный, так и внутриклеточный характер – в результате чего отечные кератиноциты в виде крупных округлых дистрофически измененных клеток типа шаровидных образований свободно плавают в заполненных серозно-фиброзным экссудатом полостях и напоминают баллоны, заполненные жидкостью. Баллонизирующая дистрофия наблюдается при вирусных дерматозах (герпес простой, герпес опоясывающий).

Патологические процессы, протекающие в дерме, включают папилломатоз, нарушения микроциркуляции в коже, отек, отложения клеточных инфильтратов воспалительного или неопластического характера, дистрофию соединительной ткани, патологию придатков кожи и др.

*Папилломатоз* – удлинение, нередко с разветвлением, сосочков дермы, неравномерно приподнимающих над собой эпидермис. Является морфологической основой вторичного кожного элемента – вегетации (например, при вегетирующей пузырчатке). Нередко папилломатоз сочетается с межсосочковым акантозом, как, например, при псориазе, обеспечивая третий псориатический феномен – точечного кровотечения при гратеже папулы псориаза.

*Нарушения микроциркуляции кожи* – одно из самых частых явлений, сопровождающих любую воспалительную реакцию в коже. Наиболее сильная реакция сосудистого комплекса проявляется при ангиитах кожи и острых воспалительных процессах с отеком кожи (экзема и др.). Наблюдаются расширение сосудов, утолщение и повышение проницаемости их стенок, набухание эндотелия, что



обычно сопровождается образованием периваскулярных клеточных инфильтратов из лимфоцитов, гистиоцитов, тканевых базофилов и других мононуклеарных элементов. Благодаря сети развитых сосудистых анастомозов ишемические инфаркты в коже встречаются редко, хотя, например, при аллергических ангиитах гибель отдельных участков ткани с последующим изъязвлением кожи возможна. Клеточные инфильтрации в коже могут иметь различное происхождение, чаще как результат хронического воспаления, но могут быть пролифератом злокачественного клона клеток (например при лимфомах). По расположению различают периваскулярные инфильтраты, окружающие сосуды в виде муфт или диффузно располагающиеся в сосочковом слое дермы, узелковые инфильтраты, занимающие всю толщу дермы при почти не пораженном сосочковом слое дермы, ввиду чего между эпидермисом и дермальным инфильтратом остается полоска нормального коллагена (сифилитические папулы). Возможно формирование инфильтрата типа гранулемы в результате гранулематозного воспаления, в основе которого лежат иммунные нарушения. Появление гранул в ходе воспалительного процесса связано прежде всего с несостоятельностью мононуклеарных фагоцитов, которые не могут до конца переварить возбудителя, и персистенцией последнего в тканях (туберкулез, сифилис, лепра). Воспалительный процесс при этих инфекциях имеет, помимо обязательных компонентов (альтерации, экссудации и пролиферации), ряд определенных морфологических признаков с преобладанием специфической продуктивной реакции гранулематозного характера и развитием коагуляционного некроза в очагах воспаления. Клеточный состав гранул содержит мононуклеарные фагоциты – макрофаги, эпителиоидные клетки, представляющие собой определенную разновидность макрофагов и мало способные к фагоцитозу патогенных микроорганизмов, однако обладающие пиноцитозом малых частиц, гигантские клетки. По периферии этот конгломерат клеток окружает вал из Т-лимфоцитов. В центре гранулемы часто возникает некроз. Гранулематозная реакция лежит в основе формирования бугорков.

*Дистрофия соединительной ткани.* Среди дистрофических процессов в дерме наибольшее значение имеют мезенхимальные диспротеинозы, при которых нарушается белковый обмен в соединительной ткани дермы и стенках сосудов. К мезенхимальным дистрофиям относятся мукоидное и фибриноидное изменения соединительной ткани. Мукоидное набухание – начальная фаза дезорганизации коллагена и основного межклеточного вещества соединительной ткани, заключающаяся в их набухании вследствие накопления кислых мукополисахаридов. Фибриноидное набухание характеризуется гомогенизацией и изменением тинкториальных свойств коллагена; фибриноидный некроз – фаза дезорганизации соединительной ткани, при которой, помимо гомогенизации, выражен глыбчатый распад коллагена, превращающегося в фибрин. Указанные изменения соединительной ткани наблюдаются при красной волчанке, склеродермии, когда

действие иммунных комплексов вызывает повреждение микроциркуляторного русла и деструкцию соединительной ткани с инсудацией фибрина.

### **Морфологические элементы сыпи**

Морфологические элементы сыпи являются внешним выражением патологических процессов, которые происходят в коже. В зависимости от времени существования, динамики воспалительного процесса и под влиянием иных причин (расчесы, вторичная инфекция и т.д.) высыпания в ходе своей эволюции могут изменять первоначальный вид. Поэтому следует отличать, какие высыпания представляют типичную картину заболевания, а какие являются результатом их дальнейшего развития. Различают первичные и вторичные морфологические элементы.

- **Первичные морфологические элементы** — это высыпания, проявляющиеся на неизменной коже. Первичные элементы подразделяются на полостные и бесполостные. К бесполостным элементам относят пятно, волдырь, узелок, узел, бугорок. Полостные элементы имеют полость, заполненную серозным, кровянистым или гнойным содержимым. К их числу относят пузырек, пузырь и гнойничок.

- **Вторичные морфологические элементы** — это высыпания, которые появляются на коже в результате эволюции первичных элементов. К ним относят гиперпигментацию, депигментацию, чешуйку, эрозию, ссадину, язву, трещину, корку, рубец, атрофию, лихенификацию и вегетацию.

Высыпания могут иметь мономорфный или полиморфный характер. Мономорфная сыпь представлена первичными элементами какого-либо одного вида. Полиморфная сыпь характеризуется наличием различных видов элементов. Если высыпания состоят из нескольких видов первичных элементов, говорят об истинном полиморфизме; при ложном полиморфизме отмечается наличие одного вида первичных, но нескольких видов – вторичных элементов сыпи.

### **Первичные морфологические элементы сыпи.**

**Пятно** (macula) – характеризуется изменением цвета кожи или слизистой оболочки на ограниченном участке. Пятно по плотности не отличается от здоровых участков и не возвышается над окружающими тканями. Различают пятна воспалительные и не воспалительные. *Воспалительные пятна* обусловлены расширением кровеносных сосудов кожи, исчезают при надавливании на них предметным стеклом или пальцем и вновь появляются при прекращении давления. Они имеют окраску от бледно-розовой, до синюшно-красной. Воспалительные пятна размером 2-25 мм – *розеолы*; 2-3 см и более – *эритема*. Розеолы могут быть отграниченными или сливаться, они являются наиболее частым симптомом инфекционных заболеваний. *Невоспалительные пятна*

характеризуются отсутствием воспалительных явлений и не исчезают при надавливании. При эмоциональном возбуждении, невротических реакциях возникают крупные сливные быстро исчезающие невоспалительные пятна — эритема стыда, гнева и пр. Среди пятен, вызванных неправильным развитием в коже кровеносных сосудов, чаще всего встречаются гемангиомы, представляющие собой порок развития мелких вен и капилляров. Пятна, вызванные стойким невоспалительным расширением капилляров кожи, называются телеангиэктазиями. При повышении проницаемости стенок сосудов или их повреждении возникают *геморрагические пятна*. По величине и форме их принято делить на: *петехии* (petechie) — точечные кровоизлияния; *пурпуру* (purpura) — кровоизлияния диаметром 1-2 см; *экхимозы* (ecchymoses) — кровоизлияния больше 2 см в поперечнике; *линейные кровоизлияния* (vibices), *кровоподтеки* (sugillationes). Окраска геморрагических пятен последовательно в течение 2-3 недель меняется от красной, затем синей, зеленой, желтой, светло-коричневой, грязно-серой. При надавливании на геморрагические пятна их цвет не меняется. *Гиперпигментированные пятна* появляются в результате отложения в коже пигмента — меланина. Различают врожденные (чаще всего невусы) и приобретенные (фотодерматозы, веснушки и др.) гиперпигментированные пятна. При уменьшении содержания в коже меланина или при его исчезновении появляются депигментированные пятна. Различают депигментированные пятна врожденные (альбинизм) и приобретенные.

К невоспалительным пятнам относят пятна от искусственного введения красок (татуировки, профессиональные стигмы).

**Волдырь (urtica)** — островоспалительный, несколько возвышающийся над кожей бесполостный элемент размером от 2-3 мм до 10 см и более, обычно быстро и бесследно исчезающий. Возникает в результате ограниченного островоспалительного отека сосочкового слоя кожи с одновременным расширением капилляров. Развившийся уртикарный элемент имеет бледную фарфорово-белую окраску в центре и розовато-красную по периферии, сопровождается зудом и жжением. Волдыри наблюдаются при таких заболеваниях, как крапивница, герпетиформный дерматит Дюринга и др.

**Папула или узелок (papula)** — первичный бесполостный морфологический элемент, характеризующийся изменением окраски кожи, ее рельефа, консистенции и разрешающийся, как правило, бесследно. По глубине залегания выделяют папулы эпидермальные, расположенные в пределах эпидермиса (плоские бородавки); дермальные, локализующиеся в сосочковом слое дермы (папулезные сифилиды), и эпидермодермальные (папулы при псориазе, красном плоском лишае, атопическом дерматите). Узелки могут быть воспалительные и невоспалительные. Последние формируются в результате разрастания эпидермиса типа акантоза (бородавки), дермы по типу папилломатоза (папилломы) или отложения в коже продуктов обмена (ксантома). Воспалительные

папулы встречаются гораздо чаще: при псориазе, вторичном сифилисе, красном плоском лишае, экземе и т. д. При этом со стороны эпидермиса могут наблюдаться акантоз, гранулез, гиперкератоз, паракератоз, а в сосочковом слое дермы откладывается клеточный инфильтрат. В зависимости от размера узелки бывают милиарными, или просовидными (1—3 мм в диаметре), лентикулярными, или чечевицеобразными (0,5—0,7 см в диаметре) и нумулярными, или монетовидными (1—3 см в диаметре). При ряде дерматозов происходит периферический рост папул и их слияние и формирование более крупных элементов – бляшек (например, при псориазе). Папулы по очертаниям могут быть округлыми, овальными, многоугольными (полициклическими), по форме – плоскими, полушаровидными, коническими (с заостренной вершиной), по консистенции – плотными, плотно-эластическими, тестоватыми, мягкими. Иногда на поверхности узелка образуется пузырек. Такие элементы получили название папуло-везикулы, или серопапулы (при пруриго).

**Бугорок (tuberculum)** – ограниченное, плотное, выступающее над поверхностью кожи от розово-красного до синюшно-багрового цвета образование, размером от 1-2 до 10 мм. Они образуются в результате скопления в дерме воспалительного инфильтрата типа инфекционной гранулемы. Бугорки могут распадаться, образуя язву, или разрешаться путем замещения инфильтрата соединительной тканью с образованием на их месте рубца или рубцовой атрофии кожи.

**Узел (nodus)** – ограниченное плотное образование диаметром от 1 до 5 см и более, округлой или овальной формы, расположенное в глубоких слоях дермы или подкожной жировой клетчатке. Он может возвышаться над окружающей кожей или определяться лишь пальпаторно. Узлы подразделяются на воспалительные и невоспалительные. Воспалительные узлы характерны для инфекционных заболеваний (сифилис, туберкулез и др.), узловатой эритемы; окраска кожи над ними варьирует от бледно-розовой до синюшно-красной; узлы такого рода чаще всего изъязвляются и завершаются рубцом, но могут разрешаться бесследно. Невоспалительные узлы встречаются при различных новообразованиях кожи или в результате отложения в ней продуктов обмена.

**Пузырек (vesicula)** – первичный полостной морфологический элемент, размером до 0,5 см в диаметре, имеющий дно, крышечку и полость, заполненную серозным или серозно-геморрагическим содержимым. Пузырьки располагаются в эпидермисе (интраэпидермально) или под ним (субэпидермально). Они могут возникать на фоне неизменной кожи (при дисгидрозе) или на эритематозном фоне (герпес). Они чаще образуются за счет спонгиоза (при экземе, аллергическом дерматите) или баллонизирующей дистрофии (при простом и опоясывающем герпесе). При вскрытии пузырьков образуются множественные мокнущие эрозии, которые в дальнейшем эпителизируются, не оставляя стойких изменений кожи. Различают пузырьки однокамерные (при экземе) или многокамерные (при герпесе).

**Пузырь (bulla)** – первичный полостной морфологический элемент, состоящий из дна, покрывки и полости, содержащей серозный или геморрагический экссудат. Покрывка может быть напряженной или дряблой, плотной или тонкой. Отличается от пузырька большими размерами – от 0,5 см до нескольких сантиметров в диаметре. Элементы могут располагаться как на неизменной коже, так и на воспаленной.

Пузыри могут образоваться в результате акантолиза и располагаться внутриэпидермально (при пузырчатке акантолитической) или в результате отека кожи, приведшего к отслоению эпидермиса от дермы, и располагаться субэпидермально (простой контактный дерматит). На месте вскрывшихся пузырей образуются эрозивные поверхности, которые в дальнейшем эпителизируются, не оставляя рубцов.

**Гнойничок (pustula)** – полостной элемент с гнойным содержимым. Разновидности: пустула, развивающаяся вокруг волосяного фолликула – *фолликулит*; поверхностная пустула, несвязанная с волосяным фолликулом – *фликтена*; нефолликулярная пустула, развивающаяся в дерме – *эктима*; гнойнички, находящиеся вокруг сальных желез – *акне*.

#### **Вторичные морфологические элементы сыпи.**

**Дисхромии кожи (dischromia cutis)** – это нарушения пигментации, возникающее на месте разрешившихся морфологических элементов сыпи. Гиперпигментация появляется в результате увеличения меланина или отложения гемосидерина в коже. Уменьшение отложений меланина в коже обуславливает вторичные гипо - или депигментации. Вторичные гипо - или гиперпигментации исчезают бесследно.

**Чешуйка (squama)** – скопление отторгающихся клеток рогового слоя, потерявших связь с подлежащим эпидермисом. Чешуйки могут быть рыхлыми, легко соскабливаться (псориаз, парапсориаз), или плотно прикрепленными к коже (красная волчанка), быть мелкопластинчатыми (корь, отрубевидный лишай), крупнопластинчатыми (скарлатина, токсикодермия).

**Эрозия (erosio)** – дефект кожи в пределах эпидермиса. Эрозия возникает вследствие вскрытия пузырька, пузыря или нарушение целостности эпителия на поверхности папул.

**Ссадина, экскориация (excoriatio)** — дефект кожи, появляющийся в результате механического повреждения.

**Язва (ulcus)** — глубокий дефект кожи, захватывающий эпидермис, дерму и нередко подлежащие ткани. Язвы развиваются в результате распада таких первичных элементов, как бугорок, узел, пустула. Они могут также возникать в результате некроза тканей, обусловленного трофическими нарушениями из-за изменения сосудов (атеросклероз, хроническая венозная недостаточность). После заживления язвы на ее месте всегда остается стойкий рубец.

**Трещина (rhagas, fissura)** — это линейный дефект (разрыв), возникающий вследствие потери эластичности и инфильтрации отдельных участков кожи. Различают поверхностные трещины (fissurae), развивающиеся в пределах эпидермиса и заживающие бесследно. И глубокие трещины (rhagas), захватывающие кроме эпидермиса также часть дермы, а иногда и более глубоко лежащие ткани, и оставляющие после себя рубцы. Чаще всего трещины образуются в местах естественных складок и на участках, подвергающихся растяжению (в углах рта, над суставами и т.д.).

**Корка (crusta)** — образуется на коже в результате высыхания отделяемого мокнущей поверхности. Различают корки серозные, гнойные и кровянистые. Цвет их зависит от характера ссыхающегося отделяемого и примешанных к ним частиц пыли, лекарственных веществ и т.п. Корки могут быть тонкими, плоскими, толстыми, коническими, слоистыми, плотными, рыхлыми и т.д. Элементы смешанного характера — *корко-чешуйки* возникают в случаях, когда экссудат пропитывает чешуйки.

**Рубец (cicatrix)** — грубоволокнистые соединительно-тканые разрастания, замещающие глубокие дефекты кожи. Свежие рубцы имеют розово-красную окраску, более старые — гиперпигментированы или депигментированы. Рубцы могут находиться над одним уровнем с окружающей кожей, возвышаться над ней (гипертрофические рубцы), или западать (атрофические рубцы).

Рубцовые изменения — **рубцевидная атрофия** — могут наблюдаться и без предшествующего язвенного поражения, в результате замещения соединительной тканью инфекционных гранулем (при туберкулезе, сифилисе) или обширных инфильтратов (красная волчанка). В отличие от обычных рубцов при рубцевидной атрофии развивается в меньшем количестве и более нежная соединительная ткань. При этом пораженная кожа резко истончается, легко собираясь в складки наподобие папиросной бумаги.

**Лихенификация (lichenificatio)** — утолщение, уплотнение кожи, сопровождающееся усилением ее нормального рисунка, гиперпигментацией, сухостью, шероховатостью. Лихенификация наблюдается при нейродермите, хронической экземе и др.

**Вегетация (vegetatio)** – образуется в результате разрастания шиповидного слоя эпидермиса и сосочкового слоя дермы. Представляет собой ворсинчатоподобные образования, развивающиеся на поверхности папул, воспалительных инфильтратов, эрозий и др. Поверхность их может быть покрыта роговым слоем или эрозирована.

### **Основные принципы дифференциальной диагностики.**

Исключительно важны особенности морфологических элементов сыпи, их взаимоотношение, распространенность, локализация, окраска, консистенция, особенности эволюции. Принято различать мономорфные и полиморфные высыпания.

*Мономорфная сыпь* характеризуется первичными элементами какого-либо одного вида. Так, например, розеолезная сыпь наблюдается при сифилисе, папулезная – при красном плоском лишае, псориазе, везикулезная — при ветряной оспе, опоясывающем лишае, уртикарная – при крапивнице. В соответствии с этим и дерматозы, которым свойствен только один вид первичного элемента сыпи, называют мономорфными.

*Полиморфная сыпь* характеризуется наличием разных видов элементов. Если сыпь состоит из первичных морфологических элементов нескольких видов, то говорят об истинном полиморфизме, а дерматозы, для которых характерны такие высыпания, называют полиморфными. К ним относят многоформную экссудативную эритему, герпетиформный дерматит Дюринга, грибовидный микоз, розацеа и др. При ложном полиморфизме отмечается наличие одного вида первичных, но нескольких видов вторичных элементов сыпи. В результате наблюдается пестрая клиническая картина и создается впечатление полиморфизма сыпи. Примерами заболеваний, характеризующихся ложным полиморфизмом сыпи, являются вульгарная пузырчатка, врожденный буллезный эпидермолиз, некоторые формы экземы (например, дисгидротическая) и др.

Важное значение в диагностике имеет распространенность кожных высыпаний. Сыпь может быть ограниченной, распространенной (диффузной или диссеминированной), универсальной. Кроме того, высыпания, формирующие очаги поражения, могут быть расположены симметрично и асимметрично, по ходу нервов и в зонах Захарьина—Геда. Важно тщательно осмотреть весь кожный покров, а не ограничиваться осмотром только тех участков, на которые указывает больной.

Например, предполагаемый диагноз красного плоского лишая слизистой оболочки полости рта в ряде случаев подтверждается наличием типичных папулезных элементов красного плоского лишая на коже туловища и конечностей. При наличии на половых органах высыпаний, подозрительных на сифилис, необходимо осмотреть весь кожный покров и слизистые оболочки, где обычно

обнаруживают и другие проявления болезни. Точно так же при появлении распространенных высыпаний пятнисто-папулезного характера на туловище необходимо осмотреть половые органы для выявления первичной сифиломы, ее остатков или иных проявлений сифилиса.

Важным диагностическим критерием являются особенности взаиморасположения элементов сыпи. Высыпания могут иметь выраженную тенденцию к слиянию между собой, например при псориазе, туберкулезной волчанке и др., или оставаться изолированными. В этом случае говорят о фокусном расположении сыпи (заразительный моллюск, бугорковые сифилиды и др.). Иногда элементы сыпи группируются, при этом могут образовываться различные геометрические фигуры: круг, овал и т. д. Например, при кольцевидной гранулеме узелки образуют очаги округлой или овальной формы с неизменным центром. Могут возникать высыпания с эксцентрическим ростом, образующие очаги в виде круга, например, при многоформной экссудативной эритеме, кольцевидной центробежной эритеме Дарье и др. Сливаясь между собой, кольцевидные высыпания нередко образуют гирляндоподобные очаги, напоминающие географическую карту, в частности при псориазе, фигурных эритемах, герпетиформном дерматите Дюринга.

В ряде случаев сыпь располагается по ходу сосудисто-нервного пучка, например при опоясывающем лишае — по ходу пораженного нерва. Подобное расположение очагов отмечается при линейном невусе, линейной форме красного плоского лишая, псориаза, нейродермита. Такое расположение сыпи называют систематизированным.

Большое значение в дифференциальной диагностике имеет локализация морфологических элементов сыпи. Прежде всего, необходимо установить приуроченность морфологических элементов сыпи к придаткам кожи. По этому принципу различают, например, фолликулярные (приуроченные к волосным фолликулам) и перипоральные (приуроченные к выводным протокам потовых желез) элементы сыпи. Кроме того, морфологические элементы сыпи, формирующие очаги поражения при ряде дерматозов, имеют излюбленную локализацию.

Следует отметить, что одна и та же локализация сыпи может наблюдаться при различных дерматозах, характеризующихся разнообразными морфологическими элементами сыпи. Например, локализация очагов поражения на разгибательной поверхности предплечий характерна для таких дерматозов, как псориаз, папуло-некротические туберкулиды, чесотка и т. д. Однако указанные дерматозы имеют настолько индивидуальную клиническую картину, что отличить их не представляет большого труда, несмотря на одинаковую излюбленную локализацию очагов поражения.



Сложнее дифференцировать дерматозы, сходные по клинике и морфологическим элементам сыпи, для которых к тому же характерна одинаковая излюбленная локализация очагов поражения, например: себорею и псориаз волосистой части головы, псориаз ладоней и подошв и болезнь Девержи (ограниченная форма), красные угри и розацеаподобную форму красной волчанки, узловатую эритему и уплотненную эритему Базена и др. Поэтому знание излюбленной локализации очагов поражения при различных дерматозах помогает врачу, прежде всего, определить круг дерматозов, в отношении которых следует проводить дифференциальную диагностику.

## **ПЯТНИСТЫЕ ДЕРМАТОЗЫ**

### **Хейлиты**

Хейлиты – хронические, чаще воспалительные заболевания губ различной этиологии и патогенеза. Среди них имеются заболевания, при которых изменения губ служат лишь одним из симптомов известных дерматозов. К ним относятся атопический хейлит, экзема губ и др.

### **Атопический хейлит**

Атопический хейлит представляет собой поражение красной каймы губ и прилежащей к ней кожи, являющееся одним из симптомов атопического дерматита (диффузный нейродермит). При этом заболевании поражается красная кайма верхней и нижней губ, причем процесс распространяется с губы на кожу, что особенно демонстративно в области углов рта. Основным симптомом поражения является лихенизация красной каймы губ, резко выраженная в углах рта. Процесс захватывает не всю красную кайму губ, а лишь наружную их половину, которая граничит с кожей. Во время обострений заболевания, помимо инфильтрации, появляются гиперемия и небольшая отечность, много эскориаций, покрытых корочками, и болезненные трещины. Процесс сопровождается зудом. Следует иметь в виду, что атопический хейлит на каком-то этапе может быть единственным проявлением заболевания. В этом случае могут возникнуть трудности в его диагностике.

**Дифференциальная диагностика.** Заболевание следует дифференцировать от красной волчанки красной каймы губ, экзематозного хейлита (экзема губ), эксфолиативного хейлита, контактного хейлита.

При типичной форме *красной волчанки* в отличие от атопического хейлита, помимо эритемы и инфильтрации, наблюдаются гиперкератотическое шелушение, атрофия, резкие границы поражения. Красную волчанку отличают также отсутствие зуда, являющегося характерным симптомом атопического хейлита, и наличие снежно-белого свечения гиперкератотических чешуек в лучах Вуда.

*Экзема губ* всегда возникает в сочетании с высыпаниями на коже лица и имеет на красной кайме ту же локализацию, что и атопический хейлит, но, помимо гиперемии, отечности, а при хронической экземе и лихенизации, всегда выявляются везикулезные элементы и «серозные колодцы». На основании этих признаков можно отличить экзематозный хейлит от атопического.

### **Эксфолиативный хейлит**

Эксфолиативный хейлит – хроническое заболевание, при котором поражается исключительно красная кайма губ.

**Патогенез.** В патогенезе заболевания определенную роль играют психовегетативно-соматические изменения, влияющие на трофику соединительной ткани губы, в результате чего происходит ее фиброзирование, а затем разрушение эпителия.

### **Клиническая картина**

Различают две формы эксфолиативного хейлита — экссудативную и сухую. При обеих формах процесс локализуется на губах в виде ленты, идущей от угла до угла рта и занимающей половину красной каймы губ, прилежащую к слизистой оболочке. Часть красной каймы губ, прилежащая к коже, остается интактной.

*Экссудативная форма* эксфолиативного хейлита характеризуется появлением на красной кайме губ корок серовато-желтого или желтовато-коричневого цвета, которые могут достигать значительных размеров, покрывая пластом красную кайму губ от угла до угла рта, начиная от границы красной каймы со слизистой оболочкой (зона Клейна) до середины красной каймы или чуть дальше, но никогда не доходят до границы красной каймы с кожей. Комиссуры рта также остаются свободными от высыпаний. После снятия корок обнажается ярко-красная, гладкая, чуть влажная поверхность губы, эрозий нет. Слизистая оболочка в зоне Клейна слегка гиперемирована и отечна, часто покрыта легко удаляющимся серовато-белым клейким налетом. Корки на красной кайме достигают максимального развития каждые 3–6 дней. После удаления корок на красной кайме образуется беловатый клейкий налет, быстро превращающийся в корки. Больных беспокоят жжение и болезненность губ, особенно при их смыкании, поэтому рот у них приоткрыт. Течение экссудативной формы монотонное, длительное.

При сухой форме эксфолиативного хейлита в характерной для заболевания зоне губ образуются бледно-серые чешуйки, плотно прикрепленные в центре к поверхности красной каймы. Края таких слюдообразных чешуек отстают, в связи с чем, создается впечатление, что пораженная поверхность губы шелушится. Через 5-7 дней чешуйки довольно легко снимаются. На месте их прикрепления красная кайма имеет ярко-красную окраску, эрозий нет. Больных беспокоит сухость, иногда жжение губ.

**Дифференциальная диагностика.** Заболевание следует отличать от атопического хейлита, пемфигуса, красной волчанки красной каймы губ, контактного хейлита, актинического хейлита и др.

Для *атопического хейлита* характерны цикличность течения, свойственная атопическому дерматиту, наличие поражения не только красной каймы, но и кожи губ, возникновение заболевания преимущественно в детском или юношеском возрасте. При атопическом хейлите высыпания на губе располагаются в зоне, граничащей с кожей, а при эксфолиативном хейлите – в зоне, граничащей со слизистой оболочкой. При атопическом хейлите ведущими симптомами являются лихенизация и гиперемия, при эксфолиативном хейлите – корки или чешуйки, зуд отсутствует.

Экссудативная форма эксфолиативного хейлита может напоминать поражение красной губы при *пемфигусе*, особенно если последний начался с высыпаний на губе и другие симптомы заболевания отсутствуют. Однако в отличие от пемфигуса при экссудативной форме эксфолиативного хейлита после удаления корок на поверхности губы эрозии не образуются, симптом Никольского отрицательный.

Сухую форму эксфолиативного хейлита следует дифференцировать от *красной волчанки* красной каймы губ, протекающей без выраженной атрофии. Однако при последней, в отличие от эксфолиативного хейлита, очаги поражения имеют резкие границы, наблюдается выраженная гиперемия, чешуйки значительно меньше по величине и не отстоят по краю от подлежащей красной каймы, нет свойственной эксфолиативному хейлиту локализации, отмечается циклическое течение в зависимости от времени года, чешуйки в лучах Вуда имеют снежно-голубое свечение.

**Лечение:** иглорефлексотерапия, психотропные средства, Букки-излучение (при экссудативной форме), наружно: 1-2% борно-салициловая мазь, ожиряющие кремы.

## Аллергический контактный хейлит

Аллергический контактный хейлит, сходный с атопическим эксфолиативным хейлитом, протекает по типу аллергического контактного дерматита. Наиболее часто он развивается в результате сенсибилизации к губной помаде, пластмассовым мундштукам музыкальных инструментов, не полностью заполимеризованной акрилатной пластмассе зубных протезов и др.

### Клиническая картина

Появляются эритема различной интенсивности с довольно четкими границами, как правило, в области контакта с химическим веществом, и шелушение красной каймы, а иногда и прилежащей кожи мелкими серовато-белыми чешуйками. При диагностике контактного хейлита существенное значение имеет постановка кожных проб, но следует иметь в виду, что параллелизм в чувствительности кожи и красной каймы губ к химическим веществам может отсутствовать.

**Дифференциальная диагностика.** В отличие от контактного хейлита при *атопическом хейлите* всегда выражено поражение углов рта, имеется четкая лихенизация, обострения часто имеют сезонный характер.

При *сухой форме эксфолиативного хейлита* в отличие от контактного хейлита процесс локализуется в виде полосы, идущей от угла до угла рта, в области половины красной каймы, прилегающей к слизистой оболочке губы. Отсутствует выраженная гиперемия, чешуйки имеют слоистообразный вид, плотно прикрепляясь к губе своей центральной частью. Течение заболевания хроническое, длительное, монотонное. В отличие от других форм контактный хейлит быстро регрессирует после устранения действия сенсибилизатора.

## Метеорологический хейлит

Метеорологический хейлит по клинической картине близок описанным выше хейлитам. Это трофическое воспаление красной каймы губ, возникающее в результате воздействия различных метеорологических факторов. При развитии повышенной чувствительности к ультрафиолетовым лучам процесс носит название «актинический хейлит».

### Клиническая картина

Различают экссудативную и сухую формы актинического хейлита, при которых очаги поражения локализуются, как правило, только на нижней губе.

Актиническим хейлитом страдают в основном мужчины; рецидивы заболевания возникают обычно весной. При экссудативной форме актинического хейлита красная кайма нижней губы

гиперемирована, отечна, на ней появляются мелкие быстро вскрывающиеся пузырьки, после чего возникает мокнутие, образуются корочки, кровоточащие болезненные трещины. У таких больных нередко на коже лица развивается картина солнечной экземы. При сухой форме актинического хейлита красная кайма ярко-красного цвета, вся губа покрыта сухими серовато-белыми чешуйками. Больных беспокоят болезненность и жжение.

При собственно метеорологическом хейлите, являющемся факультативным предраком с незначительной потенциальной злокачественностью, красная кайма нижней губы незначительно застойно гиперемирована, несколько инфильтрирована. Местами на ней образуется большее или меньшее количество плотно сидящих чешуек. Заболевание возникает у лиц, работающих на открытом воздухе либо в условиях высокой температуры с повышенной сухостью воздуха или запыленностью помещения. Процесс возникает одинаково часто зимой и летом. Быстрое улучшение наступает после того, как больные перестают бывать на открытом воздухе или их переводят на другую работу.

**Дифференциальная диагностика.** Экссудативную форму актинического хейлита следует отличать от *атопических и контактных хейлитов*, при которых отсутствует связь возникновения заболевания с инсоляцией. При атопическом хейлите инсоляция, наоборот, оказывает лечебное действие.

Сухую форму актинического хейлита и собственно метеорологический хейлит дифференцируют от сухой формы *эксфолиативного хейлита*, при которой почти отсутствует гиперемия, поражается не только нижняя, но и верхняя губа, процесс локализуется не на всей красной кайме, а только на ее части, прилежащей к слизистой оболочке губы, отмечается монотонность течения процесса и отсутствует связь с действием метеорологических факторов.

**Лечение:** устранение воздействия неблагоприятных факторов, витамины группы В, наружно - гигиеническая помада и защитные кремы для губ, при выраженных изменениях - кортикостероидные мази в течение 5-10 дней.

*Хейлит актинический возникает* при фотосенсибилизации, проявляется в виде сухой и экссудативной форм и тесно связан с солнечным облучением.

**Лечение:** необходимо избегать пребывания на солнце, пользоваться фотозащитными средствами, внутрь назначают никотиновую кислоту, витамины В<sub>6</sub>, В<sub>2</sub>, препараты хингаминового ряда, наружно кортикостероидные мази.

## Гландулярный хейлит

Гландулярный хейлит – одно из часто встречающихся заболеваний губ.

### Клиническая картина

Различают первичный и вторичный glandularный хейлит. Первичный glandularный хейлит – это врожденное заболевание. Оно проявляется в резком расширении устьев гипертрофированных мелких слюнных желез, в слизистой оболочке и переходной зоне губ, с их гиперфункцией. В области зоны Клейна, а иногда и на красной кайме (при гетеротопии) губы (чаще нижней) видны расширенные устья слюнных желез в виде красных точек, из которых выделяются капельки слюны. Часто расширенные устья выводных протоков слюнных желез располагаются на небольших, величиной с булавочную головку, узелках, что придает зоне поражения зернистый вид. Если слегка оттянуть нижнюю губу и высушить ее шпателем, то через 20–30 с. обнаруживаются капельки слюны, выделившиеся из расширенных устьев желез, чего не бывает при других формах хейлита.

В отличие от первичного glandularного хейлита вторичный glandularный хейлит является следствием, точнее, осложнением некоторых хронических воспалительных заболеваний, при которых очаги поражения локализуются на губах, – красного плоского лишая, красной волчанки и др. Отличительной особенностью вторичного glandularного хейлита является его исчезновение после разрешения основного заболевания.

**Лечение:** важно устранение воздействия аллергена, гипосенсибилизирующие средства; наружно – кортикостероидные мази (преднизолоновая, гидрокортизоновая), примочки с настоем ромашки, чая.

**МКБ. K13.0** Хейлит

## Ангионевротический отек Квинке

Ангионевротический отек Квинке может возникнуть в результате действия пищевых аллергенов, различных медикаментов, принимаемых внутрь (сульфаниламиды, антибиотики, ацетилсалициловая кислота и др.), при местном применении (настойка йода, губная помада), а также при наличии очагов хронической инфекции.

### Клиническая картина

В течение нескольких минут, иногда медленнее, на различных участках тела развивается значительный отек. Отек может исчезать в течение нескольких часов или дней. Наиболее часто он располагается на верхней губе и веках, реже - на нижней губе, языке и шее. Ангионевротический

отек лица или только губ часто наблюдается как изолированное проявление лекарственной аллергии или сочетается с другими ее видами.

**Дифференциальный диагноз.** Ангионевротический отек следует отличать от отека губы при синдроме Мелькерссона-Розенталя и других макрохейлитах. *Отек Квинке* отличается от макрохейлита при синдроме Мелькерссона – Розенталя кратковременностью существования, значительным уменьшением после приема антигистаминных препаратов, полным исчезновением после окончания приступа заболевания.

### **Синдром Мелькерссона – Розенталя**

Синдром Мелькерссона – Розенталя включает в себя триаду симптомов: макрохейлит, паралич лицевого нерва и складчатость языка.

**Этиология и патогенез.** Высказано предположение об инфекционно-аллергической природе синдрома, хотя не исключено, что в части случаев он является проявлением болезни Бенье – Бека – Шауманна.

#### **Клиническая картина**

- Клиника поражения языка при синдроме Мелькерссона – Розенталя может ничем не отличаться от таковой при обычном скротальном языке, но если морфологической основой изменения языка является гранулематозный процесс, то язык несколько гипертрофируется, неравномерно уплотняется, его поверхность, пронизанная складками, становится бугристой и местами может ороговеть. Такой гипертрофированный складчатый язык становится малоподвижным.
- Макрохейлит при синдроме Мелькерссона – Розенталя развивается за счет отека губы и ее инфильтрации. Пораженная ткань имеет плотную, реже тестовато-эластическую консистенцию, умеренно напряжена, ямки при надавливании не остается. Губы утолщены и вывернуты. Из-за вовлечения в процесс слизистой оболочки губ отек выворачивает красную кайму губ наружу; края губ при этом неплотно прилегают к зубам. Из-за припухлости губ различной интенсивности возникает четкая асимметрия лица.
- При возникновении поражения в области слизистой оболочки щеки появляется отек, напоминающий подушкообразное вздутие. Слизистая оболочка в этом месте становится бледно-розовой, на ней видны отпечатки зубов. Постепенно на поверхности слизистой оболочки формируются складки, придающие очагу дольчатый вид.

- Процесс может протекать не только как трехсимптомный синдром Мелькерссона – Розенталя, но и в виде только макрохейлита или макрохейлита в сочетании с односторонним параличом лицевого нерва.

**Дифференциальная диагностика.** Если синдром Мелькерссона – Розенталя проявляется одним макрохейлитом, то его надо дифференцировать в первую очередь от элевантиаза, возникающего при хронической роже, и отека Квинке.

В отличие от *элевантиаза* синдром Мелькерссона – Розенталя протекает без выраженных островоспалительных изменений, окраска кожи даже в период обострения болезни обычно не изменяется, в то время как при рожистом воспалении, предшествующем элевантиазу, всегда наблюдается яркая гиперемия. В ряде случаев установить окончательный диагноз можно только на основании результатов гистологического исследования.

*Отек Квинке* отличается от макрохейлита при синдроме Мелькерссона – Розенталя кратковременностью существования, значительным уменьшением после приема антигистаминных препаратов, полным исчезновением после окончания приступа заболевания.

### **Красная волчанка**

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

**Классификация.** Различают две основные формы болезни: дискоидную (кожную) 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. Кожная форма обычно проявляется в виде дискоидной красной волчанки, реже встречаются центробежная эритема Биетта и глубокая красная волчанка Капоши-Ирганга.

### **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, переохлаждение, инсоляция,



лекарственная непереносимость, аутоаллергия. Предполагают вирусный генез болезни (в том числе участие ретровирусов) в сочетании с семейно-генетической предрасположенностью.

*Системная красная волчанка* - аутоиммунная болезнь с развитием гипериммунного ответа в отношении компонентов собственных клеток (ядерных и цитоплазматических), особенно нативной ДНК. Циркулирующие в крови антиядерные антитела могут образовывать иммунные комплексы, осаждающиеся в сосудах разных органов и тканей и вызывающие локальную или системную воспалительную реакцию.

**Пол. Возраст.** Болеют преимущественно женщины молодого и среднего возраста, мужчины в 10 раз реже.

### **Клиническая картина**

- ***Поражение слизистых оболочек.***

Обычно красная волчанка возникает на коже лица, а затем распространяется на красную кайму губ и слизистую оболочку полости рта. Изолированные поражения слизистой оболочки встречаются реже. В полости рта изолированно такие элементы поражения чаще встречаются на десне в области резцов и клыков, на верхней губе и твердом небе.

На красной кайме губ различают три формы хронической очаговой, или дискоидной, красной волчанки: 1) типичную; 2) без клинически выраженной атрофии и гиперкератоза; 3) эрозивно-язвенную.

При *типичной форме* красной волчанки на красной кайме губ образуются очаги овальных очертаний. Поверхность поражения сухая, багрово-красного цвета, со стойко расширенными сосудами и ясно выраженным инфильтратом. Очаги покрыты ровным налетом с плотно сидящими чешуйками, при насильственном удалении которых появляются кровоточивость и значительная болезненность. В центре поражения отмечается атрофия красной каймы губ и кожи.

**Патоморфология.** Патогистологически при типичной форме в эпителии определяются гиперкератоз, акантоз, вакуольная дистрофия базального слоя, местами выражена атрофия ткани. В собственно слизистой оболочке имеется диффузный воспалительный инфильтрат, выявляются резкое расширение кровеносных и лимфатических сосудов, периваскулярный инфильтрат из лимфоцитов, гистиоцитов и плазматических клеток, разрушение коллагеновых и эластических волокон.

*Форма* красной волчанки *без клинически выраженной атрофии и гиперкератоза* характеризуется возникновением на красной кайме губ диффузной застойной гиперемии с чешуйками на их поверхности, которые довольно легко отслаиваются. Выраженный гиперкератоз отсутствует.

*Эрозивно-язвенная форма* красной волчанки на красной кайме губ проявляется резко выраженным воспалением, очаги ярко-красного цвета, отечные, эрозии и трещины покрыты кровянисто-гнойными корочками. Больные обычно жалуются на жжение и зуд. После заживления на месте очагов поражения остаются атрофические рубцы.

**Дифференциальный диагноз.** Красную волчанку дифференцируют с лейкоплакией, красным плоским лишаем, актиническим хейлитом, абразивным преинвазивным хейлитом.

При дифференциации типичной формы красной волчанки красной каймы губ и формы без клинически выраженной атрофии с типичной и *экссудативно-гиперемической формой красного плоского лишая* следует иметь в виду, что для последнего характерна выраженная синюшная окраска очага поражения, который состоит из слившихся между собой папул, образующих сетчатое поражение. При красной волчанке наблюдается атрофия.

Наличие атрофии, эритемы, иной характер ороговения, возможность распространения процесса с крайней каймы на кожу губы позволяют дифференцировать типичную форму красной волчанки от *лейкоплакии*.

Типичную форму красной волчанки красной каймы губ следует дифференцировать от *актинического хейлита*, для которого характерны более яркая гиперемия, неравномерная инфильтрация, придающие губе пестрый вид, наличие шелушения, отсутствие атрофии, сезонность заболевания. Форму красной волчанки без клинически выраженной атрофии следует дифференцировать от сухой формы эксфолиативного хейлита.

Наибольшую трудность в дифференциально-диагностическом отношении представляют *эрозивно-язвенные формы* красной волчанки и *красного плоского лишая* при локализации поражения на красной кайме губ. Часто по клинической картине эти заболевания дифференцировать невозможно. Иногда лишь гистологическое исследование или прямая РИФ позволяет разграничить эти заболевания.

Эрозивно-язвенная форма красной волчанки красной каймы губ, протекающая с остро выраженными воспалительными явлениями, может напоминать *острую экзему*. Однако распространение процесса часто далеко за пределы красной каймы на кожу, нерезкие границы поражения, наличие везикулезных высыпаний и «серозных колодцев» позволяют отличить острую

экзему от красной волчанки губы. Эрозивно-язвенная форма красной волчанки может иметь сходство с хейлитом Манганотти.

*Рак губы* отличается от эрозивно-язвенной формы красной волчанки язвой, расположенной на плотном, резко инфильтрированном основании. По периферии язвы при раке имеется валик, состоящий как бы из отдельных «жемчужин» опалово-белого цвета. Диагноз подтверждается результатами цитологического исследования.

Красную волчанку слизистой оболочки полости рта следует дифференцировать от *красного плоского лишая*. При этом следует учитывать характер гиперкератотических изменений: при красном плоском лишае — это слившиеся в виде сетки ороговевшие папулезные элементы, при красной волчанке — мелкие очажки ороговения в виде расположенных близко друг к другу тонких черточек, напоминающих частокол.

Что касается дифференциации красной волчанки от *лейкоплакии*, то при последней отсутствует воспаление и ороговение является единственным симптомом заболевания.

#### • **Поражение кожи.**

Для кожного поражения характерны три кардинальных симптома: эритема, гиперкератоз и атрофия. Первая (эритематозная) стадия процесса характеризуется появлением небольшого розового, слегка отечного, четко отграниченного пятна, постепенно увеличивающегося в размерах. Во второй (гиперкератозно-инфильтративной) стадии на поверхности пятна появляются мелкие, плотные серовато-белые чешуйки, удаляемые с большим трудом и болью (симптом Бенье-Мещерского), 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 эрозированным центром.

*Центрбежная 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 от-

существуют. Очаги обычно располагаются в средней зоне лица и часто по очертаниям напоминают бабочку.

Множественные, рассеянные по различным участкам кожи очаги дискоидного типа или 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*.

При воздействии неблагоприятных факторов дискоидная красная волчанка иногда может переходить в системную.

**Системная красная волчанка. (СКВ).** Болезнь чаще начинается после родов, аборт, избыточной инсоляции с рецидивирующего артрита, лихорадки, недомогания, кожных высыпаний, быстрого похудения. В последующем развиваются прогрессирующие патологические изменения в различных органах: полиартрит с артралгиями, миозит с миалгиями, полисерозиты (сухой или выпотной плеврит, перикардит, перитонит), люпус-кардит, синдром Рейно, люпус-нефрит, пневмония, астеновегетативный синдром, полиневриты, цереброваскулиты с психическими нарушениями, лимфаденопатия, гемолитическая анемия, лейкопения, тромбоцитопения и др.

Поражения кожи при системной форме более разнообразны и распространены, чем при интегументной. Иногда (у 10-15% больных) они отсутствуют (*lupus sine lupu*), однако это состояние носит временный, преходящий характер. Чаще всего наблюдаются следующие проявления кожного синдрома при системной красной волчанке: диффузная алопеция, очаги дискоидного типа, эритему на лице по типу бабочки, диссеминированные отечные эритематозные пятна по типу экссудативной эритемы (синдром Роуэлла), «капилляриты» пальцев, общую сухость кожи (ксеродермия), папулонекротические высыпания, распространенное сетчатое и ветвистое ливедо, пурпуру, эрозии на слизистых оболочках, хейлиты, ознобыши пальцев, буллезные высыпания телеангиэктазии, пигментации, усиленное ороговение кожи ладоней и подошв (кератодермии), различные изменения ногтей (ониходистрофии). Особое диагностическое значение имеют воспалительные изменения в средней зоне лица - так называемая волчаночная бабочка.

**Патоморфология.** Патогистологические изменения обычно выражаются системной дезорганизацией соединительной ткани и генерализованным поражением сосудов (люпус-васкулиты).

**Диагностика** системной красной волчанки основывается на клинической картине (особенно ценны эритема-бабочка, наличие очагов дискоидного типа, синдром Рейно, алопеция, изъязвления слизистой оболочки рта, фотосенсибилизация, артрит без деформации суставов, полисерозиты, психоз или судороги), а также на лабораторных данных (LE-клетки высокие титры антинуклеарных антител и антител к нативной ДНК, панцитопения).

## **Лечение**

- Кожной формы. Применение общей кортикостероидной терапии при дискоидной красной волчанке нецелесообразно. Основным методом общей терапии является длительное применение хинолиновых производных (делагил по 1-2 таблетки в день или плаквенил по 2-3 таблетки в день в течение нескольких месяцев). Эффективность и переносимость хинолиновых препаратов повышается при одновременном назначении витаминов (В<sub>6</sub> и В<sub>12</sub> внутримышечно, пантотенат кальция внутрь). Местно применяют фторсодержащие кортикостероидные мази (флюцинар, лоринден А, фторокорт, синафлан, бетноват, 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.
- Системной КВ. Лечение комплексное: адекватная противовоспалительная и иммуносупрессивная терапия (кортикостероиды, циклофосфан, хинолиновые препараты), симптоматические средства. Прогноз при системной красной волчанке остается в целом неблагоприятным, хотя адекватное современное лечение значительно увеличивает продолжительность жизни больных. Больные должны пожизненно находиться под диспансерным наблюдением ревматолога.

**Профилактика.** Рекомендуется санация выявленной хронической фокальной инфекции. Больные должны постоянно соблюдать профилактический режим: избегать пребывания на солнце, ветру, морозе; перед выходом на улицу смазывать открытые участки тела фотозащитными кремами («Луч», «Щит»).

**МКБ.** Волчанка красная **L193**; волчанка дискоидная **L193,0**; Волчанка системная **M32,0**.

## **Пигментные пятна**

На слизистой оболочке полости рта и губах могут возникать пигментные пятна. Они представляют собой пигментные невусы, являются симптомами синдрома Пейтца – Егерса, папиллярно-пигментной дистрофии кожи и др. Следует иметь в виду возможность окрашивания слизистой

оболочки рта различными химическими соединениями, что может симулировать нарушения пигментообразования.

### **Клиническая картина**

*Пигментные невусы* могут быть единичными или множественными, иметь разную величину, форму и цвет (от светло-коричневого до аспидно-черного). Они бывают врожденными или могут появиться в любом возрасте. Слизистая оболочка под ними имеет нормальное строение. При наличии таких невусов на слизистой оболочке полости рта или губах следует исключить синдром Пейтца – Егерса.

*Синдром Пейтца – Егерса* заключается в сочетании пигментных пятен, иногда типа лентиго, на слизистой оболочке рта, губах, на коже вокруг рта с полипозом желудка или кишечника.

*Черный акантоз* почти всегда локализуется, а часто даже начинается на губах, в углах рта. При этом нередко поражается и слизистая оболочка полости рта. В этих случаях обильные папилломатозные разрастания образуются на губах, языке, щеках, небе, деснах. Особенно разрастаются нитевидные сосочки языка, из-за чего возникает сходство данного поражения с черным волосатым языком. В местах высыпаний слизистая оболочка имеет аспидно-серый цвет.

**Дифференциальная диагностика.** В отличие от пигментно-сосочковой дистрофии при *черном волосатом языке* происходит не только разрастание, но и ороговение нитевидных сосочков. Они покрываются роговым слоем, содержащим элеидин, и лежат на поверхности языка, как «зачесанные» спереди назад. Цвет их варьирует от серовато-грязного до черного. Кроме того, при черном волосатом языке не образуются папилломатозные разрастания на других участках слизистой оболочки рта и губах. Диагностике пигментно-сосочковой дистрофии способствует наличие высыпаний на коже, особенно в складках. Изменения губ и слизистой оболочки полости рта наблюдаются как при юношеской, так и при обычной форме этого заболевания.

## **ПАПУЛЕЗНЫЕ ДЕРМАТОЗЫ**

Папула или узелок – первичный бесполостной морфологический элемент, встречающийся при многих дерматозах. Папулезные высыпания характерны для псориаза, красного плоского лишая, лейкоплакии, гранулемы пиогенной, сифилиса.

## Псориаз

Псориаз – хронический рецидивирующий мультифакториальный наследственный дерматоз, характеризующийся гиперпролиферацией эпидермальных клеток.

**Классификация.** Различают следующие клинические разновидности: обычный псориаз, экссудативный псориаз, артропатический псориаз, пустулёзный псориаз и псориатическая эритродермия.

**Частота.** 1,5-2% населения в мире.

**Этиология и патогенез.** Несмотря на проводимые исследования, этиология псориаза остается неизвестной. В настоящее время выделяют различные концепции псориаза, основанные на изучении аутоиммунных процессов, нервной системы, состояния внутренних органов, микроциркуляции, провоцирующих окружающих стимулов. Основные из них – вирусная теория, генетическая (генетические механизмы повышенной способности клеток к размножению), нейрогенная (нейрогуморальный механизм предрасположенности) и обменная теории, гипотеза врожденной нестабильности лизосом и врожденных структурных дефектов капилляров кожи, первичных нарушений кератинизации и обмена липидов.

Патогенез псориаза до настоящего времени полностью не раскрыт. Современный уровень знаний позволяет определить псориаз как мультифакторную системную болезнь, в патогенезе которой важную роль играют иммунологические нарушения, т.е. как иммунозависимый дерматоз.

**Генетические аспекты.** Различают два типа псориаза: 1 тип связан с системой HLA-антигенов (HLA-Cw6, HLA-B13, HLA-B17), встречается у 65% заболевших в молодом возрасте; 2 тип не связан с системой HLA-антигенов и возникает в более старшем возрасте.

**Пол.** Мужчины и женщины болеют одинаково часто.

### Факторы риска

- Механическая травма и раздражение кожи
- Инфекция (стрептококк)
- Стресс
- Эндокринные нарушения
- ЛС (глюкокортикоиды, противомаларийные препараты, интерферон)

- Злоупотребление алкоголем.

**Жалобы.** Может беспокоить зуд, особенно при поражении волосистой части головы и промежности. Болезненность суставов при псориатическом артрите.

**Общее состояние.** Обычно не страдает. При тяжелых формах может повышаться температура, нарастает слабость, явления интоксикации.

**Классификация.** Различают следующие клинические разновидности: обычный (вульгарный) псориаз, экссудативный псориаз, артропатический псориаз, пустулёзный псориаз и псориатическая эритродермия.

### **Клиническая картина**

- **Поражение слизистых оболочек.**

Известно появление псориатических эфлоресценций не только в области полости рта, но и на конъюнктиве, на слизистых оболочках половых органов. Высыпания на слизистых оболочках нередко составляют продолжение псориатических эфлоресценций на коже. Псориаз слизистых оболочек, как и псориаз кожи, может иметь разновидности. Чаще псориаз кожи и слизистых оболочек протекает синхронно, начинается и регрессирует одновременно.

Наиболее распространенной локализацией у больных вульгарным псориазом является поражение слизистой оболочки щек, красной каймы губ и языка. Характерно наличие воспалительных элементов округлой, овальной или неправильной формы, слегка выступавших над окружающей слизистой оболочкой. Границы эфлоресценций четкие, часто резко ограниченные. Сыпь имеет сливной характер. Вокруг такого очага всегда наблюдается розовый отечный бордюр. На поверхности очагов возможно образование рыхлого беловато-серого налета, но чаще наблюдается эритематозная воспаленная поверхность, слегка отечная с незначительной эксфолиацией эпителия по типу шелушения.

У больных распространенным псориазом в прогрессирующей стадии или экссудативной разновидностью болезни, а чаще у больных с псориатической эритродермией наблюдается поражение красной каймы губ. Процесс характеризуется зоной воспаления в виде ленты, идущей от одного угла рта до другого. Красная кайма в этом месте отечна, гиперемирована, нередко инфильтрирована, с поперечно расположенными трещинами и мелкими чешуйко-корочками. Наиболее резко выражена пятнистая отечность и гиперемия в зоне Клейна (по линии смыкания губ). Процесс может локализоваться на одной, чаще нижней губе, но может быть и на обеих губах.



Поражение слизистых оболочек у больных *пустулезным псориазом* наблюдается постоянно.

Поражение слизистой оболочки полости рта является неотъемлемым признаком пустулезного псориаза. В соответствии со своеобразием кожной сыпи проявления псориазических пустулезных эфлоресценций на слизистых оболочках отличаются выраженностью отека, наличием серозно-гнойной экссудации, частым формированием эрозивно-язвенных элементов.

Псориазические высыпания на слизистой оболочке рта иногда сопровождается жжением, но чаще протекают без субъективных ощущений.

**Дифференциальная диагностика.** • В отличие от *красного плоского лишая* при псориазе отсутствует сетчатость поражения. Большое значение в диагностике псориаза, локализующегося на слизистой оболочке полости рта, имеет наличие псориазических высыпаний на коже, однако следует помнить, что у больных псориазом на слизистой оболочке полости рта может возникнуть не псориаз, а классическая лейкоплакия или типичная форма красного плоского лишая.

- В отличие от *лейкоплакии* высыпания при псориазе периодически исчезают, а затем могут появиться на том же или на другом месте.

- При *красной волчанке слизистой оболочки* полости рта в отличие от псориаза эритема значительно интенсивнее, в центре очага формируется атрофия.

- **Поражение кожи.**

**Элементы сыпи.** *Обычный (вульгарный) псориаз* характеризуется наличием мономорфной сыпи в виде папул розово-красного цвета, диаметром от 1-3 мм до 2-3 см, покрытых рыхло сидящими серебристо-белыми чешуйками. В результате периферического роста элементы могут сливаться в бляшки различных размеров и очертаний, иногда занимающие обширные участки кожи. При длительном существовании высыпаний выражены инфильтрация и лихенификация.

- При поскабливании элементов отмечают феномены стеаринового пятна, терминальной плёнки и точечного кровотечения – псориазическая триада. • Положителен симптом Кёбнера – появление свежих элементов на местах травм, расчёсов. • В течение обычного псориаза различают прогрессирующую, стационарную и регрессирующую стадии.

**Локализация.** Папулы обычно локализованы на коже разгибательной поверхности конечностей, особенно в области локтевых и коленных суставов, туловища и волосистой части головы.

*Псориаз экссудативный* – на псориатических элементах образуются серовато-желтые корко-чешуйки за счет их пропитывания экссудатом, в крупных складках иногда определяется мокнутие.

Наиболее тяжёлые атипичные формы — пустулёзный, артропатический псориаз и псориатическая эритродермия – могут развиваться с самого начала болезни или на поздних этапах вследствие влияния неблагоприятных факторов или нерационального лечения. При *артропатическом псориазе* поражены мелкие суставы кистей и стоп, но возможно и поражение других или всех суставов. Иногда суставные явления предшествуют высыпаниям на коже. При *псориатической эритродермии* в патологический процесс вовлекается весь кожный покров, развиваются симптомы интоксикации. *Пустулёзный псориаз* проявляется поверхностными гнойничковыми элементами типа импетиго, располагающимися на поверхности папул или окружающей кожи. Выделяют генерализованный (Цумбуша) и ограниченный с поражением ладоней и подошв (Барбера).

**Ногти.** Ногти поражены у 20-25% больных псориазом, особенно часто при псориатическом артрите. На них отмечаются точечные углубления (симптом наперстка), подногтевой гиперкератоз, онихолизис. Также под ногтевой пластинкой можно обнаружить желтовато-бурые пятна (симптом «масляного пятна»).

#### **Лечение.**

*Наружная терапия:* мази и кремы, содержащие салициловую кислоту (2%); серу (2-10%); дитранол(0,25-3%); глюкокортикоидные мази; синтетические аналоги витамина Д<sub>3</sub> (кальцитриол, кальцитриол).

*Системная терапия:* ароматические ретиноиды (этретинат, ацитретин 10-25 мг/сутки); цитостатики (метотрексат 25-50 мг/неделю, циклоспорин А 0,5-5 мг/сутки); ПУВА-терапия, селективная фототерапия. Эффективно сочетание ПУВА-терапии с местной терапией или ароматическими ретиноидами или цитостатиками.

*Климатотерапия* на Черноморском побережье или на Мертвом море в Израиле.

**Течение и прогноз.** Заболевание имеет хроническое рецидивирующее доброкачественное течение. Обострения чаще бывают осенью и зимой (осенне-зимняя форма), реже – летом (летняя форма). Прогноз для больных распространённым псориазом благоприятный, при тяжёлых формах псориаза (пустулёзная, артропатическая, эритродермия) возможна инвалидизация.

**Профилактика.** Повторные, в течение нескольких лет, курсы санаторно-курортной терапии, особенно после лечения в стационаре; не показаны в прогрессирующей стадии. Не рекомендованы

профессии, связанные с травматизацией кожи, воздействием алергизирующих факторов, нервно-психическими перегрузками.

**Синоним.** Чешуйчатый лишай

**МКБ. I40** Псориаз

### **Красный плоский лишай**

Красный плоский лишай - заболевания кожи и слизистых оболочек.

**Этиология и патогенез** изучены недостаточно. В развитии дерматоза отводится определенная роль инфекционным факторам (вирусы), токсико-аллергическим воздействиям, иммунным нарушениям.

**Частота.** 450:100 000.

**Преобладающий возраст** –30–60 лет.

**Факторы риска** • Заболевания зубов, неудовлетворительное состояние зубных протезов способствуют развитию красного плоского лишая на слизистой оболочке рта. • Воздействие ЛС (препараты золота, ПАСК, тетрациклины) и химикатов • Эмоциональный стресс.

**Клиническая картина.**

• **Поражение слизистых оболочек.**

Развивается у 40–60% больных с поражением кожи. У 20% поражены только слизистые оболочки. Это состояние часто рассматривают как предраковое (возможно развитие карциномы).

**Жалобы.** Высыпания болезненны, особенно при изъязвлении.

**Локализация.** Слизистые щек, десен, языка, неба.

В полости рта принято различать следующие его клинические формы: типичную, экссудативно-гиперемическую, эрозивно-язвенную и буллезную, или пемфигоидную.

*Типичная форма* встречается чаще других. Папулы при красном плоском лишае появляются на внутренней поверхности щек, языка, десен, миндалин, твердого и мягкого неба. Вначале появляются мелкие папулы, выделяющиеся на розовом фоне слизистой оболочки серовато-белым налетом, которые затем образуют бляшки. Вследствие постоянной мацерации бляшки имеют не восковидный, а белесоватый или серо-белый цвет. Папулы красного плоского лишая располагаются на слизистых

оболочках в виде кружевного сетчатого рисунка, не имеют характерного блеска, инфильтрация выражена незначительно, элементы почти не возвышаются.

*Эксудативно-гиперемическая* форма встречается реже. Папулы располагаются на гиперемированной слизистой оболочке. При выраженном воспалении рисунок теряет четкость. Клинически заболевание проявляется жжением или болями при воздействии различных раздражителей.

Для *эрозивно-язвенной* разновидности красного плоского лишая характерно образование на слизистой щек, десен, красной каймы губ эрозий или мелких язв округлой или неправильной формы с розово-красным бархатистым дном сопровождающиеся выраженной болезненностью. В основании или по периферии элементов сыпи довольно длительно сохраняется резко отграниченный бляшечный инфильтрат причудливых очертаний. Эрозивно-язвенные очаги обычно сочетаются с типичными высыпаниями на близких или отдаленных участках кожного покрова и слизистых оболочек.

*Буллезная* или *пемфигоидная* форма красного плоского лишая встречается редко. Характеризуется появлением во рту пузырей, после вскрытия которых образуются эрозии. По периферии располагаются папулы.

**Дифференциальный диагноз.** Красный плоский лишай следует дифференцировать с сифилитическими папулами, лейкоплакией, красной волчанкой, псориазом.

- *Сифилитические папулы* имеют круглую или овальную форму, поверхность их покрыта серовато-белым налетом, который при травматизации обычно снимается, после чего обнажается мяско-красного цвета эрозия, чего не бывает при красном плоском лишае. На поверхности сифилитических папул всегда обнаруживаются бледные трепонемы; специфические реакции на сифилис положительные.

- Эрозивно-язвенную форму красного плоского лишая следует дифференцировать от *вульгарной пузырчатки*. Вокруг эрозий при пузырчатке нет папул, свойственных красному плоскому лишаю. Однако свежий эпителий по периферии эпителизирующихся пемфигозных эрозий имеет беловато-перламутровый оттенок и иногда напоминает слившиеся папулы красного плоского лишая. В этих случаях необходимо провести с помощью мазков-отпечатков исследования на акантолитические клетки.

- **Поражение кожи.**

**Элементы сыпи.** Плоские с блестящей поверхностью полигональные буровато-синюшного цвета папулы 1–10 мм в диаметре. Редко пузыри. Высыпания могут сливаться, образуя бляшки, нередко гиперпигментированные.

**Цвет.** Красновато-розовый, с цианотичным оттенком. На поверхности некоторых папул заметен своеобразный сетчатый рисунок — сетка Уикхема, обусловленная неравномерным утолщением зернистого слоя эпидермиса.

**Форма.** Многоугольная или овальная.

**Локализация** — высыпания обычно располагаются на сгибательной поверхности предплечий, передней поверхности голеней, наружных половых органах; реже — на тыльной поверхности стоп, в паховой и крестцовой областях. Отмечены случаи генерализации дерматоза с развитием вторичной эритродермии (эритематозная форма).

Характерна изоморфная реакция на местах травм (феномен Кёбнера).

Наряду с типичной, в зависимости от клинической картины, выделяют следующие формы:

*пигментная* — плоские папулы едва заметны на фоне разлитой меланодермии. *Эритематозная* — крупные зудящие отёчные эритематозные пятна и папулы, трудно различимые до уменьшения интенсивности эритемы; сопровождается общей интоксикацией. *Пузырная (буллёзная)* — на фоне папулёзных высыпаний образуются пузыри. *Гипертрофическая (бородавчатая)* — крупные папулы фиолетового цвета, часто покрытые роговыми наслоениями, обычно располагаются на передней поверхности голеней. *Гиперкератотическая (роговая)* — на поверхности папул — выраженный гиперкератоз, локализованы на голенях. *Коралловидная* — папулы диаметром до 1 см в виде чётко красновато-синюшного цвета чередуются с участками гиперпигментации; расположены обычно в области живота и шеи. *Атрофическая* — на месте папул возникает атрофия кожи. *Приплюснутая (приплюснутая)* — крупные полусферические, гладкие, плотные, малозудящие папулы расположены на голенях, пояснице и ягодицах.

В зависимости от расположения элементов:

- Рассеянные одиночные высыпания
- Линейные высыпания (лишай красный плоский линейный) — папулы расположены линейно, иногда по ходу какого-либо нерва или вдоль расчёсов.
- Кольцевидные высыпания (лишай красный плоский кольцевидный) — папулы расположены кольцами, растущими эксцентрически, расположены обычно на туловище и слизистых оболочках.

• **Поражение волос и ногтей.**

Волосистая часть головы – высыпание мелких папул вокруг устьев фолликулов на волосистой части головы; атрофия кожи и деструкция волосяных фолликулов, вследствие чего может развиваться стойкая тотальная алопеция.

Ногти – образование проксимально-дистальных борозд и частичное или полное разрушение ногтевого ложа. Чаще всего поражены большие пальцы ног.

**Методы исследования** • Сетка Уикхема лучше видна после смазывания папул маслом • Биопсия кожи – воспаление с гиперкератозом, утолщение гранулярного слоя, неравномерный акантоз, вакуолизация клеток базального слоя, гиалиновые тельца под эпидермисом, тяжистая лимфоцитарная инфильтрация верхних слоев дермы • Серологические исследования для исключения сифилиса.

**Патоморфология.** Гистологически выявляют гиперкератоз, неравномерное утолщение зернистого слоя (очаговый гранулез), акантоз (удлиненные межсосочковые отростки заострены книзу - симптом пилы), вакуольную дистрофию базального слоя.

## **Лечение**

- При всех формах заболевания: Седативные средства. Антибиотики. Витамины (РР, В<sub>1</sub>, В<sub>6</sub>, А). Гистаглобулин по 2 мл 2 р./нед п/к, на курс – 8–10 инъекций.
- При поражении кожи: Местно – глюкокортикоидные мази (например, триамцинолона ацетонид 0,1%). Антигистаминные препараты (например, димедрол по 25 мг каждые 6 ч) — для уменьшения зуда.
- При поражении слизистых оболочек: Ретинол местно, тигазон (этретинат) 30–75 мг/сут внутрь (противопоказан при беременности). Глюкокортикоиды внутрь.
- При эрозивно-язвенной и буллезной формах – комбинированное лечение: Глюкокортикоиды (например, преднизолон по 20–25 мг через день в течение 2–4 нед). Хлорохин по 0,25 г 1–2 р./сут. в течение 4–6 нед. Ксантинола никотинат по 150 мг 3 р./сут. Этретинат. Эрозии слизистой оболочки рта смазывают пастой с солкосерилом.

**Осложнения** • Злокачественное перерождение длительно существующих гипертрофических, язвенно-эрозивных очагов поражения на слизистых оболочках (1% случаев) • Алопеция

- Разрушение ногтей.

**Прогноз** • Заболевание протекает доброкачественно, но длительно, особенно эрозивно-язвенные формы • Индивидуальный терапевтический подход к больному с учётом патогенетических факторов

способствует положительным результатам лечения • Возможно спонтанное разрешение в течение нескольких недель • Отмечают тенденцию к рецидивированию, особенно на фоне эмоционального стресса. Рецидивирующее течение наблюдают в 20% случаев, главным образом, при генерализованных формах.

**Профилактика.** Исключение химических факторов и лекарственных препаратов, провоцирующих лихеноидные реакции, тщательная санация полости рта, уменьшение стрессовых воздействий.

**Синонимы** • Лишай Уилсона • Истинный лишай

**МКБ.** L43 Лишай красный плоский

### **Лейкоплакия**

Лейкоплакия - заболевание слизистой оболочки, покрытой многослойным плоским эпителием, в результате ее ороговения.

**Этиология и патогенез.** Лейкоплакия возникает обычно в результате воздействия повреждающих факторов, особенно злоупотребление курением. Болезнь относится к предраковым состояниям.

**Пол. Возраст.** Болеют преимущественно мужчины старше 50 лет,

#### **Клиническая картина.**

Лейкоплакия появляется преимущественно на слизистой оболочке рта (чаще щек, углов рта) и красной каймы губ (чаще нижней). Выделяют три основные формы лейкоплакии: плоскую, веррукозную и эрозивную, а также особую мягкую лейкоплакию, имеющую врожденный генез (губчатый невус) и лейкоплакию курильщиков.

*Лейкоплакия плоская* характеризуется резко очерченными с зубчатыми краями участками ороговения эпителия серовато-белого цвета без уплотнения в основании, не возвышающимися над окружающей слизистой оболочкой и напоминающими пленку, которая не снимается шпателем.

*Лейкоплакия веррукозная* чаще развивается на фоне плоской формы и характеризуется возвышающимися молочно-белыми гладкими или бугристыми плотноватыми бляшками с серовато-белыми бородавчатыми разрастаниями (2-3 мм высотой).

*Лейкоплакия эрозивная* отличается образованием эрозий на фоне ороговевших очагов эпителия, болезненных трещин. *Лейкоплакия курильщиков* характеризуется расположением очагов сплошного ороговения эпителия на твердом и частично на мягком небе; Очаги серовато-белой окраски с

красными точками зияющих устьев выводных протоков, слюнных желез, вокруг которых могут формироваться мелкие узелки. После прекращения курения все изменения быстро регрессируют. *Лейкоплакия мягкая* (невус губчатый белый) проявляется у молодых людей (даже у детей) и отличается отсутствием полного ороговения клеток, повышенной митотической активности эпителия и воспалительной реакции стромы. Клинически проявляется неправильной, часто вытянутой формы множественными губчатыми очагами поражения, расположенными на слизистой оболочке щек, губ, языка, белесоватый мягкий налет (чешуйки) которых легко удаляется шпателем. Участков уплотнения и эрозирования нет. Тенденция к озлокачествлению не выражена.

**Патоморфология.** Гистологически выявляют акантоз, паракератоз, периваскулярный полиморфноклеточный инфильтрат.

**Диагноз** основывается на клинических и гистологических данных.

**Дифференциальный диагноз** проводят с красным плоским лишаем, кандидозом, сифилисом. Наличие ороговения слизистой оболочки полости рта без заметной воспалительной реакции при лейкоплакии и типичной форме красного плоского лишая обуславливает сходство между этими поражениями. Однако *при красном плоском лишае* на фоне неизменной слизистой оболочки появляются серовато-белые папулы, которые, сливаясь между собой, образуют сетчатый рисунок, тогда когда при лейкоплакии резко отграниченный очаг поражения имеет вид сплошной пленки без всякого рисунка.

Лейкоплакия чаще локализуется в области углов рта, красный плоский лишай – преимущественно в средней части слизистой оболочки щек, по сторонам от линии смыкания зубов, симметрично, распространяясь в некоторых случаях до переходной складки. При локализации красного плоского лишая на языке обычно, помимо крупных бляшек, очень похожие на очаги лейкоплакии, имеются отдельные мелкие папулезные элементы или наблюдается характерное для этого заболевания сетчатое расположение высыпаний.

*Красный плоский лишай на красной кайме губ* в отличие от лейкоплакии характеризуется появлением высыпаний застойно-розового цвета. При такой локализации следует обращать внимание на инфильтрацию красной каймы на участках поражения, ороговение, имеющее характер кружева или чешуйки, чего нет при лейкоплакии. Следует иметь в виду, что при красном плоском лишае одновременно может быть поражена кожа. Наибольшее сходство с плоской лейкоплакией имеет гиперкератотическая форма красного плоского лишая. Дифференцировать эти заболевания можно лишь при наличии вокруг сплошного очага ороговения типичных для красного плоского лишая мелких папулезных высыпаний.



Плоская форма лейкоплакии имеет сходство с псориазом, кандидозом слизистых оболочек (молочницей) и сифилитическими папулами. При кандидозе слизистых оболочек серовато-белый налет, придающий заболеванию внешнее сходство с лейкоплакией, легко снимается, после чего обнажается слегка гиперемированная слизистая оболочка. При лейкоплакии удалить ороговевший эпителий шпателем невозможно.

Довольно легко снимается серовато-белый налет также с поверхности *сифилитической папулы*, после чего обнажается ярко-красная эрозия. Однако следует иметь в виду, что эпителий на поверхности сифилитической папулы в первые дни ее существования обычно не удаляется. На поверхности папулы обнаруживают бледную трепонему. Кроме того, в диагностике сифилиса основное значение имеют результаты серологического исследования (РВ, РИФ, РИБТ).

Плоскую лейкоплакию на губе следует отличать от *ограниченного предракового гиперкератоза*, при котором очаг поражения полигональной формы покрыт тонкими чешуйками и слегка западает, чего не бывает при лейкоплакии.

Плоскую лейкоплакию необходимо дифференцировать также от *дерматизации губы*, при которой происходит как бы нарастание кожи на красную кайму.

**Лечение:** устранение травмирующих слизистую оболочку факторов, санация полости рта, длительный прием витамина А, аевита, витамина В<sub>6</sub>; ферментативных препаратов (фестал, панзинорм и др.). Наружно: аппликации с каратолином, витамином А, маслом шиповника, 5% дибуноловым линиментом. При веррукозной и эрозивной формах - криодеструкция, лазеротерапия.

## ВЕЗИКУЛЁЗНЫЕ И БУЛЛЕЗНЫЕ ДЕРМАТОЗЫ

Слизистая оболочка полости рта является местом локализации почти всех буллезных дерматозов. Следует помнить, что целый ряд буллезных дерматозов начинаются с высыпаний именно в ротовой полости.

### Герпес простой

Простой герпес – широко распространенная вирусная инфекция, поражающая кожу и слизистые.

**Этиология и патогенез.** Вызывается вирусами простого герпеса 1 и 2 типов, входящих в подсемейство альфа-герпесвирусов. Вирусы способны пожизненно сохраняться в латентной форме, в

большей степени в нервных ганглиях. Вирус 1 типа обычно вызывает герпес лица, полости рта и пальцев, иногда – половых органов; вирус 2 типа – чаще всего герпес половых органов.

**Пути передачи.** Основным считается прямой контактный путь передачи герпетической инфекции, а также через предметы обихода и воздушно-капельный путь. Имеется также половой путь передачи. При передаче вируса от матери к плоду, последний может инфицироваться через цервикальный канал, трансплацентарно при вирусемии, но чаще при прохождении через родовые пути.

**Клиническая картина.** Заболевания, вызванные ВПГ, подразделяют на первичную и вторичную или рецидивирующую формы.

- При *первичном инфицировании* инкубационный период продолжается 2-14 дней и в 80-90% случаев оно протекает клинически бессимптомно. Только в 10-20% отмечаются клинические проявления либо в форме ОРВИ неуточненного генеза, либо в форме острого герпетического афтозного стоматита, но могут протекать также по типу глоссита, гингивита, герпетической ангины. В некоторых случаях могут поражаться кожные покровы в различной локализации. Заболевание характеризуется появлением пузырьков на отечно-гиперемизированном основании и имеет ряд симптомов, характерных лишь первичному герпесу и отличающих его от рецидивов инфекции: острое начало болезни, большая площадь поражения, наличие выраженных общих явлений, резкое увеличение регионарных лимфатических узлов, высокий титр специфических антител.
- Крайне тяжело протекает *первичный герпес у новорожденных*. Заболевание сопровождается высокой лихорадкой, обильными высыпаниями на коже и слизистых, зачастую с поражением внутренних органов и слизистых, ЦНС, при этом возможен летальный исход.
- *Герпес рецидивирующий* характеризуется весьма разнообразной клинической картиной. За несколько часов до появления сыпи на соответствующем участке кожи или слизистых возникают зуд и жжение, обычно незначительной интенсивности. Вслед за этим на пораженном участке появляются гиперемия и умеренная отечность; вскоре на этом месте возникают небольшие округлые пузырьки полушаровидной формы 2-5 мм в диаметре. Пузырьки располагаются группами, иногда сливаются, образуя более крупные пузыри с фестончатыми очертаниями, по периферии которых можно обнаружить изолированные мелкие везикулы. Содержимое пузырьков вначале прозрачное, однако, через 2-3 дня становится мутным. В зависимости от локализации пузырьки существуют от нескольких часов (слизистые оболочки, в т.ч. половых органов) до нескольких дней. В дальнейшем пузырьки после вскрытия превращаются в эрозии, которые вскоре покрываются серозными корочками, либо содержимое везикул ссыхается в корки, которые к 7-14-му дню отпадают, обнажая или уже

заэпителизовавшуюся поверхность или эрозии. Параллельно с регрессом пузырьковых элементов ослабевают эритема и отечность, сохраняясь в течение некоторого времени в виде розоватого или слегка пигментированного пятна. Наиболее часто при рецидивирующем герпесе сыпь локализуется на коже лица (губы, нос, щеки) и половых органах, реже на коже ягодиц, в области крестца, на бедрах, пальцах рук. У отдельных больных наблюдается одновременное появление сыпи на различных, часто удаленных друг от друга участках кожи (диссеминированная форма) или при каждом рецидиве высыпания локализуются на новом месте (мигрирующая форма).

- При локализации в области половых органах (*генитальный герпес*) у женщин возможно распространение процесса на слизистую оболочку влагалища и шейки матки; у мужчин – возникновение уретрита и простатита. У женщин рецидивы герпетической сыпи (особенно на ягодицах и половых органах) могут иметь четкую связь с менструальным циклом (*менструальный герпес*).
- Высыпания на конечностях и ягодицах нередко сопровождаются неврологическими симптомами в виде рецидивирующих ганглиолитов, радикулитов (*герпес зостериформный*).
- *Герпетическое поражение глаз* (офтальмогерпес) протекает в виде везикулезного или древовидного кератита, рецидивирующей эрозии роговицы, иридоциклита и др. Иногда отмечается неврит зрительного нерва. *Герпетический кератоконъюнктивит* нередко сопровождается поражением кожи периорбитальной области и высыпаниями на слизистых полости рта. Нередко проявления герпетической сыпи сопровождается умеренным увеличением региональных лимфатических узлов, которые становятся слегка болезненными и приобретают тестоватую консистенцию. Лимфаденопатия развивается через 1-2 дня после появления сыпи или предшествуют ей. Часто рецидивы сопровождаются головной болью, недомоганием, бессонницей. У отдельных больных рецидивы герпетической сыпи на коже могут сопровождаться поражением внутренних органов. Поражения центральной нервной системы при рецидивирующем герпесе варьируют от кратковременных слабо выраженных энцефалоподобных состояний до тяжелых форм энцефалита и менингоэнцефалита, заканчивающихся летально.
- К атипичным относят *геморрагическую форму* с кровавистым содержанием пузырьков, *геморрагически-некротическую* характеризующуюся образованием некрозов на местах герпетических элементов и чаще наблюдающуюся у больных, страдающих тяжелыми общими заболеваниями. К abortивным формам относят *эритематозную, папулезную и зудящую*, при

которых везикулы не развиваются. Диагноз этих форм труден и может быть поставлен или заподозрен при чередовании типичных рецидивов герпеса с abortивными.

- *Генерализованная форма* – наиболее редкое проявление рецидивов инфекции. Ее развитие, как правило, является маркером наличия у больного лимфолейкоза. Поражение кожи и слизистых носит весьма распространенный характер, образуя обширные очаги диссеминированных высыпаний. Сыпь представлена несгруппированными вариолиформными везикулами и пустулами, окруженными ободком гиперемии. Как в тех, так и в других часто присутствует геморрагический компонент. Первичные элементы быстро вскрываются, образуя крайне болезненные эрозии. В области гениталий, а также на слизистых полости рта может наблюдаться трансформация эрозий в язвы полициклических очертаний. Кожный процесс отличается длительным и упорным течением, сопровождаясь лихорадкой, полиаденопатией и нарастающим ухудшением общего состояния пациента.

- Наряду с атипичными вариантами проявлений герпетической инфекции, следует остановиться на тяжелой форме простого герпеса, которая возникает у детей и взрослых, страдающих атопическим дерматитом или экземой. Эта форма называется вариолиформный пустулез Капоши-Юлиусберга, имеет острое начало,

подъем температуры достигает 39-40°С. В первые сутки, иногда чуть позже, на коже появляются множественные однокамерные пузырьки с серозным содержимым, которые быстро вскрываются, образуя эрозии. При обширных поражениях кожи заболевание протекает крайне тяжело.

- **Поражение слизистых оболочек рта.** Герпетическое поражение слизистых проявляется в виде стоматита, гингивита, фарингита. Простой пузырьковый лишай на слизистой оболочке полости рта и красной кайме губ характеризуется появлением сгруппированных мелких пузырьков на отечно-гиперемированном фоне. Особенности так называемого герпетического стоматита является отсутствие четкой герпетической формы расположения элементов сыпи, быстрое вскрытие пузырьков с образованием мясо-красного цвета эрозий, которые спустя 2-3 дня покрываются серовато-белым или желтовато-серым налетом. Расположенные рядом высыпания сливаются. Образующиеся эрозии имеют полициклические очертания. Рядом с типичными для герпеса эрозиями имеются точечные эрозии на месте отдельно существовавших пузырьков. Высыпания располагаются на отечном, гиперемированном основании. Эрозии эпителизируются в течение 7-10 дней. Проявления простого пузырькового лишая на красной кайме губы сопровождается её отеком, образованием массивных корок. При длительном существовании постгерпетической эрозии дно её инфильтрируется, и она

может выступать над окружающими тканями. На губах процесс сопровождается жжением, а во рту - болезненностью. Возможно увеличение и уплотнение подчелюстных лимфатических узлов.

*Эрозивно-язвенная форма* рецидивирующего герпеса слизистых и кожи характеризуется образованием на местах герпетических везикул длительно незаживающих, увеличивающихся в глубину и по периферии эрозивно-язвенных дефектов, покрытых желтовато-серым налетом и разрешающихся рубцами. Причиной развития упорно протекающего язвенного герпеса общие заболевания, связанные с повреждением иммунных механизмов, в частности ВИЧ-инфекция. Считается, что эрозивно-язвенные герпетические поражения кожи, сохраняющиеся свыше 3 мес., относятся к числу СПИД индикаторных заболеваний и требуют тщательного обследования на наличие ВИЧ-инфекции.

**Диагностика** типично протекающего герпеса обычно не вызывает затруднений. При необходимости прибегают к лабораторному подтверждению диагноза. Для этого используется метод заражения патологическим материалом белых мышей, куриных эмбрионов или культуры тканей. Серологические исследования на наличие АТ к вирусу полезны для уточнения диагноза первичного герпеса. Применяют также гистологические исследования, метод иммунофлюоресценции и иммуноферментные методики.

**Патоморфология.** При простом герпесе выявляют внутри - и подэпидермальные пузырьки, образующиеся в результате баллонизирующей дегенерации клеток шиповатого слоя, в которых обнаруживают цитоплазматические включения, содержащие ДНК. В дерме – отек сосочкового слоя, расширение кровеносных и лимфатических сосудов и инфильтрат из нейтрофилов и лимфоцитов.

**Дифференциальная диагностика.** Герпетический стоматит следует дифференцировать от *многоформной экссудативной эритемы*, которая отличается более

распространенным характером поражения, отсутствием герпетиформного расположения и полициклического очертания высыпаний, наличием более крупных, чем при герпесе, пузырей и эрозий, более длительными рецидивами болезни.

Длительно существующую *постгерпетическую эрозию* с инфильтратом в основании следует дифференцировать от эрозивной формы твердого шанкра. Отличительными особенностями последнего при локализации на губе или в полости рта являются правильная округлая или овальная форма, а при локализации в складках — щелевидная, ярко-красное чистое дно (хотя на губе шанкр может покрываться корками различного цвета, иногда массивными), уплотнением в основании увеличением регионарных лимфоузлов. При сифилисе в отделяемом эрозии обнаруживаются бледные трепонемы и серологические реакции будут положительными.

В отличие от герпетического стоматита при *афтозном стоматите* высыпания имеют четкую круглую или овальную форму, воспалительная реакция резко ограничена и имеет характер тонкого венчика, отсутствует группировка в расположении высыпаний.

Афты, возникающие на слизистой оболочке полости рта, служат одним из симптомов *болезни Бехчета*, при которой им предшествуют или появляются одновременно с ними другие симптомы, связанные с поражением глаз (ирит, увеит и т. д.) и кожи половых органов, где возникают афтозно-язвенные высыпания. Часто, помимо поражений глаз, слизистой оболочки полости рта, кожи половых органов, она сопровождается тяжелыми общими явлениями, лихорадкой, ревматоидным артритом и др. Аналогичный процесс без поражения глаз, но с патологией кишечника, афтозно-язвенными высыпаниями вокруг заднепроходного отверстия может быть диагностирован как *большой афтоз Турена*.

**Лечение.** Для лечения простого герпеса в настоящее время используется этиотропная терапия, основанная на применении препаратов прямого противовирусного действия (ацикловир 400 мг 3 раза/сутки в теч. 5 дней; валацикловир 500-1000 мг 2 раза /сутки в теч. 5 дней; Фамцикловир 125 мг 2 раза /сутки в теч. 5 дней. Для лечения рецидивирующего герпеса используются 1) этиотропная терапия 2) иммуномодуляторы (интерферон и его индукторы) и 3) специфическая иммунотерапия (герпетическая вакцина). В качестве иммунозаместительной терапии широко используется препарат «Виферон». Он назначается по одной ректальной свече, содержащей 500 000 МЕ действующего вещества, дважды в сутки в течение 1 месяца с последующим переходом на ежедневное однократное применение как минимум еще 5 месяцев. Среди индукторов интерферона хорошо зарекомендовал себя ридостин. Он вводится парентерально по 8 мг 1 раз в три дня. Курс состоит из 4 инъекций. При показаниях к вакцинотерапии ее схема носит традиционный характер. Она состоит из 2 курсов по 5 внутрикожных инъекций с интервалом 3-4 дня и двухнедельным перерывом между ними. Разовая доза 0,2 мл.

**Синонимы** Лишай пузырьковый, Лихорадка герпетическая

**МКБ В00** Инфекции, вызванные вирусом герпеса

### **Герпес опоясывающий**

Опоясывающий лишай – спорадическое заболевание, представляющее собой реактивацию латентной вирусной инфекции. Возбудитель — вирус *varicella-zoster* подсемейства *Alphaherpesviruses* семейства *Herpetoviridae* (вирус герпеса 3 типа). Вне обострения локализация вируса – корешки спинномозговых ганглиев. Протекает с поражением задних корешков спинного мозга и

межпозвоночных ганглиев, лихорадкой, интоксикацией и везикулёзной сыпью по ходу чувствительных нервов.

**Возраст.** Две трети больных старше 50 лет, 5% младше 15 лет.

**Эпидемиология** • Основные пути передачи вируса аналогичны таковым при ветряной оспе – воздушно-капельный и контактный (через отделяемое везикул) • Заболеванию присуща сезонность (рост заболеваемости в холодные месяцы). • При контакте с больным опоясывающим лишаем может происходить заражение детей ветряной оспой.

**Патогенез.** Развитие заболевания рассматривают как результат реактивации вируса, циркулирующего в чувствительных ганглиях лиц, переболевших ветряной оспой.

**Факторы риска.** Пожилой возраст (большинство больных старше 55 лет). Злокачественные новообразования. Иммуносупрессивная терапия. ВИЧ-инфекция.

**Клиническая картина.**

**Анамнез.** В типичных случаях заболевание начинается с боли в месте будущих высыпаний. Боль может возникать за несколько дней до появления сыпи, одновременно или появляется позже, чем высыпания на коже. Интенсивность болевых ощущений колеблется в широких пределах: от едва ощутимых парестезий до изнуряющих, мучительных болей.

• **Поражение слизистых оболочек.**

Слизистые оболочки вовлекаются в процесс редко, однако при поражении второй и третьей ветви тройничного нерва сыпь может располагаться и в полости рта. При этом, чаще на фоне неизменной или слегка гиперемированной слизистой оболочки, появляются множественные пузырьки, диаметром 1-2 мм. Располагаются они в виде цепочки или гирлянд. Пузырьки быстро вскрываются, и на их месте образуются эрозии, которые почти никогда не сливаются. Вначале их поверхность чистая, но затем покрывается незначительным фибринозным налетом. По периферии элементов имеется ободок гиперемии. Возникновение высыпаний сопровождается резкой болезненностью, усиливающейся при еде, разговоре. Регионарные лимфатические узлы увеличены. Для опоясывающего лишая характерна односторонность расположения элементов.

**Дифференциальный диагноз.** Опоясывающий герпес следует дифференцировать от простого герпеса, ветряной оспы. В отличие от простого герпеса, при опоясывающем высыпания более крупные, носят односторонний характер, болевые ощущения нередко носят более выраженный характер. Высыпания при ветряной оспе диссеминированные, появляются толчкообразно, на фоне

повышения температуры тела, первичными элементами являются пузырьки с центральным вдавлением.

- **Поражение кожи.**

**Элементы сыпи.** Высыпания на коже появляются по ходу отдельных чувствительных нервов в виде нечётких розоватых пятен (3–5 см), на фоне которых через 18–24 ч образуются группы болезненных везикул (в отличие от прочих герпетических кожных поражений, ограничены чёткой демаркационной зоной). Большинство пузырьков в дальнейшем ссыхаются в корочки, а некоторые вскрываются с образованием эрозий. После отпадения корочек и эпителизации эрозий процесс завершается, оставляя после себя временное покраснение. Практически у всех больных возникает регионарная лимфаденопатия.

Наиболее часто поражения локализуются на грудной клетке, но также могут располагаться по ходу любого чувствительного нерва и, как правило, с одной стороны. Поражения исчезают в течение 2–4 нед., боль может сохраняться в течение недель и месяцев.

Атипичные формы:

*Буллезная* форма – при этом пузыри могут быть крупными, достигая размеров сливы. При *геморрагической* форме содержимое пузырьков и пузырей становится кровянистым, при их ссыхании образуются кровянистые корки. Наиболее тяжелым течением и стойкими изменениями кожи в виде рубцов характеризуется *гангренозная* форма, при которой развиваются некротические изменения в основании пузырьков с вовлечением в процесс глубоких слоев кожи. При *абортивной* форме пузырьки не образуются, лишь отмечается гиперемия и отечность, которые довольно быстро исчезают. *Генерализованная* форма опоясывающего герпеса встречается обычно или у пожилых больных, или у лиц на фоне тяжелых общих заболеваний, или получающих иммуносупрессивную терапию. Процесс характеризуется лихорадкой, нарушением общего состояния и появлением, помимо основного очага распространенных пузырьковых высыпаний, иногда сходных с сыпью при ветряной оспе. В процесс могут вовлекаться мозговые оболочки и легкие, что нередко приводит к летальному исходу.

- **Поражения ЦНС** в виде энцефалита, менингита и энцефаломиелита и других проявлений может отмечаться и при обычной форме опоясывающего герпеса, особенно при локализации процесса на голове. Парезы, параличи, двигательные расстройства при опоясывающем лишае наблюдаются редко. Как правило, параличи лицевого нерва встречаются при синдроме Ханта, для которого помимо этого симптома, характерны боль в ухе и высыпания опоясывающего лишая в аурикулярной области.



- **Глазная форма.** Характерно особо тяжёлое течение, сопровождается поражением тройничного (гассерова) узла. Высыпания локализуются по ходу ветвей тройничного нерва — на слизистых оболочках глаза, носа, на коже лица; часто в процесс вовлечено глазное яблоко.
- Любая из форм может сопровождаться поражением вегетативных ганглиев с развитием необычных для опоясывающего лишая симптомов (вазомоторные расстройства, задержка мочеиспускания, запоры или диарея).

**Методы исследования** (редко бывают необходимы) • Микроскопия отделяемого (включая бронхоальвеолярную жидкость у больных пневмонией) для выявления клеток Тцанка • Выделение возбудителя проводят на культурах клеток в случаях, затруднительных для диагностики, или при генерализованных поражениях

- Возможна постановка ИФА с биопсийным материалом (в редких случаях) либо выявление нарастающих титров АТ (в парных сыворотках) в РПГА или РН.

## ЛЕЧЕНИЕ

**Лекарственная терапия** • *Этиотропная терапия* – общее и наружное лечение противовирусными препаратами. Противовирусные средства при применении в течение 48 ч после появления сыпи ускоряют её разрешение и устраняют симптомы заболевания, в острой фазе уменьшают постгерпетическую невралгию, абсолютно показаны при сопутствующих тяжёлых заболеваниях и поражении глаз • Ацикловир по 800 мг 5 р/сут через каждые 4 ч (за исключением ночи) 7–10 дней или • Фамцикловир по 500–750 мг 3 р/сут внутрь в течение 7 дней • *Патогенетическая и симптоматическая терапия* – нестероидные противовоспалительные ср-ва. Назначают диклофенак по 25-50 мг/сутки; ганглиоблокаторы – пахикарпин по 0,05г 3 раза в сутки. При выраженной невралгии рекомендуется карбамазепин (тегретол, финлепсин). Медикаментозную терапию можно комбинировать с новокаиновой блокадой, диатермией паравертебральных областей.

В *наружной терапии* используют р-ры анилиновых красителей, противовирусные препараты.

**Меры предосторожности.** При применении ацикловира необходимо наблюдение за функцией почек.

**Альтернативные препараты** • Видарабин • Идоксуридин — глазные капли.

**Осложнения** • Постгерпетическая невралгия • Вовлечение структур глаза при поражении вирусом герпеса лица • Менингоэнцефалит • Распространение по кожным покровам • Суперинфекция через кожные поражения • Гепатит • Пневмония • Мышечная слабость при поражении периферических

нервов • Сегментарный миелит • Синдромы поражения черепных нервов, особенно зрительного и лицевого (синдром Рамзая–Ханта) • Изъязвление роговицы.

**Течение и прогноз** • Разрешение сыпи в течение 14–21 дня • Постгерпетическая невралгия — определяют как боль, существующую по меньшей мере месяц после исчезновения сыпи.

Заболеваемость постгерпетической невралгией резко возрастает с возрастом (4% в возрасте 30–50 лет и 50% в возрасте старше 80 лет).

**Синонимы** Герпес опоясывающий, herpes zoster

**МКБ. В02** Опоясывающий лишай

### **Вульгарная пузырчатка**

Буллезный дерматоз, неотъемлемым признаком которого является акантолиз, приводящий к образованию внутриэпидермальных пузырей.

**Возраст.** 40-60 лет.

**Пол.** Мужчины и женщины болеют одинаково часто.

**Этиология и патогенез.** Аутоиммунное заболевание. В основе патогенеза заболевания лежат аутоиммунные процессы, приводящие к образованию антител к цементирующей межклеточной субстанции и мембранам клеток шиповидного слоя эпидермиса под влиянием изменения их антигенной структуры.

**Течение.** Чаще всего высыпания появляются на слизистых рта. Спустя несколько месяцев высыпания появляются на коже, постепенно принимая генерализованный характер. Реже болезнь сразу начинается с распространенных высыпаний.

**Жалобы.** Зуд нехарактерен. При поражении кожи отмечается боль, жжение. Из-за резкой болезненности слизистых рта затруднен прием пищи.

**Общее состояние.** При генерализации процесса повышается температура, нарастает слабость, отмечаются значительная потеря белка, явления интоксикации, присоединяется вторичная инфекция.

**Элементы сыпи.**

Пузыри с размером от 1 до 10 см на фоне нормальной кожи. Содержимое пузырей серозное, редко с геморрагическим оттенком, при присоединении вторичной инфекции – гнойное. Покрышка пузырей быстро вскрывается, с образованием обширных, легко кровоточащих эрозий.

**Локализация.** Туловище, конечности, область складок, лицо слизистые рта, носа, глотки, гортани, влагалища.

### **Клиническая картина**

• **Поражение слизистых оболочек.** У большинства больных вульгарная пузырчатка начинается с поражения слизистой оболочки рта или губ. Первичным элементом вульгарной пузырчатки является внутриэпидермальный пузырь, но на слизистых рта из-за тонкости эпителия, пузыри вскрываются еще до своего полного формирования. Преимущественно высыпания локализуются на слизистой оболочке мягкого неба, нижней и боковой поверхности языка, дна полости рта, слизистой оболочки щек ближе к ретромолярному пространству или других участках. Эрозии имеют ярко-красный цвет, слизистая оболочка вокруг них выглядит нормальной или слегка воспаленной, по краю эрозий видны обрывки покрышек пузырей, которые могут прикрывать эрозию, создавая впечатление белого налета. Однако этот “налет” легко снимается при легком прикосновении к нему шпателем. Величина и количество эрозий при пузырчатке может быть различной: от небольших единичных, до охватывающих обширную поверхность щек, языка, неба. Больные отмечают сильную болезненность и повышенную саливацию. Процесс, начавшись с появления отдельных эрозий, распространяется на слизистую оболочку рта, глотки, гортани, сопровождаясь специфическим зловонным запахом. При потягивании пинцетом за обрывки покрышки пузыря происходит отслойка эпителия на видимо здоровых участках слизистой оболочки - положительный симптом Никольского.

**Дифференциальный диагноз** • Буллёзный пемфигоид Левера • Буллёзная многоформная экссудативная эритема • Буллёзные токсикодермии.

При *пемфигоиде* пузыри располагаются подэпителиально, поэтому имеют более толстую, чем при пузырчатке, покрышку и существуют более продолжительное время, в связи, с чем при осмотре слизистой оболочки полости рта у таких больных можно обнаружить пузыри с прозрачным содержимым, которых практически не удастся увидеть при пузырчатке. Поэтому, наличие пузырей на слизистой оболочке полости рта почти всегда ставит под сомнение диагноз пузырчатки. Эрозии, образовавшиеся на месте пузырей при пемфигоиде, обычно располагаются на слегка гиперемизированном основании, и их поверхность нередко покрыта фибринозным налетом. Решающими критериями при диагностике пузырчатки являются обнаружение в мазках акантолитических клеток и положительный симптом Никольского, отсутствующие при пемфигоиде.

При дифференциальной диагностике пузырчатки с *многоформной экссудативной эритемой* необходимо учитывать острое начало, сезонность рецидивов, их относительно небольшую продолжительность (4—5 нед.) при экссудативной эритеме, а также наличие выраженного воспаления слизистой оболочки, предшествующего появлению пузырей, которые сохраняются 1—2 дня, отсутствие акантолитических клеток в мазках-отпечатках. Появление высыпаний на коже значительно облегчает диагностику.

Иногда трудности возникают при проведении дифференциальной диагностики вульгарной пузырчатки и *фиксированной лекарственной эритемы* на слизистой оболочке полости рта, особенно когда на поверхности эрозий при лекарственной эритеме обнаруживают акантолитические клетки. Фиксированная лекарственная эритема на слизистой оболочке полости рта может начаться с эритемы, на которой в дальнейшем формируется пузырь, или сразу с образования пузыря, который быстро вскрывается, после чего образуется эрозия, неотличимая от эрозий, возникающих при пузырчатке. В этом случае лишь появление высыпаний на коже, а также прямая РИФ, реакции бласттрансформации лимфоцитов и дегрануляции базофилов позволяют установить правильный диагноз.

- **Высыпания на коже.** Следует помнить, что чаще всего вульгарная пузырчатка начинается с полости рта. И лишь спустя некоторое время по всему кожному покрову появляются высыпания пузырей от небольших размеров до куриного яйца и более; которые могут сливаться друг с другом. Покрышка пузырей тонкая, содержимое мутное или гнойное. Крупные пузыри под тяжестью экссудата принимают грушевидную форму - “симптом груши”. Покрышки пузырей даже при легкой травме разрываются, что приводит к образованию эрозий. Эрозии имеют ярко-красную окраску, покрыты серозным экссудатом, серовато-белым мягким налетом или рыхлыми корками, при снятии которых возникает легкая кровоточивость. Характерными особенностями эрозий при пузырчатке является тенденция к периферическому росту и отсутствие эпителизации.

**Клинические разновидности.**

- *Вегетирующая пузырчатка* отличается более доброкачественным течением и появлением на эрозиях в области складок вегетаций с гнойным отделяемым и склонных к периферическому росту.
- *Листовидная пузырчатка* – отделяемое эрозий, поверхностные пузыри ссыхаются в пластинчатые корки, напоминающие листы бумаги, захватывающие большие участки кожи. Слизистые оболочки поражаются редко.
- *Пузырчатка эритематозная (себорейная)* (Сенира-Ашера синдром) локализуется на лице, передней поверхности груди, межлопаточной области. Первоначальные высыпания представлены бляшками розово-красного цвета, покрытые сухими или жирными чешуйками, напоминающими красную волчанку или себорейную экзему.

**Диагностика.** • Важной особенностью вульгарной пузырчатки является симптом Никольского, который вызывается путем трения пальцем внешне здоровой кожи как вблизи от пузыря, так и в отдалении от него. Или путем потягивания покрывки пузыря, что приводит к отслойке верхних слоев эпидермиса в виде постепенно суживающейся ленты на внешне здоровой коже. Для диагностики вульгарной пузырчатки большое значение имеет цитологическое исследование. • В мазках-отпечатках со дна свежих эрозий при окраске гематоксилином и эозином обнаруживают акантолитические клетки (клетки Тцанка). Они округлой формы, меньше нормальных клеток шиповидного слоя, имеют очень крупное ядро интенсивно фиолетового или фиолетово-синего цвета, занимающее почти всю клетку. Цитоплазма резко базофильна, вокруг ядра она светло-голубая, а по периферии темно-фиолетовая или синяя (“ободок концентрации”). • Прямая иммунофлюоресценция выявляет скопление фиксированных IgG в межклеточном веществе эпидермиса

**Патоморфология.** Гистологически выявляются пузыри в виде горизонтальных трещин и полостей, содержимое которых включает фибрин, нейтрофильные лейкоциты, иногда эозинофилы и комплексы акантолитических клеток. При вульгарной пузырчатке полости располагаются супрабазально, дермо-эпидермальная граница остается четкой.

## ЛЕЧЕНИЕ

**Тактика ведения.** Обязательное лечение в стационаре. Общий анализ крови еженедельно в течение первого месяца заболевания, функциональные пробы печени каждые 6 мес.

### Лекарственная терапия

Основными лекарственными препаратами являются кортикостероидные гормоны (преднизолон 80-100 мг в сутки, иногда требуются более высокие дозы). При язвенной болезни желудка в/м вводят пролонгированные формы кортикостероидов (депо-медрол, метипред-депо, дипроспан в начальной дозе 120-320 мг). В тяжелых случаях назначаются цитостатики (метотрексат 25 мг/неделю, азатиоприн 2,5 мг/кг массы в сутки). Экстракорпоральные методы лечения: плазмаферез, гемосорбция показаны при неэффективности медикаментозного лечения, а также в начале заболевания для снижения титра антител.

**Осложнения** — язвы желудка и кишечника, симптомокомплекс Иценко-Кушинга, стероидный диабет, остеопороз, инфаркт миокарда, присоединение вторичной инфекции, сепсис.

**Течение и прогноз.** Заболевание неуклонно прогрессирует и без лечения, как правило, заканчивается смертью. С внедрением в практику кортикостероидных гормонов удалось значительно снизить летальность.

**Синонимы** • Пузырчатка истинная. • Пузырчатка акантолитическая.

**МКБ** Пузырчатка L10; Пузырчатка вульгарная L10.0 Вегетирующая пузырчатка L10.1 Листовидная пузырчатка L10.2 Пузырчатка эритематозная L10.4

### **Пемфигоид**

Пемфигоид - доброкачественное хроническое заболевание кожи и слизистых, первичный элемент которого - пузырь, формирующийся субэпидермально без признаков акантолиза. Пузыри обычно регрессируют бесследно, значительно реже оставляют рубцы. Это обстоятельство дало основание различать два варианта пемфигоида – буллезный и рубцующий.

**Этиология и патогенез.** Этиология пемфигоида неизвестна. Предположение о корреляции буллезного пемфигоида со злокачественными новообразованиями и приемом лекарственных средств не получило в настоящее время общего признания: однако в связи с тем что дерматоз в ряде случаев может иметь паранеопластическую природу, всем больным буллезным пемфигоидом пожилого возраста следует проводить онкологический поиск в полном объеме. Допускается вирусная этиология заболевания. Наиболее обоснована аутоаллергическая природа болезни: обнаружены аутоантитела чаще IgG, реже IgA и других классов к базальной мембране эпидермиса, циркулирующие в крови и пузырьной жидкости и фиксированные на местах образования пузырей, выявляемые в реакции непрямо́й и прямо́й иммунофлюоресценции. Предполагают, что при формировании пузырей аутоантитела в области базальной мембраны связываются с антигенными и активируют комплемент. Этот процесс сопровождается повреждением клеток базального слоя. Лизосомные ферменты воспалительных клеток, привлеченных к месту действия под влиянием хемотаксической активности компонентов комплемента, усиливают разрушительные процессы в области базальной мембраны, что заканчивается образованием пузыря. Важную роль при этом приписывают протеиназам.

### **Буллезный пемфигоид Лёвера**

**Возраст. Пол.** Возраст больных в большинстве случаев старше 60 лет. Мужчины и женщины болеют одинаково часто.

#### **Клиническая картина**

**Жалобы.** Зуд кожи (иногда выраженный).

**Общее состояние.** Общее состояние больного не нарушено.

**Локализация:** конечности и туловище, преимущественно в области складок, иногда волосистая часть головы. Слизистые оболочки поражаются реже, чем при пузырчатке (20-40% больных)

• **Поражение слизистых оболочек.** Буллезный пемфигоид приблизительно в 20-40% случаев начинается со слизистой полости рта, которая долгое время может оставаться единственным местом проявления заболевания, затрудняя его диагностику. При этом преимущественно на слизистых щек, на неизменном или слегка гиперемизированном основании появляются пузыри диаметром до 1 см, с напряженной крышкой и серозным содержимым, болезненности и обильного слюнотечения обычно не отмечается. Количество пузырей на слизистой рта варьирует от 1-2 до 5-8. Пузыри сохраняются до нескольких часов или дней, а затем вскрываются с образованием эрозий, которые чаще эпителизируются в течение 3-5 дней, или покрываются фибринозным налетом и могут сохраняться от недели до месяца. При длительном существовании вокруг эрозий может наблюдаться незначительная воспалительная реакция. Иногда патологический процесс локализуется на десне. При этом слизистая оболочка десневого края с вестибулярной поверхности гиперемизирована, отечна. Возможна кровоточивость десен. Красная кайма губ остается свободной от высыпаний.

**Дифференциальный диагноз.** Нередко при изолированном поражении слизистой оболочки полости рта затруднена дифференциация заболеваний, составляющих группу пемфигоида. Клинически обычно не представляется возможным разграничить изолированную форму буллезного пемфигоида и доброкачественную *неакантолитическую пузырчатку слизистой оболочки рта*. Естественно, что положение облегчается при появлении высыпаний на коже, а без них в диагностике буллезного пемфигоида имеют значение значительные размеры пузырей, отсутствие длительных спонтанных ремиссий и пожилой возраст больных. Понятно, что этих данных не всегда достаточно для уточнения диагноза. В связи с этим важное значение в диагностике приобретает РИФ. Так, при буллезном пемфигоиде непрямая РИФ позволяет выявить циркулирующие в крови антитела класса IgG, а прямая РИФ — свечение отложений IgG в области базальной мембраны, чего не наблюдается при доброкачественной неакантолитической пузырчатке слизистой оболочки полости рта.

Определенное сходство с буллезным пемфигоидом, локализующимся как на коже, так и на слизистой оболочке полости рта, может иметь *герпетиформный дерматит Дюринга*, при котором у 10-15% больных наблюдаются высыпания и на слизистой оболочке полости рта. Однако в отличие от буллезного пемфигоида изолированного поражения слизистой оболочки полости рта при болезни Дюринга не наблюдается, высыпания во рту всегда сопутствуют изменениям на коже, что облегчает диагностику.

• **Проявления на коже.** Преимущественная локализация - нижняя половина живота, паховые складки, подмышечные впадины, сгибательная поверхность суставов рук и ног; при генерализации процесса пузыри распространяются по всему кожному покрову. На эритематозно-отечных пятнах, реже на внешне неизменной коже появляются пузыри размером от горошины до боба, полусферической формы, с плотной гладкой напряженной покрывкой и серозным, или серозно-геморрагическим содержимым. Эрозии после их вскрытия не имеют тенденции к периферическому росту и быстро эпителизируются.

**Диагностика.** Симптом Никольского отрицательный. Акантолитические клетки в мазках-отпечатках с поверхности эрозий при буллезном пемфигоиде не обнаруживаются. В реакции непрямой и прямой флюоресценции обнаруживаются антитела класса IgG, реже IgA к базальной мембране эпидермиса.

**Патоморфология.** Гистологической особенностью пемфигоида является образование субэпидермальных микровакуолей. Их слияние приводит к образованию пузырей, отделяющих эпидермис от дермы, иногда вокруг пузырей сохраняются микровакуоли. Свежие пузыри округлые, небольших размеров; межклеточные лакуны расширены, но без признаков акантолиза. Покрывка пузырей в начале состоит из нормального эпидермиса, в дальнейшем он некротизируется и разрушается, за исключением рогового слоя. Вскоре после образования пузырей наступает реэпителизация их дна, и они могут принять интрадермальное расположение вплоть до субкорнеального.

## ЛЕЧЕНИЕ

Препараты выбора • Преднизолон по 40–80 мг/сут с постепенным, в течение нескольких недель, снижением дозы до поддерживающей (20–40 мг/сут) • Цитостатики (метотрексат, циклоспорин) — при резистентных к глюкокортикоидам формах • При локализованной форме — глюкокортикоиды (местно) • Альтернативный препарат — дапсон (диафенилсульфон). Лекарственные средства, используемые для лечения заболевания (дапсон, пероральные глюкокортикоиды, цитотоксические препараты), могут привести к развитию осложнений. Поэтому больные, страдающие хроническими буллезными заболеваниями, подлежат лечению у специалиста узкого профиля.

**Течение и прогноз.** Характерно хроническое течение. Прогноз более благоприятный, чем при истинной пузырчатке.

**Синонимы** • Пемфигус буллезный • Пузырчатка вульгарная доброкачественная • Дерматит герпетиформный сенильный

**МКБ. L12.0** Буллезный пемфигоид



### **Пемфигоид рубцующий.**

Пемфигоид рубцующий – редкий вариант буллезного пемфигоида. Суть заболевания наиболее полно отражает термин «дерматит буллезный атрофирующий слизисто-синехиальный», подчеркивающий основную его клиническую особенность – исход пузырей в рубцы, спайки, атрофию.

#### **Этиология и патогенез.**

**Пол. Возраст.** Встречается у женщин в 2 раза чаще, чем у мужчин. Средний возраст заболевших 50 лет.

**Локализация.** Чаще всего поражаются слизистые оболочки рта и конъюнктив глаза. У 1/3 больных в процесс могут вовлекаться кожные покровы.

#### **Клиническая картина**

Рубцующий пемфигоид – болезнь слизистых оболочек; примерно у 1/3 больных в процесс вовлекается кожный покров. Чаще всего поражаются слизистые оболочки рта и конъюнктив глаза; другие локализации – большая редкость.

- В полости рта на внешне неизменной слизистой оболочке или на эритематозном фоне высыпают напряженные пузыри диаметром от 0,2 до 1,5 см; содержимое их серозное, редко геморрагическое. Эрозии, возникающие при разрыве покрывки пузырей, не склонны к периферическому росту, не кровоточат, поверхность их свободна от каких-либо наслоений, они не окаймлены отслаивающимся эпителием. Может отмечаться незначительная болезненность. Саливация и отек слизистых оболочек незначительные. Рубцово-спаечные и атрофические изменения возникают в течение 3 лет после начала болезни обычно на мягком небе, языке, миндалинах, между альвеолярными отростками и на слизистой оболочке щек; возможны разрушения языка и миндалин, а также небно-глоточный анкилоз. Поражение красной каймы губ, встречающееся крайне редко, может привести в результате сращения в углах рта к значительному уменьшению ротового отверстия.

- **Поражение кожи.**

Пузыри на коже единичные, редко генерализованные; возникают на видимо здоровой или эритематозной коже, отличаются стойкостью; эрозии после них медленно заживают с образованием атрофических рубцов, приводящих на волосистой части головы к облысению.

- При поражении трахеи и гортани возникают охриплость, хроническое воспаление слизистой оболочки, скопление слизи, сращения; носа – затруднение дыхания, массивные корки; пищевода – затруднение прохождения пищи, стриктуры; половых органов и заднего прохода – атрофия пораженных участков, спайки, стенозы (крайне редко!); сращение головки полового члена и крайней плоти; уретры – затруднения мочеиспускания и ее заращение.

- Большим своеобразием отличается рубцующий пемфигоид в области глаз. Заболевание начинается исподволь, медленно нарастающим отеком и гиперемией конъюнктивы, на фоне которых формируются эфемерные пузырьки. Субъективно отмечаются жжение, болезненность, светобоязнь. Уже на ранних этапах могут выявляться признаки рубцевания в виде небольших спаек между конъюнктивой век и глазного яблока или между верхним и нижним веками. При нарастании рубцевания своды конъюнктивальной полости уменьшаются вплоть до полной облитерации, развиваются разнообразные нарушения функции глаза и деформации в виде симблефарона, анкилоблефарона и трихиаза, а также помутнение, эрозирование и даже прободение роговицы с выпадением радужки. Своеобразным последствием многолетнего течения рубцующего пемфигоида являются так называемые скульптурные глаза, при которых роговица сплошь покрывается мутноватой оболочкой, допускающей лишь восприятие света. Вместе с тем отечность конъюнктивы может спадать до полного регресса при частично сохраненном зрении. Оба глаза поражаются не всегда; тяжесть этого поражения также неодинакова; ремиссии могут достигать нескольких

**Диагноз** рубцующего пемфигоида основывается на клинических и гистологических данных и результатах непрямого и прямого иммунофлюоресцентного исследований.

**Дифференциальный диагноз.** Дифференцировать пемфигоид особенно трудно от вульгарной пузырчатки, особенно на ее начальных этапах, когда акантолитические клетки часто не обнаруживаются, а симптом Никольского отрицательный. Окончательный диагноз помогают поставить результаты гистологических (субэпидермальное, а не интраэпидермальное расположение пузыря) и иммунофлюоресцентных (свечение в области базальной мембраны, а не в области шиповатого слоя) исследований.

**Лечение.** См. Пемфигоид буллезный. Рубцующий пемфигоид требует более продолжительного лечения и более медленного снижения суточной дозы кортикостероидов.

**Синонимы** • Пемфигоид доброкачественный слизистых оболочек. • Дерматит пемфигоидный кожно-слизистый хронический. • дерматит буллезный атрофирующий слизисто-синехиальный.

**МКБ L12.2**

## **Пузырно-сосудистый синдром**

Пузырно-сосудистый синдром характеризуется возникновением на слизистой оболочке полости рта пузырей, наполненных геморрагическим содержимым, у больных с сердечно-сосудистой патологией. Пузыри разных размеров, единичные или множественные, возникают на разных участках слизистой оболочки полости рта, чаще всего в области щек и мягкого неба. Они появляются чаще после травмы слизистой оболочки зубами или комком грубой пищи, существуют от нескольких часов до нескольких дней, а затем либо вскрываются с образованием эрозий, либо исчезают бесследно. Эрозии сохраняются от 1 до 5 дней. Воспалительная реакция на месте высыпаний выражена слабо либо отсутствует. Симптом Никольского отрицательный, однако у некоторых больных можно наблюдать симптом перифокальной отслойки (по Шеклакову), когда при потягивании за покрывку пузыря она отслаивается от подлежащих тканей и за пределами границы пузыря. У больных с пузырно-сосудистым синдромом в отличие от больных другими пузырьными дерматозами травмирование внешне не измененной слизистой оболочки шпателем (трение) вызывает появление на месте травмы пузыря с геморрагическим содержимым. Акантолитические клетки на дне таких пузырей не обнаруживают. Цитологическая картина мазка-отпечатка представляется в виде скопления нормальных клеток различных слоев эпителия и сегментоядерных нейтрофилов. Данное заболевание возникает вследствие изменения в стенке мелких сосудов слизистой оболочки — усиления их проницаемости и ломкости, а также ослабления связи между эпителием и соединительнотканым отделом слизистой оболочки полости рта.

**Дифференциальная диагностика.** Пузырно-сосудистый синдром отличается от вульгарной пузырчатки наличием пузырей с геморрагическим содержимым, сохраняющихся хотя бы в течение нескольких часов, быстрой эпителизацией эрозий, отрицательным симптомом Никольского, отсутствием аканто-лиза. Кратковременность существования пузырей, их возникновение на месте травмы, быстрая эпителизация, связь с сердечнососудистой патологией, отсутствие высыпаний на коже позволяют отличить синдром от различных форм пемфигоида, герпетического дерматита Дюринга и др.

## **Эритема многоформная экссудативная**

Многоформная экссудативная эритема — остро развивающееся заболевание, характеризующееся появлением эритематозных пятен, буллезным поражением кожи, слизистых оболочек, циклическим рецидивирующим течением.

**Частота** – 0,3–0,5:100 000 населения/год.

**Преобладающий возраст.** Молодой и средний, в том числе и дети, тяжёлые формы отмечают в 2–3 раза чаще у мужчин.

**Классификация** • Инфекционно-аллергическая (идиопатическая) форма вызывается инфекционными агентами (*Mycoplasma pneumoniae*, вирусами простого герпеса, гриппа, паротита, Коксаки, Есно, *Chlamidia trachomatis* и др.) • Токсико-аллергическая (симптоматическая) форма связана с гиперчувствительностью к ЛС • Экссудативная злокачественная форма (синдром Стивенса–Джонсона)

### **Клиническая картина**

- **Общие симптомы:** Жжение и зуд в области высыпаний; болезненность и гиперемия слизистых оболочек, прежде всего рта и половых органов; лихорадка.

- **Поражение слизистых оболочек.**

Высыпания многоформной экссудативной эритемы *на слизистой оболочке полости рта* обычно возникают остро, сопровождаясь повышением температуры и недомоганием. Возникает разлитая или локализованная в нескольких местах гиперемия слизистой, сопровождающаяся отеком. На этом фоне уже через несколько часов образуются различных размеров пузыри с серовато-белой плотной покрывкой и серозным содержимым. Усиливается саливация, появляется болезненность при приеме пищи. Через 1-2 дня пузыри вскрываются и образуются различных размеров болезненные, легко кровоточащие эрозии, покрытые спавшимися покрывками пузырей, имеющие вид серовато-белого налета.

*Поражение красной каймы губ* обычно сопровождается отечностью. Пузыри на губах вскрываются очень быстро, эрозии покрываются кровянистыми корками, которые при присоединении вторичной инфекции становятся грязно-серыми. Из-за сильной болезненности высыпаний больные с трудом могут открывать рот, глотать, говорить. Эти симптомы сохраняются от 1,5 до 3 недель. При локализации экссудативной эритемы на слизистой оболочке полости рта из-за резко выраженной экссудации отечные папулы, характерные для этого заболевания при локализации на коже, появляются не всегда.

- **Поражение кожи.**

- **Папулезная (простая) форма.** На коже разгибательных поверхностей предплечий, голеней, тыла кистей и стоп, лице, половых органах, на слизистых оболочках остро возникают симметричные высыпания. Появляются отёчные, чётко отграниченные пятна или уплощённые папулы розово-красного цвета округлой формы, диаметром от нескольких миллиметров до 2–5 см, периферическая

часть и центр их цианотичны (характерный признак ириса или мишени), иногда с папулой или пузырьком, наполненным серозным или геморрагическим содержимым в центре. Иногда на губах, щеках, нёбе возникают разлитая эритема, пузыри, эрозивные участки, покрытые желтовато-серым налётом.

- При *буллезной форме* на коже появляются пузыри, в процесс вовлекается слизистая оболочка полости рта, однако количество высыпаний значительно меньше.
- Наиболее тяжёлое проявление — *синдром Стивенса–Джонсона* • Крупные пузыри на коже и слизистых оболочках, после их вскрытия образуются сплошные кровоточащие болезненные очаги. Губы и дёсны красные, опухшие, с кровянистыми корками • При поражении глаз наблюдаются блефароконъюнктивит, иридоциклит, потеря зрения • В процесс могут вовлекаться внутренние органы • Нередко высыпания появляются на половых органах.
- При токсико-аллергической форме, в отличие от идиопатической, нет сезонности рецидивов высыпаний.

**Методы исследования.** • Проводят лабораторные исследования для исключения сифилиса — серологические реакции, исследования на бледную трепонему • Симптомы Никольского, Асбо–Хансена отрицательны, в мазках-отпечатках нет акантолитических клеток.

**Патоморфология.** Различают дермальный, смешанный дермально-эпидермальный и эпидермальный типы поражения. Дермальные изменения характеризуются набуханием эндотелия сосудов и периваскулярной лимфогистиоцитарной инфильтрацией с нейтрофилами и эозинофилами, отеком сосочкового слоя, экстравазатами эритроцитов. Эпидермальные изменения проявляются некрозом эпителиальных клеток, спонгиозом, вакуольной дегенерацией базальных клеток. При формировании пузырей базальная мембрана интактна.

**Дифференциальный диагноз** • Ветряная оспа • Буллезный пемфигоид • Герпетиформный дерматит Дюринга • Опоясывающий герпес • Сифилитические папулёзные высыпания.

**Лечение.**

**Общее.**

- При лёгком течении — антигистаминные и десенсибилизирующие средства.
- В более тяжёлых случаях и при распространённых буллезных формах — антибиотики (внутрь или парентерально), глюкокортикоиды (например, преднизолон 30–60 мг/сут с последующим

снижением дозы), ингибиторы протеолитических ферментов (трасилол). При синдроме Стивенса–Джонсона показаны дезинтоксикационные средства (гемодез, полиглюкин).

#### **Местное.**

- При поражении слизистой оболочки рта — тёплые полоскания 10% р-ром натрия гидрокарбоната, местными анестетиками (2% лидокаин), а также глюкокортикоидами: эликсир дексаметазона (0,5 мг на 5 мл воды) 4 р./сут. с последующим проглатыванием.
- При пузырях и эрозиях на коже — мази с глюкокортикоидами и антибиотиками (например, гиоксизон).

**Прогноз.** Исход заболевания в не осложненных случаях благоприятный. При синдроме Стивенса–Джонсона летальность — 10–30%.

**Синоним.** Мультиформная эритема

**МКБ. L51** Эритема многоформная

## **БУГОРКОВЫЕ ДЕРМАТОЗЫ**

Бугорки наблюдаются при хронических инфекционных заболеваниях кожи, таких как туберкулез, сифилис, лепра, лейшманиоз и др.

## **УЗЛОВАТЫЕ ДЕРМАТОЗЫ**

Узловатые высыпания на слизистой оболочке полости рта наблюдаются при туберкулёзе, актиномикозе, ангиоретикулёзе Капоши, лимфомах, раке, третичном периоде сифилиса и др.

### **Множественная геморрагическая идиопатическая саркома Капоши**

**Поражение слизистой полости рта.**

Поражение слизистой оболочки полости рта, если оно сопутствует другим проявлениям болезни, является относительно редкой локализацией саркомы Капоши. Изолированные проявления болезни на слизистой полости рта встречаются крайне редко.

Множественная геморрагическая идиопатическая саркома Капоши (син.: ангиоретикулез Капоши) на слизистой оболочке полости рта может возникать как в сочетании с изменениями кожи, так и без них. Данные о частоте поражения слизистой оболочки полости рта у больных саркомой Капоши весьма разноречивы и колеблются от 1 до 22%. Как правило, клинические проявления саркомы Капоши в полости рта встречаются у больных в пожилом возрасте.

Высыпания чаще располагаются на твердом и мягком небе слизистой щек, реже — в глотке, языке, дужках, миндалинах, а также в гортани и были представлены одиночными или множественными рельефно выступающими и хорошо ограниченными лиловато-опухолевидными или плоскими инфильтративными образованиями неправильных очертаний, величиной от горошины до лесного ореха, синюшно-красного цвета. Наблюдения свидетельствуют о том, что очаги саркомы Капоши на слизистой оболочке полости рта не склонны к быстрому распаду и изъязвлению, как это обычно наблюдается при аналогичной локализации лимфосаркомы и грибовидного микоза. Лишь у небольшого числа больных опухоли и инфильтраты подверглись некротическому распаду образованием большой язвенной поверхности. В этих случаях края язвы были инфильтрированы, неравномерно выступали над окружающими тканями, дно язвы было бугристым и покрыто некротическим налетом. Язвы умеренно болезненны. Еще у больных в области спинки языка описаны множественные опухоли размером от лесного до грецкого ореха, возвышавшиеся над окружающими тканями, фиолетово-синюшного цвета, плотноэластической консистенции. Поверхность опухолей неровная, напоминающая клубнику.

**Патоморфология.** Патоморфологически выделяют ангиоматозный, фибробластический и смешанный варианты. В начальной стадии (стадия пятен, поверхностных бляшек) в сетчатом слое дермы периваскулярные пролифераты из округлых клеток с крупными ядрами смешаны с лимфоидными элементами, гистиоцитами и плазмócитами; в пролифератах нередко формируются сосуды, представляющие собой скопления концентрически расположенных вытянутых клеток; местами очаги кровоизлияний и отложения гемосидерина. В более зрелых элементах (узелки, инфильтрированные бляшки, узлы) при ангиоматозном варианте выделяется большое количество сосудов (капилляры, артериолы, вены, лимфатические щели), в том числе и новообразованных, находящихся на разной стадии дифференцировки; многие сосуды образуют лакуны типа «кровяных озер». При фибробластическом варианте вытянутые клетки (имеющие вытянутые ядра, как и фибробласты) формируются в пучки, переплетающиеся в различных

направлениях; пролиферация этих клеток может быть диффузной и занимать всю толщину дермы или ограниченной в виде узлов, окруженных соединительной капсулой. Для смешанного варианта характерны ангиоматозные изменения и пролиферация веретенообразных клеток.

**Диагноз** ставят на основании клинической картины и результатов гистологического исследования.

**Дифференциальный диагноз** проводят с пиогенной гранулемой, гемангиомой, гломусной опухолью, меланомой, лимфомой кожи.

Иногда при расположении высыпаний на гребне альвеолярного отростка на месте отсутствующих зубов по внешнему виду поражение может напоминать *пиогенную гранулему*, т. е. иметь характер многочисленных мягких разрастаний цвета сырого мяса с изъязвленной поверхностью. Отсутствие ножки, наличие петехиальных высыпаний позволяют отличить этот процесс от пиогенной гранулемы.

Тестовая консистенция отличает ангиоретикулез Капоши *от рака, актиномикоза, лепры*.

От *скрофулодермы* слизистой оболочки рта ангиоретикулез Капоши можно дифференцировать на основании коричневого цвета высыпаний, наличия петехиальных элементов, отсутствия подрытых и изъеденных краев образующейся язвы. Решающее значение в диагностике этого заболевания принадлежит гистологическому методу исследования, особенно при дифференциальной диагностике болезни Капоши и изменений слизистой оболочки при *гемобластозах*. При наличии высыпаний на коже диагностика облегчается.

**Лечение:** химиотерапевтические препараты циклофосфан, винкристин, винбластин и др. Наиболее выраженный эффект получен от применения проспидина, который вводят внутримышечно или внутривенно по 0,1-0,2 г ежедневно; на курс 3-4 г (всего 2-4 курса). При отсутствии эффекта, а также при наличии распространенных узловатых или опухолевых образований проводятся курсы полихимиотерапии. Схема 1: проспидин (внутримышечно по 0,1 г ежедневно в течение 20-25 дней), винкристин (внутривенно по 1 мг 1 раз в неделю), преднизолон (внутрь по 20-30 мг ежедневно). Схема 2: вместо винкристина применяют винбластин (розевин) по 10 мг 1 раз в 6 дней. Схема 3: начинают лечение с внутримышечных инъекций спиробромина по 300 мг ежедневно до 3-4 г, со 2-го дня внутривенно вводят винкристин по 0,5-1,0 мг 1 раз в 7 дней (всего 4 вливания), по окончании инъекций спиробромина назначают проспидин внутримышечно по 0,1 г ежедневно до 1,5-2,0 г. Рентгенотерапия показана лишь при опухолевых поражениях в сочетании с химиотерапией или хирургическим удалением элементов. Продолжительные ремиссии (до 48 мес) удалось получить при использовании электронного пучка.



## Гранулема пиогенная

Гранулема пиогенная – реактивный процесс, развивающийся через несколько недель на месте механической травмы в виде сосудистого узла из пролиферирующих капилляров.

**Пол. Возраст.** Встречается у лиц обоего пола, преимущественно у детей и юношей, редко - у пожилых людей.

### Клиническая картина.

**Локализация.** Кисти, стопы, губы, туловище, слизистые оболочки рта, перианальная область.

- **Поражение слизистых оболочек.**

Локализация: чаще всего на десне, реже – на красной кайме и слизистой оболочке губ. Проявляется в виде единичного мягкого опухолевидного образования грибовидной формы на ножке, синюшно красного цвета. Легко кровоточит, может изъязвляться.

- **Проявления на коже.**

Представляет собой сосудистую опухоль диаметром 5-10 мм (иногда до 5 см) иногда сидящую на узкой или широкой ножке, окруженную воротничком отслаивающегося эпидермиса. Вначале опухоль имеет гладкую поверхность красного цвета. Более старые элементы имеют более темную окраску, нередко эрозированы, покрыты темными корками, легко кровоточат при травматизации, могут изъязвляться и некротизироваться. Иногда поверхность опухоли становится веррукозной.

**Течение** с быстрым ростом, и фазой стабилизации. Спонтанная инволюция не наблюдается.

**Патоморфология.** Гистологически в дерме выявляется очаг из большого количества новообразованных сосудов с набухшим эндотелием и расширенными просветами, покрытый уплощенным эпидермисом. Капилляры и участки пролиферации эндотелия располагаются в рыхлой отечной строме, не содержащей молодых коллагеновых волокон. В ранних стадиях опухоли воспалительная реакция отсутствует. В старых очагах в результате изъязвления эпидермис подвергается деструкции, что сопровождается воспалительной реакцией с появлением в строме полиморфноядерных лейкоцитов.

**Диагностика.** Проводится на основании анамнеза, клинической картины, результатов гистологического исследования.

**Дифференциальная диагностика.** Ярко-красный цвет, наличие ножки, мягкая консистенция, легкая кровоточивость позволяют дифференцировать пиогенную гранулему от *бородавчатого предрака*

губы. • Быстрое разрешение, ярко-красный цвет, наличие тонкой ножки, легкая кровоточивость позволяют отличить пиогенную гранулему от *папилломы*.

**Лечение:** при опухолях на узкой ножке применяют кюртаж, электродиссекацию, криодеструкцию основания. Иногда неполное удаление опухоли приводит к рецидивам, в связи с чем при опухолях на широкой ножке рекомендуется хирургическое удаление с захватом глубоких участков опухоли. При небольших опухолях эффективно прижигание 10% раствором нитрата серебра.

**Синонимы** • Ботриомикома. • Гранулема телеангиэктатическая.

### **Предраковые заболевания слизистой оболочки рта и красной каймы губ**

У большинства больных раку предшествуют те или иные заболевания слизистой оболочки рта и красной каймы губ, которые называют предраковыми. Способствуют их возникновению в первую очередь травмы, особенно хронические, в том числе курение и жевание табака, алкоголя. Травмы рассматриваются как внешние факторы канцерогенеза. Раку нередко предшествуют пролиферативные процессы, доброкачественные опухоли, хронические воспалительные заболевания, сопровождающиеся эрозиями и язвами.

Предраковое заболевание существует длительное время (от нескольких месяцев до десятков лет), затем может перейти (но необязательно) в рак. Своевременное выявление и лечение предраковых заболеваний устраняет угрозу появления рака или позволяет провести своевременное, более эффективное и безвредное лечение.

Классификация предопухолевых процессов красной каймы губ:

- С высокой частотой озлокачествления (облигатные): 1) бородавчатый предрак; 2) ограниченный предраковый гиперкератоз; 3) абразивный преинвазивный хейлит Манганотти.
- С малой частотой озлокачествления (факультативные): 1) лейкоплакия; 2) кератоакантома; 3) кожный рог; 4) папиллома с ороговением; 5) эрозивно-язвенная и гиперкератотическая формы красной волчанки и красного плоского лишая; 6) постлучевой хейлит.

### **Бородавчатый предрак губы**

Бородавчатый предрак (*praecancer verrucosus*). Возникает почти исключительно на нижней губе и выглядит как безболезненный узелок полушаровидной формы с бородавчатой поверхностью

диаметром 4- 10 мм. Цвет очага - от почти нормальной окраски красной каймы до застойно-красного. Сверху узелок покрыт трудно удаляемыми серыми чешуйками и располагается на неизменной красной кайме или на фоне небольшой гиперемии.

**Патоморфология.** При гистологическом исследовании обнаруживаются резко выраженная ограниченная пролиферация эпителия за счет расширения шиповидного слоя, в ряде случаев гиперкератоз и паракератоз, полиморфизм клеток шиповидного слоя разной степени выраженности, вплоть до резкого. Базальная мембрана сохранена. Переход в инвазивную форму рака возникает быстро - через 1-2 месяца от начала заболевания.

**Дифференциальная диагностика.** Обыкновенная бородавка отличается от бородавчатого предрака наличием нитевидных сосочковых разрастаний и гипертрофированного рогового слоя по периферии элемента. Обычно бородавки возникают у детей и бывают множественными.

От папилломы бородавчатый предрак отличается отсутствием ножки, более плотной консистенцией, локализуется строго на красной кайме. В сомнительных случаях установить диагноз можно на основании гистологического исследования.

### **Ограниченный предраковый гиперкератоз красной каймы губ**

Заболевание представляет собой участок ороговения полигональной формы размером более 2 мм. Очаг поражения у большинства больных как бы погружен в слизистую оболочку, чаще слегка западает, но может быть несколько возвышающимся, с ровной поверхностью, покрытой тонкими плотно сидящими чешуйками. При поскабливании удалить его не удастся. Пальпация выявляет поверхностное пластинчатое уплотнение. Фоновые изменения отсутствуют, реже эта форма предрака возникает на фоне неспецифического воспаления.

**Патоморфология.** При гистологическом исследовании определяются ограниченный участок акантоза, часто явления дисконнекции и полиморфизма клеток, гиперкератоз на поверхности.

**Дифференциальную диагностику** проводят с лейкоплакией и красным плоским лишаем. **Течение и прогноз.** Озлокачествление наступает через несколько месяцев или лет.

**Синонимы** • hyperkeratosis praecancrosa circumscripta.

### **Кожный рог**

Кожный рог - ограниченная гиперплазия эпителия с мощным гиперкератозом, по внешнему виду и плотности напоминающая рог. Возникает на красной кайме губы, чаще нижней, у людей старше 60

лет, безболезнен. Цвет его серый или серовато-коричневый, диаметр до 1 см, длина до 1 см. Кожный рог - длительно (годами) существующее заболевание. О его озлокачествлении говорит появление воспаления и уплотнения вокруг основания рога, усиление ороговения.

**Диагноз** уточняется после удаления очага и его гистологического исследования.

**Лечение** хирургическое - удаление кожного рога в пределах здоровых тканей.

**Синонимы** • cornu cutaneum.

## Кератоакантома

Кератоакантома - эпидермальная доброкачественная опухоль, быстро развивающаяся и спонтанно регрессирующая.

**Возраст. Пол.** Возникает в среднем и пожилом возрасте у лиц обоего пола.

**Локализация.** Преимущественно на открытых участках кожного покрова (главным образом на лице). Отмечены случаи возникновения кератоакантомы на красной кайме губ, крайней плоти, в перианальной области, на слизистой оболочке полости рта.

### Клиническая картина.

Опухоль локализуется на красной кайме губы, очень редко на языке. Кератоакантома возникает как единичный серовато-красный плотный узелок с воронкообразным углублением в центре, заполненным довольно легко удаляющимися роговыми массами.

Опухоль быстро растет и уже через месяц достигает своего максимального размера (2,5 x 1 см). Кератоакантома безболезненна, подвижна, не спаяна с окружающими тканями, плотноэластической консистенции. Течение циклическое со сменой фаз роста, стабилизации и спонтанной инволюции, которая происходит в сроки до 3 мес после начала заболевания.

Среди атипичных кератоакантом различают гигантские (диаметром более 2 см), стойкие (персистирующие свыше 3 мес) и др. Атипичные кератоакантомы отличаются затяжным течением, редким «самоизлечением» (20%), возможностью трансформации в плоскоклеточный рак.

**Дифференциальный диагноз** проводится с плоскоклеточным раком кожи, базалиомой, метастазами рака внутренних органов в кожу. Кератоакантома, которая может возникнуть на губах, отличается от бородавчатого предрака, папилломы, кожного рога наличием в центре элемента кратера,

заполненного довольно легко удаляемыми роговыми массами. *Рак* имеет более плотные консистенцию и основание, после удаления роговых масс при нем появляется кровоточивость.

**Лечение:** при типичных кератоакантомах – выжидательная тактика в течение 3 мес в расчете на спонтанную инволюцию; при атипичных – иммуноотропные препараты (ароматические ретиноиды, обкалывания нитроном А); атипичные солитарные кератоакантомы в стадии стабилизации и регресса могут удаляться (хирургически, электрокоагуляцией, криодеструкцией, углекислым лазером и т. д.).

## ЭРОЗИВНЫЕ И ЯЗВЕННЫЕ ДЕРМАТОЗЫ

Эрозии и язвы в полости рта наблюдаются при большом числе заболеваний. Чаще всего они появляются после вскрытия пузырей при буллезных дерматозах. Также они часто встречаются при инфекционных заболеваниях сифилисе, туберкулезе, а также при опухолях, красном плоском лишае и др. При осмотре пациента следует иметь в виду, что эрозии и язвы являются вторичными элементами. И, в большинстве случаев, происходят из какого-либо первичного элемента. Поэтому для правильной постановки диагноза необходимо найти первичный элемент сыпи.

### Афты. Афтозный стоматит

*Афты* представляют собой четко очерченные серовато-белые язвы, окруженные венчиком гиперемии (в переводе с греческого «афта» означает «язва»). *Рецидивирующий афтозный стоматит* (РАС) – болезненные изъязвления в полости рта, которые рецидивируют через некоторые промежутки времени, составляющие от нескольких дней и месяцев до нескольких лет. Это наиболее распространенные высыпания на слизистой оболочке полости рта, которые встречаются у 15–30% населения.

**Частота.** Распространенное заболевание. Большинство взрослых когда-либо болели афтозным стоматитом.

**Возраст. Пол.** Заболевание обычно начинается в 10–20 лет, с возрастом рецидивы становятся все реже. Женщины болеют чаще, чем мужчины. Встречаются семейные случаи: примерно у 30-40% пациентов с РАС болеет еще один член семьи.

**Факторы риска.** Травма слизистой, наследственная предрасположенность.

**Сопутствующие заболевания.** Болезнь Бехчета, периодическая наследственная нейтропения, ВИЧ-инфекция.

**Этиология.** Неизвестна. Причастными к его возникновению считают несколько предрасполагающих факторов, таких как наследственность, травма, пищевая гиперчувствительность, стресс, инфекции (*Streptococcus sanguis* и *S. mitis*, вирус простого герпеса I, вирус ветряной оспы, цитомегаловирус), системные причины (болезнь Бехчета), желудочно-кишечные расстройства, пищевые дефициты, синдром Свита, ВИЧ-инфекция, эндокринные заболевания, иммунологические расстройства и др. Современные данные свидетельствуют в пользу концепции об иммунологической природе патологических процессов и о нарушении клеточного иммунного ответа.

**Жалобы.** Даже мелкие афты достаточно болезненны и затрудняют прием пищи. Перед появлением афты возможно жжение или покалывание. Тяжелый афтозный стоматит сопровождается недомоганием, слабостью, похуданием.

### **Клиническая картина**

*Афты.* Продромальная стадия обычно характеризуется дискомфортом и иногда эритемой в течение 1—3 дней. Затем появляется маленькое болезненное красное пятно или папула, однако на этой стадии больные редко обращаются к врачу. Далее быстро образуется язва (одна или несколько) округлой или овальной формы, покрытая фибринозной пленкой (серовато-белый налет), с четко очерченными, иногда отечными краями.

Локализация очагов обычно ограничена неороговевающей или плохо ороговевающей слизистой оболочкой полости рта, например, щек, губ, языка, подъязычной области, мягкого нёба и язычка. Иногда поражаются прилегающие участки десен и твердого нёба.

Основные клинические характеристики *рецидивирующего афтозного стоматита* – это рецидивы болезненных язв в полости рта с интервалами в несколько дней, недель и даже месяцев.

**Классификация.** На основании клинических критериев рецидивирующие афты подразделяют на три группы: мелкие, крупные и герпетиформные изъязвления.

- Малые афты: диаметр менее 1 см.
- Большие афты: диаметр до 3 см.
- Герпетиформные афты: множественные (до 100 элементов) мелкие высыпания.

#### *Мелкие рецидивирующие афты*

Наиболее распространенная форма заболевания. Клинически она представляет собой мелкую болезненную язву овальной формы диаметром 2–6 мм. Язва покрыта желто-белой некротической

оболочкой и окружена эритематозным ободком. Такие язвы могут быть единичными или множественными. Они персистируют в течение 6–10 дней, заживают без образования рубцов и обычно рецидивируют с 1-5-месячными интервалами.

#### *Крупные рецидивирующие афты*

Встречаются гораздо реже и являются тяжелой формой заболевания. Язвы глубокие, очень болезненные, их диаметр составляет 1-2 см, а количество варьирует от 1 до 3. Они существуют примерно 3–4 нед., после заживления иногда оставляют рубец и часто рецидивируют с интервалом 1–3 мес. Большие афты иногда сопровождаются увеличением и болезненностью шейных лимфоузлов.

#### *Герпетиформные язвы*

Относятся к самой редкой форме РАС. Очаги представляют собой множественные (10-100 и более) мелкие изъязвления диаметром 1-3 мм и имеют характерную тенденцию возникать группами. Изъязвления персистируют в течение 1-2 нед., часто рецидивируют в период от 1 года до 3 лет и более типичны для женщин. По сравнению с другими формами заболевания эта форма начинается в более позднем возрасте.

#### **Диагностика.**

Диагноз всех трех форм афтозного стоматита базируется исключительно на клинических критериях, поскольку отсутствуют специфические диагностические тесты.

#### **Патоморфология.**

Более или менее выраженное изъязвление эпителия, воспалительная реакция. Патогномоничных изменений нет. Биопсия позволяет исключить другие заболевания — инфекционные (сифилис, гистоплазмоз), воспалительные (красный плоский лишай) и новообразования (плоскоклеточный рак).

#### **Лечение**

*Общие терапевтические рекомендации.* При лечении РАС важно исключить афтоподобные изъязвления, которые ассоциируются с системными заболеваниями. Подавляющее большинство пациентов с РАС - это здоровые люди. Успешная терапия РАС требует точного диагноза и контроля над провоцирующими этиологическими факторами. Учение заболевания должно преследовать следующие цели: а) устранение боли и дискомфорта, б) сокращение продолжительности болезни и в) профилактику рецидивов.

### *Местное лечение.*

Местное лечение может уменьшить боль и сократить продолжительность болезни, но оно не предотвращает рецидивы. Местные анестетики, такие как 2% лидокаин (лигнокаин), бензокаин и бензидамина гидрохлорид, могут ослабить боль лишь на короткий период. В последнее время для уменьшения боли применялся 3% диклофенак на базе 2,5% гиалурона. Местные тетрациклины применялись с частичным успехом. При этом капсулу (250 мг) растворяют в 30 мл воды, а затем 5 мл раствора используются для полоскания 4–6 раз в день. Лечение повторяют в течение 3–5 дней. Применялись многие другие противовоспалительные и противомикробные средства (хлоргексидин, листерин), но с неудовлетворительным результатом. Лучшие из местных препаратов – 1% триамцинолона ацетонид на адгезивной основе (орабейс) или 0,05% клобетазола пропионат в форме геля (темовейт) - наносят на язву 6 раз в день в течение 4–6 дней. Внутриочаговые инъекции триамцинолона ацетонида или бетаметазона дипропионата и фосфата калия могут успешно применяться только при крупных афтозных язвах.

### *Общее лечение.*

Системные кортикостероиды (преднизон, бетаметазон) в средних дозах 20-30 мг или 2-3 мг соответственно в течение 4–8 дней эффективны при крупных язвах или герпетиформных изъязвлениях. При повторных эпизодах, а также в случаях появления новых язв до заживления старых системные препараты могут помочь в профилактике новых очагов.

Долгосрочное применение системных кортикостероидов противопоказано из-за побочных действий.

### **Течение и прогноз.**

Малые афты заживают самостоятельно через 1 – 2 нед. У многих больных они неоднократно рецидивируют. Изредка заболевание протекает практически без ремиссий – этот вариант называют афтозным комплексом; возможно поражение слизистой ротоглотки, половых органов или заднепроходного канала. Большие афты существуют по 6 нед и дольше, а заживая, оставляют после себя рубцы. Герпетиформные афты обычно заживают через 1 – 2 нед. При длительном афтозном стоматите в сочетании с лихорадкой, неврологической симптоматикой, васкулитом или артритом следует заподозрить болезнь Бехчета, даже если слизистая половых органов не поражена.

**Синонимы:** aphthae; афтозный стоматит – афтоид; малые афты – афты Микулича, рецидивирующий афтозный стоматит; большие афты – афты Саттона, рубцующийся стоматит.



## Болезнь Бехчета

Болезнь Бехчета – системное хроническое заболевание с рецидивирующим течением, проявляющееся характерной триадой: рецидивирующий афтозный стоматит, язвенные изменения слизистой оболочки и кожи половых органов, поражение глаз в виде увеита или иридоциклита. Дополнительно возможно поражение других органов – часто возникают артрит, тромбоз, колит, неврологическая симптоматика.

**Частота.** Заболевание распространено в Японии и странах Средиземноморья (в т.ч. в Турции). Распространённость в США – 1:100 000, в России – 3:100 000, в Японии – 670:100 000.

**Преобладающий возраст** – 30–40 лет.

**Преобладающий пол** – мужской (2:1).

**Этиология и патогенез.** Неизвестны. Одна из гипотез предполагает аутоиммунный характер болезни. В странах восточного Средиземноморья и на Дальнем Востоке у больных с повышенной частотой обнаруживают HLA-B5 и HLA-B51. Описано несколько случаев заболевания семейного характера.

**Факторы риска** • Принадлежность к коренным этническим группам Средиземноморья, Японии, Ближнего Востока.

**Жалобы.** Болезненные язвы на слизистой рта или на половых органах и боль при глотании – у всех больных. Высыпания на коже – у 80%. Другие жалобы – в зависимости от пораженных органов.

**Клиническая картина.**

- **Слизистая оболочка ротовой полости:** афтозный стоматит (99%). Язвы диаметром 3–10 мм с четко очерченными валикообразными краями, окаймленные венчиком гиперемии. Дно некротизировано. На слизистых располагаются группами (от 2 до 10), существуют от нескольких дней до нескольких недель, заживают без рубца и рецидивируют не менее трех раз в течение 12 мес
- **Половые органы** •• мужчины – болезненные язвы на коже полового члена и мошонки •• женщины – язвы на слизистой оболочке вульвы и влагалища, часто болезненные
- **Поражения глаз:** ирит, иридоциклит, хориоретинит, гипопион (скопление гноя в передней камере глаза), кровоизлияния в сетчатку, отёк диска, атрофия зрительного нерва.
- **Кожные проявления** – папуло-везикулёзная сыпь, изменения по типу узловатой эритемы, васкулиты, пиодермия. Возможно гнездное выпадение волос.

- *Поражение суставов* •• Утренняя скованность возникает у 30% пациентов •• Симметричный полиартрит крупных суставов нижних конечностей без явлений деструкции
- *Тромбофлебиты*: поверхностные вены, реже – лёгочные вены, вены головного мозга
- *Неврологические симптомы*: поражение черепных нервов; симптоматика, напоминающая рассеянный склероз, пирамидная недостаточность.
- *Поражение ЖКТ*: афтозно-язвенные изменения слизистой оболочки ЖКТ, часто клинически неотличимые от таковых при неспецифическом язвенном колите или болезни Крона
- *Поражение лёгких*: тромбоз или ТЭЛА, реже — лёгочные инфильтраты, плеврит.
- Редко возникают миопатия или миозит, гангрена, эпидидимит, гломерулонефрит, шизоаффективные расстройства.

**Патоморфология.** На ранних стадиях: васкулит с инфильтрацией стенок сосудов нейтрофилами, набуханием эндотелия, диапедезом эритроцитов и лейкоклазией (распад нейтрофилов с образованием «ядерной пыли»). На поздних стадиях: развернутая картина лейкокластического васкулита, иногда фибриноидный некроз стенок сосудов (некротический васкулит).

**Лабораторные данные** • Выбор исследований определяется тем, какие органы поражены. Все исследования неспецифичны.

**Диагностическая тактика.** В России болезнь Бехчета следует предполагать после исключения других причин образования язв слизистых оболочек.

Международные диагностические критерии (1990):

- *Большой критерий.*

Рецидивирующие изъязвления полости рта. (Мелкие афтозные, крупные афтозные или герпетиформные изъязвления, выявляемые врачом или достоверно наблюдаемые больным, рецидивирующие по крайней мере 3 раза в течение 12 месяцев).

- *Малые критерии*

1. Рецидивирующее изъязвление половых органов. (Рецидивирующие генитальные язвы или рубцы, особенно у мужчин, выявляемые врачом или достоверно наблюдаемые больным)
2. Поражение глаз. (Передний увеит, задний увеит, помутнение стекловидного тела при исследовании со щелевой лампой или васкулит сетчатки, выявляемый офтальмологом)

3. Поражение кожи. (Поражение, напоминающее узловатую эритему, выявляемое врачом или достоверно наблюдаемое пациентом; псевдофолликулит; папулопустулезные высыпания или акнеформные узлы (у подростков, не получавших кортикостероидных препаратов)

4. Положительный тест патергии. (Эритематозная папула (пустула) >2 мм через 24-48 ч после укола стерильной иглой под кожу на глубину 5 мм оценивается врачом).

Примечание: Для постановки диагноза нужны 1 большой и 2 малых критерия. Критерии допустимо применять только при отсутствии другой патологии, способной обусловить их наличие.

## ЛЕЧЕНИЕ

*Общая тактика.* В основе — иммунодепрессивная терапия (местная — при изменениях слизистых оболочек, системная — для лечения внеслизистых проявлений). Особенности режима, диеты не предложено.

### *Лекарственное лечение*

- При системных реакциях (повышение температуры тела, поражение глаз, ЦНС) •• Преднизолон по 1 мг/кг/сут или пульс-терапия метилпреднизолоном по 1 г в/в ежедневно в течение 3 дней. При заднем увеите в случае отсутствия улучшения после гормонотерапии — циклоспорин по 5 мг/кг/сут с постепенным повышением дозы до 10 мг/кг/сут до развития лечебного эффекта (терапевтические концентрации циклоспорина в плазме крови — 50–200 нг/мл) •• Цитостатические средства (прежде всего при менингоэнцефалите или поражении глаз) ••• Хлорамбуцил по 0,1–0,2 мг/кг длительно (до 2 лет) ••• Азатиоприн по 2–3 мг/кг/сут ••• Циклофосфамид по 50–100 мг/сут в утренние часы. Следует предупредить пациента о необходимости в течение дня выпивать не менее 8–10 стаканов воды и при появлении гематурии обращаться врачу. Лекарства следует принимать внутрь ввиду лёгкости образования постинъекционных нагноений.

- При тромбозах — ацетилсалициловая кислота 320 мг/сут.

- При резистентности к лечению рекомендуют применение в/в иммуноглобулина по 0,2–2 г/кг/сут в течение 4–5 дней.

**Осложнения.** • Слепота • Центральные и периферические парезы и параличи • Тромбоэмболия лёгочных артерий (редко) • Сосудистые аневризмы • Амилоидоз.

**Течение и прогноз.** Характерно волнообразное течение болезни — чередование обострений и ремиссий. Ремиссия может длиться несколько недель, месяцев или лет. При поражении ЦНС прогноз

значительно хуже. В странах восточного Средиземноморья и на Дальнем Востоке заболевание протекает тяжелее и является одной из ведущих причин слепоты.

**Синонимы** • синдром Бехчета, Турена большой афтоз.

**МКБ-10** • М35.2 Болезнь Бехчета.

### **Абразивный преанкротозный хейлит Манганотти**

Абразивный преанкротозный хейлит Манганотти является облигатным предраком нижней губы

**Возраст. Пол.** Встречается чаще у мужчин старше 50 лет.

**Этиология и патогенез.** Этиология не изучена. В основе развивающихся при заболевании патологических процессов лежат нарушения обменных процессов в коже и слизистой оболочке губ. В качестве предрасполагающего фактора является выпадение зубов у лиц пожилого возраста, ношение протезов. Но данные факторы только предрасполагают к развитию патологии, для возникновения же непосредственно патологических изменений необходимо наличие так называемых пусковых факторов. К ним относят прямые солнечные лучи, одномоментное или постоянное травмирование кожи губ. Второстепенную роль в развитии заболевания может играть недостаток в организме витамина А, нарушения со стороны системы пищеварения.

### **Клиническая картина.**

Проявления хейлита Манганотти отличаются довольно широким многообразием. В типичных случаях очаги поражения имеют вначале вид небольших дефектов в области красной каймы губы, чаще нижней, которые имеют округлую или овальную форму, иногда неправильную. Поверхность их ровная, гладкая, как бы отполированная, ярко-красного цвета. У части больных на поверхности дефектов остаются тоненькие слои из сохранившихся клеток кожи в виде тоненьких пленок. Часто очаг покрывается корками. Если их удалить шпателем, то можно получить кровотечение. Однако при травмировании дефектов, на которых корки отсутствуют, кровотечения никогда не бывает. Дефекты расположены на практически неизменной коже, отека и уплотнения ее практически никогда не выявляется. Иногда указанные очаги возникают на фоне покраснения кожи, которое является проявлениями воспалительной реакции. При этом сам участок покраснения распространяется за пределы дефекта еще на некотором расстоянии. Иногда же воспалительные реакции выражены очень значительно, в этих случаях вся красная кайма пораженной губы принимает ярко-красную окраску. Появляется плотный отек. Характерным именно для рассматриваемой патологии признаком является то, что воспалительные процессы чаще всего довольно нестойкие, они могут появляться, а

затем быстро исчезать. Такого не наблюдается практически ни при одном заболевании кожи воспалительного характера. Количество самих очагов поражения чаще всего небольшое и колеблется от 2 до 3. Больше их число встречается крайне редко. Дефекты, возникающие на красной кайме губ, быстро заживают и покрываются нормальной кожей. Однако они вновь возникают на том же самом или же в другом месте. Реже они могут не заживать в течение длительного времени.

**Патоморфология.** Гистологически выявляют ограниченную пролиферацию эпидермиса с дискомплексацией и атипией клеток.

**Диагностика** чаще основывается на данных клинического осмотра больного. В сомнительных случаях необходимо гистологическое исследование.

**Дифференциальный диагноз** проводится с эрозивными формами красной волчанки, красного плоского лишая, лейкоплакией, пузырчаткой, многоформной экссудативной эритемой, раком губы. • От *пузырчатки* эрозия при хейлите Манганотти отличается отсутствием положительного симптома Никольского и отсутствием в мазках-отпечатках акантолитических клеток. • *Герпетическая эрозия* имеет полициклические края и характеризуется кратковременным существованием. • *Эрозивно-язвенная форма красного плоского лишая* на красной кайме губ в отличие от хейлита Манганотти сопровождается высыпаниями вокруг эрозий папулезных элементов, сливающихся в виде кружева. • При *эрозивной лейкоплакии* эрозия располагается на фоне лейкоплакии, чего не бывает при хейлите Манганотти.

**Лечение.** Местно применяются концентрированный раствор витамина А, витамина Р. Также назначаются препараты, способствующие улучшению кровотока в мелких сосудах. различные лекарственные препараты, которые способствуют процессам заживления кожи. Используются кортикостероидные мази, цитостатики, препараты, способствующие заживлению кожи (метилурациловая мазь, солкосерил). Если в ротовой полости имеются очаги хронического воспаления, то они непременно должны быть устранены. При потере зубов необходимо правильно и своевременно устанавливать зубные протезы. При неэффективности консервативной терапии производят хирургическое иссечение.

**Течение и прогноз.** Течение заболевания хроническое с ремиссиями. При отсутствии адекватного лечения, может произойти трансформация в рак губы.

**Профилактика.** Необходимо избегать травмирования губы. Большую роль играет правильное протезирование зубов.

## НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ДЕРМАТОЗЫ

### Кератодермия Папийона - Лефёвра

Кератодермия Папийона - Лефёвра - наследственная диффузная кератодермия, сочетающаяся с пародонтозом и пиогенными инфекциями кожи и десен.

**Тип наследования** - аутосомно-рецессивный. У больных отмечаются снижение функции щитовидной и поджелудочной железы, нарушение функциональной активности лейкоцитов, снижение фагоцитарной активности нейтрофилов и чувствительности Т- и В-лимфоцитов к митогенам.

**Преобладающий возраст.** Заболевание обычно развивается в возрасте от 1 года до 5 лет (чаще на 2-3-м году жизни).

#### Клиническая картина

- Клиническая картина проявляется в виде эритемы ладоней и подошв, покрывающихся роговыми наслоениями, интенсивность которых постепенно усиливается. Участки кератоза нередко выходят за пределы ладонно-подошвенных поверхностей на тыл кистей и стоп, область пяточного (ахиллова) сухожилия, коленных и локтевых суставов. Характерен локализованный гипергидроз.
- Ногти нередко дистрофичны (тусклые, ломкие), волосы не изменены.
- Возможны кальцификация твердой мозговой оболочки, арахнодактилия, акроостеолиз.

**Поражение слизистых оболочек.** В возрасте 4-5 лет в результате персистирующего гингивита развивается прогрессирующий пародонтоз с образованием гнойных альвеолярных карманов, воспалением и дистрофией альвеолярных отростков с преждевременным кариесом и выпадением зубов, аномалией их развития.

**Дифференциальная диагностика.** Определяющим моментом является характерная патология зубов, не встречающаяся при других формах наследственных диффузных кератодермий.

**Патоморфология.** Гистологически выявляют гиперкератоз, нерегулярный паракератоз, в дерме - небольшой воспалительный инфильтрат. В клетках рогового и зернистого слоев обнаруживают липидоподобные вакуоли, нарушение структуры тонофибрилл и кератогиалиновых гранул.

**Синонимы** • Ладонно-подошвенный гиперкератоз с периодонтитом. • Папийона - Лефёвра синдром.

## Эпидермолиз буллезный

Эпидермолиз буллезный- группа наследственных буллезных дерматозов, характеризующихся образованием пузырей на коже и слизистых оболочках, возникающих при незначительной травматизации или спонтанно. Чаще поражается кожа, однако в 10-15% случаев в процесс вовлекаются слизистые оболочки, в первую очередь полости рта. Пузыри чаще всего появляются на языке, но могут появляться на слизистой оболочке щек, неба, десен, губ. На месте заживших эрозий могут возникать рубцы.

**Классификация.** Выделяют несколько основных типов буллезного эпидермолиза на основе особенностей механизма образования пузыря и клинической картины: простой, соединительный и дистрофический. В пределах этих типов описано более 10 различных форм заболевания.

Изменения слизистой оболочки полости рта возникают при двух клинических формах буллезного эпидермолиза — полидиспластической и летальной.

### Клиническая картина

**Поражение слизистых оболочек.** При *полидиспластической форме* во рту появляются пузыри разных размеров с толстой серовато-белой крышкой и прозрачным содержимым. Они возникают как на внешне не измененной, так и на воспаленной слизистой оболочке, чаще имеют плоскую форму и различные очертания. Особенно часто и в большом количестве они образуются у детей примерно до 12 лет. На местах пузырных высыпаний развиваются атрофия слизистой оболочки и рубцовые изменения, которые довольно быстро приводят к ограничению подвижности языка. Местами могут появляться участки ороговения слизистой оболочки типа лейкоплакии. Нередко рубцовые изменения приводят к развитию микростомы. В более старшем возрасте поверхность образующихся эрозий может изъязвляться, язвы начинают вегетировать. Процесс завершается образованием грубых деформирующих рубцов.

**Дифференциальная диагностика.** Наличие грубых рубцовых изменений на слизистой оболочке полости рта и атрофии на месте пузырных высыпаний, детский и юношеский возраст больных, характерные изменения кожи отличают буллезный эпидермолиз от других пузырных заболеваний.

Следует иметь в виду сходство последствий буллезного эпидермолиза (атрофические изменения) с *атрофической формой красного плоского лишая* на слизистой оболочке полости рта. Однако при последней наряду с явлениями атрофии, микростомы и др. всегда имеются высыпания красного плоского лишая, особенно в области спинки языка.

При *энтеропатическом акродерматите* пузыри образуются вокруг рта, на красной кайме губ, но не на слизистой оболочке полости рта, как при буллезном эпидермолизе.

**Синонимы:** пузырьчатка наследственная Брока, кератолиз буллезный наследственный Терека, Кебнера болезнь, Гольдшейдера болезнь и др.)

## ИНФЕКЦИИ КОЖИ

### Туберкулез кожи и слизистых

Туберкулез кожи - группа заболеваний, обусловленных внедрением в кожу микобактерий туберкулеза и характеризующихся развитием клеточной аллергии, специфических гранулем и полиморфной клинической картиной.

**Этиология и патогенез.** Различают 4 типа микобактерии: человеческий, бычий, птичий и холоднокровных. Для человека патогенны два первых типа, однако у больных туберкулезом кожи чаще обнаруживают микобактерии человеческого типа. Здоровая кожа является неблагоприятной средой для жизнедеятельности микобактерий, и только определенные условия могут способствовать развитию заболевания. К ним относят гормональную дисфункцию, патологию нервной системы, витаминный дисбаланс, расстройства водного и минерального обмена, сосудистые нарушения, неудовлетворительные социально-бытовые и климатические условия, инфекционные заболевания. Возможен экзогенный путь через поврежденный эпидермис непосредственно от больного или через какие-либо предметы. Однако эндогенный путь распространения встречается значительно чаще первого. В этом случае возбудитель заносится в кожу гематогенно или лимфогенно из туберкулезного очага в другом органе. Возможно также распространение возбудителя на протяжении (*per continuitatem*) с соседних пораженных туберкулезным процессом органов или путем аутоинокуляции с мочой, калом, мокротой.

#### • Туберкулез слизистой оболочки полости рта

Туберкулез слизистой оболочки полости рта - развивается в результате проникновения микобактерий туберкулеза через поврежденный эпителий.

Поражаются главным образом постоянно травмируемые участки слизистой оболочки на щеках, языке, твердом небе и дне полости рта. При локализации на языке и переходной складке язва может иметь щелевидную форму. Отмечается выраженная болезненность язвы, регионарные лимфатические узлы увеличены и также болезненны.



*Милиарно-язвенный туберкулез* слизистой оболочки полости рта возникает у людей, страдающих тяжелыми открытыми формами туберкулеза легких, у которых развивается состояние анергии с отрицательными туберкулезными реакциями. Процесс возникает на слизистой оболочке полости рта в результате инокуляции микобактерий туберкулеза и беспрепятственного их размножения в слизистой оболочке. В результате на слизистой оболочке полости рта, чаще на небе, языке, в ретромолярной зоне, появляются мелкие, величиной с просяное зерно, желтовато-серые бугорки, которые очень быстро распадаются, в результате чего образуются язвы, сливающиеся между собой. Вначале образуется поверхностная, резко очерченная небольшая язвочка, которая довольно быстро увеличивается за счет периферического роста до размеров 3-копеечной монеты и более и несколько углубляется. Язва имеет мягкие подрытые, очень болезненные края. Дно ее покрыто легко кровоточащими грануляциями, а местами — остатками серовато-желтого распада. На дне язв и вокруг них часто видны серовато-желтые точки — так называемые зерна Трела, представляющие собой еще не распавшиеся бугорки.

**Диагностика.** Микроскопически на дне язвы, под нависающими ее краями обнаруживают микобактерии туберкулеза.

**Дифференциальный диагноз.** Такую язву следует дифференцировать от *гуммозной*, которая в отличие от язвы при милиарно-язвенном туберкулезе безболезненна или малоболезненна, имеет плотные валикообразные края, кратерообразную форму, круглые или овальные очертания, большую глубину; кроме того, в ней отсутствуют микобактерии туберкулеза.

*Туберкулезная волчанка* на слизистой оболочке полости рта чаще сочетается с поражением кожи, реже бывает изолированной. Чаще высыпания бугорков возникают на деснах, небе, язычке и губах. Люпомы размером от булавочной головки до чечевицы имеют тестоватую консистенцию и ярко-красный цвет. Обычно одновременно появляется несколько рядом расположенных бугорков. Вначале такое поражение имеет характер инфильтрированного очага, имеющего вид площадки. Затем бугорки несколько увеличиваются и весь очаг поражения производит впечатление сосочковых, а иногда и бородавчатых разрастаний, поверхность которых покрыта несколько потускневшим эпителием. Такие бугорки довольно скоро подвергаются распаду. Образующиеся при этом язвы имеют разные размеры, неправильные очертания и мягкие изъеденные, немного болезненные края. Дно язв красного цвета, покрыто желто-серым налетом и легко кровоточащими зернистыми грануляциями. Слизистая оболочка вокруг язв застойно гиперемирована и отечна. Часто обнаруживают нераспавшиеся бугорки. В дальнейшем на их месте образуются сплошные гладкие, обесцвеченные рубцы, на которых могут возникать новые люпомы. Для туберкулезной волчанки характерно вялое длительное (годы) течение.

Туберкулезная волчанка на слизистой оболочке полости рта имеет сходство с *бугорковым сифилисом*, который может появиться в любом месте слизистой оболочки в виде изолированных бугорков или обширных, быстро изъязвляющихся инфильтратов с фестончатыми очертаниями. В отличие от проявлений туберкулезной волчанки сифилитические бугорки плотные, коричневатокрасной окраски, характеризуются сравнительно быстрым течением (обычно несколько месяцев от начала возникновения до образования рубцов). Для волчанки типичны медленное развитие (в течение нескольких лет), мягкая консистенция люпом. На фоне атрофического рубца при волчанке часто видны новые люпомы, чего не бывает при сифилисе, отсутствуют фокусность, ячеистость поражения и правильные фестончатые границы. Язвочки, образующиеся при распаде сифилитических бугорков, имеют плотные ровные края в отличие от язвочек при туберкулезной волчанке, у которых края неровные и мягкие. Определенное значение имеют результаты серологических и иммунологических реакций.

**Патоморфология.** При гистологическом исследовании обнаруживают скопления эпителиоидных клеток, окруженных лимфоцитами, гигантские белые отросчатые эпидермоциты, различной степени казеозный некроз в центре бугорка.

*Скрофулодерма* (син.: колликативный туберкулез) может развиваться на языке и в толще щек. Возникает безболезненный узел, который медленно увеличивается и размягчается. Острые воспалительные явления отсутствуют. В дальнейшем узел вскрывается несколькими фистулезными ходами, из которых выделяется немного крошковатого гноя. Довольно быстро фистулезные ходы превращаются в язвы с мягкими, неровными, подрытыми краями, мягким дном, покрытым вялыми грануляциями и серовато-желтым налетом. Спустя 3—4 мес. язвы рубцуются.

**Патоморфология.** Гистологически обнаруживаются типичные гранулемы туберкулезной структуры с массой эпителиоидных клеток с явлениями казеозного распада.

**Дифференциальный диагноз** следует проводить с *сифилитической гуммой*, которая может возникать на любом месте слизистой оболочки полости рта, но чаще локализуется на небе и языке и обычно появляется в единственном числе в виде безболезненного, но плотного, застойнокрасной окраски узла с гладкой поверхностью, величиной со сливу. Для туберкулезного узла в отличие от гуммы не характерна плотная консистенция. Язва, образовавшаяся при распаде туберкулезного узла, отличается от язвы, сформировавшейся при распаде сифилитической гуммы, мягкостью и подрытостью краев. Края сифилитической гуммы плотные, валикообразные, а форма кратерообразная.

Узлы при *актиномикозе* отличаются от узлов при *скрофулодерме* значительной плотностью, наличием свищей, а не язв и присутствием в отделяемом из свищей лучистого гриба. Распадающаяся раковая опухоль слизистой оболочки полости рта характеризуется плотностью, вывороченными краями, легкой кровоточивостью, резкой болезненностью, наличием раковых клеток в соскобе с поверхности язв.

#### • **Туберкулез кожи.**

**Волчанка туберкулезная** (*lupus vulgaris*) - самая распространенная форма туберкулеза кожи. Основной морфологический элемент - бугорок (люпома), представляющий собой инфекционную гранулему. Бугорки склонны к периферическому росту и слиянию с образованием сплошных очагов. Бугорки изъязвляются. После рассасывания инфильтрата остается рубец или рубцовая атрофия кожи. При витропрессии бугорка выявляется феномен «яблочного желе» и западение бугорка при надавливании на него пуговчатым зондом. В зависимости от внешнего вида высыпаний выделяют плоскую, язвенную, туберозную, опухолевидную, веррукозную, папилломатозную, псориазиформную, мутилирующую, диссеминированную формы туберкулезной волчанки. Высыпания локализуются обычно на лице, но могут быть также на туловище и конечностях. Нередко поражается слизистая оболочка полости носа, твердого и мягкого неба, губ, десен. Вульгарная волчанка характеризуется вялым, длительным и доброкачественным течением.

**Туберкулез кожи колликувативный** (*скрофулодерма*) - вторая по частоте форма туберкулеза кожи. Высыпания представлены вначале плотными безболезненными узелками, которые, быстро увеличиваясь в объеме, превращаются в узел синюшно-красного цвета, плотно спаянный с подлежащими тканями. В дальнейшем узел размягчается и вскрывается с выделением гнойного содержимого с включениями некротизированной ткани. На месте узла образуется язва с мягкими краями, желтоватым налетом и вялыми грануляциями на дне. После ее заживления остаются весьма характерные «рваные» рубцы неправильной формы, покрытые сосочковидными выростами кожи, перемычками. *Скрофулодерма* возникает преимущественно в результате занесения микобактерий в кожу из пораженных лимфатических узлов и по лимфатическим сосудам из других очагов туберкулеза, имеющих у больного. Чаще поражаются области шеи, реже конечности, известны случаи расположения высыпаний вдоль позвоночника, в перианальной и перигенитальной областях. Туберкулиновые реакции дают, как правило, положительный результат.

**Туберкулез кожи папулонекротический** характеризуется полушаровидными папулами размером с конопляное зерно, красноватого цвета с синюшным оттенком, плотной консистенции, в центральной части которых возникает некроз. Некротические массы ссыхаются в плотно сидящую

корочку, после удаления которой образуется округлая язвочка с крутыми краями. После ее заживления остается характерный вдавленный, или «штампованный», рубчик. Папулы располагаются рассеянно на голенях, бедрах, ягодицах, разгибательных поверхностях верхних конечностей, преимущественно в области суставов. Реакция Манту у большинства больных положительная.

**Эритема индуративная Базена** по клинической картине напоминает узловатый васкулит. Основным элементом при индуративной эритеме является плотный, спаянный с кожей малоблезненный узел. Кожа над ним вначале не изменена, позднее она может стать красноватого цвета с синюшным оттенком. Узел подвергается регрессу, оставляя после себя участок рубцовой атрофии различной степени выраженности. Иногда узел размягчается и изъязвляется. Язвы неглубокие, дно их покрыто желто-зеленым налетом. Узлы локализуются на голенях, бедрах, верхних конечностях, животе; чаще болят женщины.

**Туберкулез кожи бородавчатый** характеризуется безболезненными узелками красноватого цвета с синюшным оттенком, которые увеличиваются за счет периферического роста. На поверхности в центре сформировавшегося таким образом инфильтрата появляются бородавчатые разрастания, покрытые роговыми массами. Периферическая часть инфильтрата остается обычно свободной от разрастаний и имеет вид красноватого ободка. Высыпания располагаются чаще на пальцах рук, тыльных и ладонных поверхностях кистей, подошвах. В определенной степени бородавчатый туберкулез можно отнести к профессиональным заболеваниям, так как он встречается у рабочих на бойнях, ветеринаров.

**Туберкулез кожи лица люпозный милиарный диссеминированный.** Характеризуется появлением на лице отдельных мелких розовато-бурых мягких узелков, которые могут изъязвляться и заживать с формированием рубчика или рассасываться без изъязвления.

**Туберкулез кожи милиарный острый** - проявление общего милиарного туберкулеза. Характерно появление на лице, туловище, конечностях мелких остроконечных папул, несколько напоминающих папулы при папулонекротическом туберкулезе, но с более выраженным геморрагическим характером процесса. Цвет папул синюшный, в них часто обнаруживают микобактерии.

**Туберкулез лихеноидный** (lichen scrophulosorum, лишай золотушных) представлен милиарными папулами желтовато-коричневого цвета или цвета нормальной кожи. Узелки мягковатой консистенции, нередко с маленькой чешуйкой в центре; могут наблюдаться плоские папулы с блестящей поверхностью, напоминающие таковые при красном плоском лишае. Заболевание поражает чаще

кожу туловища, реже - конечностей и лица, высыпания склонны к группировке. Туберкулиновые реакции положительные; обычно сопровождается туберкулез других органов.

**Туберкулез милиарно-язвенный** возникает вторично как результат аутоинокуляции у больных с активным туберкулезом других органов при отсутствии иммунитета. Обычная локализация - слизистые оболочки естественных отверстий, окружающая их кожа. Высыпания представлены узелками размером с булавочную головку, которые превращаются в гнойнички, а затем в язвы с неровным и бугристым дном. Бугристость обусловлена желтоватыми узелками, представляющими собой абсцессы «зерна Трела». Все описанные формы являются проявлением вторичного туберкулеза, поскольку все они развиваются, как правило, на фоне уже имеющихся в организме очагов туберкулезной инфекции или у людей, ранее переболевших туберкулезом, чаще легочной локализации, о чем свидетельствуют определяемые при рентгенологическом исследовании очаги Гона, уплотнения легочной ткани, очаговые тени на фоне фиброзно-измененного легочного рисунка.

**Туберкулез кожи первичный** встречается очень редко, главным образом у детей грудного возраста. Представлен первичным туберкулезным аффектом или первичным туберкулезным шанкром. Это достаточно глубоко залегающий инфильтрат, превращающийся в язву. Язвы бывают шанкроподобные (напоминают твердый шанкр, но менее плотной консистенции) и эпителиомоподобные. Через 2-3 нед развиваются лимфангит и регионарный лимфаденит, представляющие собой первичный туберкулезный комплекс.

**Дифференциальный диагноз** проводят с бугорковым сифилидом, раком кожи, лейшманиозом, глубокими микозами, васкулитом.

**Лабораторные исследования** • Общий анализ крови – умеренная анемия, повышение СОЭ, лимфопения. • Реакция Манту • Флюорография. • Биопсия кожи.

**Лечение.** Противотуберкулезная химиотерапия, средства, направленные на повышение иммунной защиты, нормализация обменных нарушений. Противотуберкулезные препараты по терапевтическому эффекту делятся на следующие группы: I-наиболее эффективные средства: изониазид, рифампицин; II - препараты средней эффективности: этамбутол, стрептомицин, протионамид (этионамид), пипразинамид, канамицин, флоримицин (виомицин); III-препараты умеренной активности - ПАСК, тибон (тиоацетазон). Лечение проводится в два этапа. На первом этапе назначают не менее 3 препаратов в течение 3 мес., а на втором - 2 препарата ежедневно или 2-3 раза в неделю (интермиттирующий способ). Через 3-4 мес. обычно меняют комбинацию препаратов для предупреждения лекарственной устойчивости. Патогенетическая терапия включает витамины (особенно группы В), антиоксиданты ( $\alpha$ -токоферол, тиосульфат натрия, дибунол),

иммуномодуляторы (нуклеинат натрия, тималин), анаболические стероиды, физиотерапевтические мероприятия (УФ-облучение в субэритемных дозах, электрофорез), лечебное питание. После основного курса лечения проводится противорецидивное лечение по 2 мес. - весной и осенью в течение 3 лет при локализованных формах и 5 лет при диссеминированных.

#### **МКБ. А18. 4** Туберкулез кожи и подкожной клетчатки

### **Кандидоз**

Кандидоз — оппортунистический микоз, протекающий с поражениями слизистых оболочек и кожных покровов; у пациентов с тяжёлыми иммунодефицитными состояниями возможны диссеминированные формы, чаще с поражением лёгких и органов ЖКТ.

**Этиология.** Возбудители — дрожжеподобные грибки рода *Candida*. 90% поражений вызывает *Candida albicans*. Прочие возбудители — *Candida tropicalis*, *Candida krusei*, *Candida lusitanae*, *Candida parapsilosis*, *Candida kefyr* (ранее *Candida pseudotropicalis*), *Candida guilliermondii*, *Candida (Torulopsis) glabrata* и очень редко — *Candida rugosa*, *Candida utilis*, *Candida lipolytica*, *Candida zeylanoides*.

**Эпидемиология.** Кандиды широко распространены в природе, преимущественно на растительных субстратах, различных бытовых предметах, особенно на детских игрушках. *Candida albicans* в норме присутствует в ротовой полости, ЖКТ, влагалище и, иногда на коже. Кандидоз регистрируют только у человека. Заболеваемость значительно увеличилась с началом применения антибиотиков и прогрессирует в настоящее время. Кандиды — одни из наиболее распространённых возбудителей оппортунистических микозов. Любые иммунодефицитные состояния и нарушение нормального микробного ценоза приводят к началу заболевания. Возможность передачи возбудителя при бытовых контактах не определена, однако инфицирование детей происходит при прохождении через родовые пути или при кормлении грудью. Урогенитальный кандидоз передаётся половым путём.

**Патогенез.** При диссеминированных поражениях отмечают формирование очагов некроза и нейтрофильной воспалительной инфильтрации. Развитию кандидоза способствуют повреждения кожных покровов, повышенное потоотделение, мацерации. Сухая неповреждённая кожа резистентна к *Candida albicans*. Чрезмерному росту *Candida albicans* способствуют нарушения микробного ценоза организма, вызванные неадекватным применением антибиотиков широкого спектра действия или изменениями микроокружения. Развитию кандидоза способствуют обменные и гормональные нарушения (например, сахарный диабет, беременность, а также приём пероральных контрацептивов). Иммунодефицитные состояния и приём иммунодепрессантов

(например, глюкокортикоидов) способны вызывать молниеносные формы и хронический кандидоз кожи и слизистых оболочек.

**Факторы риска.** Истощение, сахарный диабет, лечение антибиотиками широкого спектра действия, лечение кортикостероидами (любыми), парентеральное питание, ношение зубных протезов, приём пероральных контрацептивов. **ВИЧ-инфекция.** Кандидозным стоматитом страдают 50% ВИЧ-инфицированных и 80—95% больных СПИДом. У 60% в течение 3 мес после лечения возникает рецидив. Кандидозным эзофагитом страдают 10—15% больных СПИДом.

### **Клиническая картина**

**Поражение слизистых оболочек.** Возникает у здоровых людей и при легких нарушениях клеточного иммунитета. Кандидоз слизистых оболочек полости рта и глотки (стоматит, глоссит, фарингит) по течению подразделяют на острый (псевдомембранозный и атрофический), хронический (гиперпластический и атрофический) и кандидозный хейлит.

*Острый псевдомембранозный кандидоз* (молочница; candidosis acuta, soor) развивается у детей грудного возраста, ослабленных инфекционными заболеваниями, бронхитом, диспепсиями, а также у недоношенных детей. У более старших — при рахите, экссудативном диатезе, гиповитаминозах и пр. Возбудитель молочницы — *Candida albicans*. Кроме аутоинфекции, заражение может происходить через сосок матери, загрязненную соску и посуду. У детей грудного возраста на слизистых оболочках щек, губ, языка, неба появляются белые пятна или белый творожистый налет, который в основном накапливается в ретенционных зонах в виде бляшек или пленки. Если молочница вызвана *Candida pseudotropicalis*, налет имеет пенистый характер. При легком течении молочницы бляшки свободно снимаются, оставляя на своем месте очаг гиперемии; при тяжелом — очаги наслоения налета сливаются в сплошные пленчатые поверхности, которые со временем утолщаются и распространяются на все участки СОПР.

При поскабливании такой налет отслаивается нелегко, а под ним обнаруживается эритема, а иногда — и кровоточащие эрозии.

*Острый атрофический кандидоз* (candidosis acuta atrophica) развивается при повышенной чувствительности к грибам рода *Candida*. Клиника острого атрофического кандидоза характеризуется сухостью слизистых, огненно-красным цветом, жжением и отсутствием налета. Иногда на красной кайме губ образуется незначительное количество корочек. Если острый кандидоз не лечить, развивается хронический (гиперпластический или атрофический) кандидоз.

*Хронический гиперпластический кандидоз* (candidosis chronica hyperplastica) развивается у людей, которые принимают цитостатики, антибиотики, у больных туберкулезом, патологии ей крови, СПИДом. Он характеризуется появлением белых бляшек, способных сливаться в сплошные творожистые напластования, которые со временем утолщаются и приобретают желтоватый цвет. В зависимости от топографии поражения различают кандидозный глоссит, хейлит, ангулярный хейлит (заеды), палатинит, пареит. Чаще всего это заболевание встречается на углах рта, спинке языка, мягком небе. Течение хронического гиперпластического кандидоза сопровождается сухостью, гиперемией и отеком слизистых, в некоторых случаях возможна гипертрофия сосочков языка.

*Хронический атрофический кандидоз* (candidosis chronica atrophica) встречается часто у людей, которые пользуются съемными пластиночными протезами и характеризуется покраснением, отеком, сухостью и жжением слизистых оболочек с выделением вязкой тягучей слюны.

Довольно частой формой хронического атрофического кандидоза является *кандидозный хейлит* (*cheilitis candidosa*) - поражение всей поверхности губ или ее угловой части (*кандидозная заеда* возникает у лиц с глубокими складками у углов рта, что является следствием снижения высоты прикуса в результате неправильного протезирования, выраженного стирания зубов или адентий). Заболевание характеризуется появлением в углах рта чешуек или корочек в складках, которые образуются вследствие эрозий и трещин. В таких случаях больные жалуются на жжение, болезненность в углах рта. Наряду с поражением углов рта в процесс может вовлекаться слизистая оболочка губ и развивается кандидозный хейлит. Он характеризуется гиперемией, отечностью, наличием чешуек, складок, а иногда эрозий.

### **Поражение кожи.**

- Поверхностный кандидоз развивается на участках кожи с относительно высокой температурой и влажностью, при мацерации кожных покровов, связанных с регулярным контактом с водой.

*Кандидозное интертриго* наблюдают при опрелостях: эритематозные или везикуло-пустулёзные высыпания с мацерацией (обычно в области крупных кожных складок у детей), что приводит к развитию эрозий; беловатые некротизированные участки эпителия с эрозированными краями.

*Пелёночный дерматит* наиболее часто вызывает *Candida albicans*: шелушащаяся сыпь или везикуло-пустулёзные высыпания, сопровождаемые воспалением и интенсивным зудом. *Паронихии* и *онихии* обычно вызывает *Candida albicans*; наиболее часто поражения наблюдают при мацерации кистей и стоп, вызванных постоянными контактами с водой (у мойщиков посуды и прачек); характерно утолщение и обесцвечивание ногтевых пластинок, реже — выпадение ногтей.



- Хронический кожно-слизистый кандидоз — редкая патология, опосредованная дефектами Т-лимфоцитов; возможны поражения кожных покровов (включая кожу волосистой части головы), слизистых оболочек (хейлит, эзофагит), онихии и паронихии. В наиболее тяжёлых случаях наблюдают гранулематозный кожный кандидоз с появлением на коже и ногтях инфильтратов с нечёткими контурами, покрывающихся позднее серозно-кровянистыми корками, пронизанными мицелием.
- Диссеминированный кандидоз (кандидозный сепсис, системный кандидоз) характеризуется тяжёлым течением, высокой лихорадкой неправильного типа и поражением различных органов (лёгких, почек, мозга, ЖКТ и др.).

**Методы исследования** • *Диссеминированный кандидоз* • Выделение возбудителя из крови (более предпочтительны посевы из лизатов или центрифугатов), СМЖ, перикардальной жидкости. Диагноз более вероятен при выделении возбудителя из нескольких областей организма • *Кожно-слизистый кандидоз* • Микроскопия клинического материала, обработанного 10% р-ром КОН или окрашенного по *Гранию* (выявляют грамположительные дрожжевые клетки) • Выделение возбудителя проводят посевом на обычные микологические среды или кровяной агар

**Дифференциальный диагноз** • Гематогенный диссеминированный кандидоз дифференцируют с различными криптогенными бактериальными инфекциями, а также с оппортунистическими инфекциями у больных с нейтропенией • Кожно-слизистый кандидоз дифференцируют с волосистой лейкоплакией и поражениями, вызываемыми дрожжевыми или другими дрожжеподобными грибами.

## ЛЕЧЕНИЕ

**Режим** • При диссеминированном кандидозе — стационарный • При кожно-слизистом кандидозе — амбулаторный.

### При кожно-слизистом кандидозе

- При кандидозе полости рта и глотки

*Клотримазол*: таблетку (пастилку) по 10 мг держать во рту 20 мин 5 раз/сут в течение 7–14 сут. (48 ч после исчезновения молочницы). Наиболее эффективный препарат. Суспензия *нистатина* для приёма внутрь по 5–10 мл, перед проглатыванием в течение 20 мин полоскать рот 4–5 р/сут (лечение), 2–5 р/сут (профилактика рецидива).

- Альтернативные препараты

Любые противогрибковые кремы или суппозитории для предупреждения рецидива можно применять каждый месяц за несколько дней до менструации.

*Итраконазол*: орунгал - /капсулы 0,1 г/, применяют 0,2 г перорально однократно или 0,2 в сутки в течение 3 дней.

- При кандидозе полости рта и глотки

*Кетоконазол* по 200–400 мг внутрь 4 раза/сут. в течение 14–21 сут.

*Флуконазол* по 50–200 мг внутрь 4 раза/сут. в течение 14–21 сут.

**Противопоказания** • Кетоконазол — при нарушении функций печени и почек, беременности, кормлении грудью.

**Меры предосторожности** • Кетоконазол при длительном применении может вызвать замедление наступления эрекции, светобоязнь и оказать гепатотоксическое действие, препарат обладает тератогенными свойствами • При нарушении функции почек следует снизить дозу флуконазола. К препарату часто развивается резистентность.

**Лекарственное взаимодействие** • Флуконазол угнетает метаболизм в печени, повышает концентрацию в плазме крови пероральных гипогликемических средств, непрямым антикоагулянтов, дифенина, циклоспорина, теофиллина. Рифампицин ускоряет метаболизм флуконазола • Антациды, блокаторы гистаминовых H<sub>2</sub>-рецепторов, м-холиноблокаторы замедляют всасывание кетоконазола • Пероральные гипогликемические средства, непрямые антикоагулянты, дифенин, циклоспорины: кетоконазол угнетает их метаболизм в печени и повышает концентрацию в плазме крови • Изониазид, рифампицин вызывают ускорение метаболизма кетоконазола • Рифампицин ускоряет метаболизм флуконазола • Пероральные гипогликемические средства, непрямые антикоагулянты, дифенин, циклоспорины: флуконазол усиливает их эффект вследствие угнетения метаболизма в печени и повышения концентрации в плазме крови.

**Осложнения** • Диссеминированный кандидоз • Пиелонефрит • Эндофталмит • Эндокардит, миокардит, перикардит • Артрит, хондрит, остеомиелит • Пневмония • Инфекция ЦНС • Кожно-слизистый кандидоз • У больных с иммунодефицитом часто развиваются тяжёлые осложнения.

**Профилактика** • Диссеминированный кандидоз. Применение флуконазола в дозе 400 мг в день у больных, перенёсших трансплантацию костного мозга или подвергающихся лечению острого лейкоза, уменьшает заболеваемость кандидозом • Кожно-слизистый кандидоз: ношение хлопчатобумажного нижнего белья.

**Синонимы** • Молочница • Кандидамикоз • Микоз дрожжевой • Монилиаз •

**МКБ. В37** Кандидоз **В37.9** Кандидоз неуточнённый **В37.8** Кандидоз других локализаций

### **Актиномикоз**

Актиномикоз — системное хроническое инфекционное заболевание, вызываемое *Actinomyces israelii*, реже *Arachnia propionica*; характерно развитие гранулём (актиномиком) и абсцессов.

Основные формы:

- ***Поражение слизистых оболочек.***

В полости рта процесс локализуется на деснах, экстракционной ране, часто на языке. Начинается заболевание с образования плотного инфильтрата, который представляет собой узелок (актиномикозная гранулема). Такой участок окружен грануляционной тканью, которая инфильтрирована лейкоцитами, лимфоцитами и многоядерными клетками. Слизистая оболочка рта обычно изменена незначительно, иногда окрашена в синюшно-красный цвет. Через определенное время гранулема подвергается распаду, образуется крошкоподобный гной, который через свищ выделяется в полость рта или на поверхность кожных покровов. При длительном течении образуются свищи, рубцы, реже ограниченные абсцессы.

- ***Поражение кожи.***

Различают первичный и вторичный актиномикоз кожи. При первичном актиномикозе инфицирование происходит экзогенно, через поврежденный кожный покров, при вторичном актиномикозе возбудитель попадает в кожу из других пораженных органов контактным или лимфогематогенным путем. Актиномикоз кожи чаще локализуется в подчелюстной и крестцово-ягодичной областях. Различают несколько клинических вариантов: атероматозный, при котором образующиеся инфильтраты на ранних стадиях своего развития напоминают атеромы; чаще встречается у детей; бугорково-пустулезный, характеризующийся появлением в толще кожи бугорков, превращающихся в глубокие пустулы с последующим образованием свищей; гуммозно-узловатый, отличающийся появлением узлов плотной консистенции с последующим их размягчением, вскрытием и образованием гнойных свищей; язвенный, характеризующийся образованием язв на месте нагноившихся инфильтратов; обычно возникает у ослабленных больных.

- ***Шейно-лицевая форма*** — результат распространения возбудителя в подкожную клетчатку из хронических очагов инфекции в ротовой полости и глотке. Частая локализация — угол нижней челюсти, шея. Глубокие безболезненные инфильтраты абсцедируют, формируются свищи.

Поражаются также лимфатические узлы и слюнные железы с вовлечением покрывающей их кожи. Характерны лихорадка, признаки местного воспаления. Течение хроническое рецидивирующее.

Осложнения — менингит, медиастинит.

- *Торакальная форма* развивается при вдыхании возбудителей или при их распространении из очагов на шее и в пищеводе. Поражаются лёгкие, плевра, ребра, средостение, прикорневые лимфатические узлы, сердце, крупные сосуды. Общие симптомы: лихорадка, кашель, свищи, потеря массы тела, ночные поты.

- *Абдоминальная форма* обычно развивается на фоне воспалительных процессов органов брюшной полости (например, аппендицит, дивертикулиты). Тазовый актиномикоз может развиваться при применении внутриматочных средств контрацепции. Пальпируются плотные образования, формируются свищи; возможно развитие абсцессов печени.

- *Генерализованная форма* — поражение кожи, головного мозга, печени, почки.

**Диагностика** • Клиническая картина • Микроскопия гноя (друзы актиномицетов) • Культивирование.

**Дифференциальный диагноз** проводят с третичным сифилисом, туберкулезом кожи, атеромами и глубокими микозами.

**Лечение** • Антибиотики (бензилпенициллина натриевая соль не менее 12 млн. ЕД/сут., в/в в течение 2 нед, затем феноксиметилпенициллин 1 г 4 раза/сут.; или тетрациклин 500 мг внутрь каждые 6 ч. Вскрытие и дренирование гнойных очагов.

**Синоним.** Болезнь лучисто-грибковая

## **МКБ**

- **A42** Актиномикоз
- **A42.0** Лёгочный актиномикоз
- **A42.1** Абдоминальный актиномикоз
- **A42.2** Шейно-лицевой актиномикоз
- **A42.7** Актиномикозная септицемия
- **A42.8** Другие актиномикозы
- **A42.9** Актиномикоз неуточнённый.

## Пиодермии

Пиодермии – гнойно-воспалительные заболевания кожи, вызываемые чаще всего стафилококками или стрептококками. Различают пиодермии первичные, возникающие на неизменной коже, и вторичные, развивающиеся на фоне какого-либо заболевания кожи.

**Частота.** 30-40% больных, обратившихся к дерматологу.

**Этиология** В отделяемом из очагов поражения более чем в 80% случаев высеивается золотистый стафилококк или его микст с  $\beta$ -гемолитическим стрептококком группы А. Реже пневмококки, синегнойная палочка и др. Буллезное импетиго чаще всего вызывают стафилококки фагогруппы II.

**Факторы риска** Теплые влажные климатические условия; неудовлетворительные гигиенические условия; профессиональные вредности; мелкие травмы кожных покровов; зудящие дерматозы, чесотка, укусы насекомых. При хроническом течении - сахарный диабет, алкоголизм, иммунодефицитные состояния.

### Классификация

*Стафилодермии:* Поверхностные – остиофолликулит, фолликулит, сикоз стафилококковый; Глубокие – фурункул, карбункул. *Стрептодермии:* Поверхностные - импетиго стрептококковое; Глубокие - эктима вульгарная. *Смешанные:* Поверхностные – импетиго вульгарное; Глубокие – пиодермия язвенно-вегетирующая хроническая.

#### • Поражение слизистых оболочек.

Поверхностные стрептококковые поражения преимущественно локализируются на кожных покровах, реже - на изолированных участках слизистой оболочки полости рта. Импетиго часто поражает губы, особенно углы рта.

• *Стрепто-стафилококковый ангулярный хейлит (заеда стрептококковая, импетигиозный хейлит)* начинается с фликтены, которая быстро вскрывается. На ее месте образуется поверхностная мясо-красного цвета эрозия с увлажненной поверхностью, обильным выделением лимфы, которая вследствие натяжения тканей приобретает вид трещины. Спустя несколько часов поверхность такой трещины покрывается желтовато-серой коркой, которая после удаления образуется вновь.

**Дифференциальный диагноз.** Стрептококковые заеды необходимо дифференцировать с кандидозными заедами, сифилитическими папулами, заедами при арибофлавинозе и себорейной экземе.

- *Пиодермия шанкриформная* - форма хронической язвенной стрепто-стафилодермии клинически сходная с твердым шанкром. Очаг поражения обычно одиночный, чаще локализуется на лице, слизистой оболочке рта, половых органах. Процесс начинается с появления мелкого пузырька или папулы быстро превращающихся в эрозию или, чаще, язву округлой или овальной формы с пологими краями, гладким чистым дном и незначительным серозным или серозно-гнойным отделяемым. В ряде случаев они покрываются геморрагической коркой или гнойным налетом. В окружности очага может быть слегка выраженная зона гиперемии и отека, в основании - плотный инфильтрат, который выходит за пределы язвы. Регионарные лимфатические узлы увеличены, уплотнены, подвижны, не спаяны с окружающими тканями, безболезненны.

**Методы исследования** • При хроническом течении процесса: Определение чувствительности микрофлоры к антибиотикам • Исследование крови и мочи на сахар • Исследование иммунного статуса больного.

## ЛЕЧЕНИЕ

### Лекарственная терапия

#### **Антибиотики:**

*Тетрациклин* 250 мг 4 р./сут в течение 10 дней • Тетрациклин нельзя назначать при беременности и детям до 8 лет. Возможна фотосенсибилизация, поэтому рекомендуют избегать инсоляции

- Тетрациклин нельзя назначать одновременно с антацидами, молочными продуктами и препаратами железа.

*Эритромицин* 250 мг 4 р./сут в течение 7–10 дней. Эритромицин можно назначать при беременности, но предпочтительнее местные средства.

*Азитромицин* 250 мг/сутки в течение 5 - 7 дней.

*Клиндамицин* взрослым 150-300 мг/сутки в течение 10 дней; детям 15 мг/кг/сутки каждые 6 часов в течение 10 дней.

*Ципрофлоксацин* по 500 мг 2 раза в сутки в течение 7 дней.

**Иммунотерапия:** стафилококковый анатоксин 2 раза в неделю (1-я инъекция в дозе 0,3, последующие 4 по 0,5 г), антистафилококковый  $\gamma$ -глобулин (по 120 МЕ через 1-2 дня, на курс 3-5 инъекций), препараты тимуса (тималин, тактивин и др.).

**Витамины** (пангексавит, декамевит, ундевит и др.).

**Осложнения** Лимфангиит, лимфаденит, рожа, флегмона, бактериемия, сепсис.

**Прогноз** благоприятный.

**Профилактика** • Устранение факторов, приводящих к нарушению санитарно-гигиенических норм • Своевременная обработка микротравм • Лечение выявленных общих заболеваний • Проведение противорецидивной терапии.

**МКБ. I08.0** Пиодермия

## СИФИЛИС СЛИЗИСТЫХ ОБОЛОЧЕК ПОЛОСТИ РТА.

### Первичный сифилис

Большой практический интерес для врачей всех специальностей представляют твердые шанкры экстрагенитальной локализации, частота которых в последние годы возрастает. Локализация первичной сифиломы вне половых органов значительно затрудняет своевременную диагностику, что влечет за собой диагностические ошибки, позднее начало лечения и эпидемическую опасность. По данным разных авторов частота экстрагенитальных шанкров колеблется от 1,5% до 10% и более, причем наиболее часто они локализуются в области рта.

**Поражение слизистой оболочки рта в первичном периоде** встречается довольно часто. Твердый шанкр может возникнуть на любом участке красной каймы губ или слизистой оболочки рта, но чаще всего локализуется на губах, языке, миндалинах. Особенностью твердых шанкров полости рта являются их малые размеры и сходство с травматическими дефектами, что создает значительные трудности для диагностики.

Развитие твердого шанкра на губе или слизистой оболочке рта, как и на других местах, начинается с появления ограниченной красноты, в основании которой в течение 2-3 дней возникает уплотнение за счет воспалительного инфильтрата, которое постепенно увеличивается и достигает чаще 1-2 см в диаметре. В центральной части инфильтрата возникает некроз и в течение 1-2 недель образуется округлая, безболезненная эрозия мясо-красного цвета, или язва с блюдцеобразными краями размером от 3 мм (карликовые шанкры) до 1,5 см в поперечнике с плотноэластическим инфильтратом в основании.

*Шанкр верхней и, чаще, нижней губы* представляется в виде язвы или эрозии, дно которой часто может быть покрыто возвышающейся буроватой коркой. В углах рта, обычно в мелких складках кожи, может локализоваться *щелевидный шанкр*, напоминающий по форме трещину, но при растягивании складки, в которой находится твердый шанкр, определяются его овальные очертания. При расположении твердого шанкра в углах рта он клинически может напоминать заеды, которые отличаются отсутствием уплотнения в основании. Шанкры губ нередко имитируют импетигиозную, травматическую, герпетическую эрозию, а при выраженном инфильтрате - эпителиому. Регионарные (подчелюстные) лимфатические узлы обычно резко увеличены, чаще безболезненны.

Казуистически редко на красной кайме губ встречается *гипертрофический твердый шанкр*. Это полушаровидное, плотноэластическое образование, иногда в форме шляпки гриба, резко возвышающееся над уровнем кожи диаметром до 2-3 см. Поверхность гипертрофического шанкра обычно блестящая, гладкая, со скудным отделяемым, субъективные ощущения мало выражены (Нуреев Г.Г., Шайхразиева В.И., 1980).

**На языке** шанкр обычно бывает одиночным, чаще встречается в средней трети. При расположении твердого шанкра на спинке языка из-за значительного инфильтрата в основании шанкр резко выступает над окружающей тканью, на его поверхности имеется мясо-красного цвета эрозия. Помимо эрозивной или язвенной форм, шанкр языка нередко представлен в виде трещиноподобной эрозии или язвы с блестящим дном. Обращает на себя внимание отсутствие воспалительных явлений вокруг шанкра и его безболезненность.

Большие трудности представляет диагностика **шанкра десны**, располагающегося в виде полулуния у шейки одного или нескольких (чаще двух) зубов. Язвенная форма твердого шанкра десны очень сходна с банальным изъязвлением и почти не имеет каких-либо признаков, характерных для первичной сифиломы.

Весьма редкими и трудными для диагностики являются **шанкры миндалин**, которые могут иметь одну из трех форм: эрозивную, язвенную и ангиноподобную (шанкр-амигдалит). *Эрозивный* шанкр миндалины бывает в виде эрозии красного или опалового цвета, округлой формы, размером от 2 до 10 мм, с уплотнением в основании, гладким дном и скудным отделяемым. Болезненности, как правило, не отмечается. Миндалины вокруг эрозии обычной окраски, плотноватая.

При *язвенной* форме миндалина увеличена, плотная. Язвенный шанкр миндалины отличается более крупными размерами, значительной глубиной, дно его покрыто сероватым налетом, часто отмечается болезненность при глотании и пальпации. Для обоих типов шанкра характерны



односторонность поражения и специфический склераденит шейных и подчелюстных лимфатических узлов.

Атипичным проявлением твердого шанкра на слизистых оболочках полости рта является *шанкра-амигдалит*. Для которого характерно увеличение и уплотнение одной миндалины при отсутствии на ней эрозии или язвы. При пальпации миндалины шпателем ощущается ее упругость. Увеличенная гиперемизированная миндалина заслоняет просвет зева, может вызвать изменение голоса. В некоторых случаях возможны болезненность при глотании, общее недомогание, повышение температуры как при банальной ангине, что затрудняет диагностику сифилиса. Для шанкра-амигдалита характерен специфический подчелюстной и шейный лимфаденит, также односторонний.

**Гистопатология.** Твердый шанкр представляет собой воспалительный инфильтрат в соединительнотканном слое, состоящий из лимфоцитов и плазматических клеток, более компактный в центральной части. Стенки кровеносных и лимфатических сосудов пронизаны клеточным инфильтратом, отмечается пролиферация эндотелия, вплоть до облитерации сосудов, некоторые сосуды тромбированы. Эпителий в центральной части над компактным инфильтратом отсутствует. При окрашивании на бледную трепонему ее в большом количестве обнаруживают внутри и вокруг стенок сосудов.

**Диагностика.** В большинстве случаев диагностика первичного периода сифилиса не вызывает значительных трудностей, обосновывается типичной клинической картиной заболевания и лабораторными исследованиями, включающими обнаружение бледных трепонем в отделяемом твердого шанкра или лимфатическом региональном лимфоузле и положительными серологическими реакциями — реакцией связывания комплемента с трепонемным и кардиолипиновым антигеном (РСК, РВ), реакцией иммунофлюоресценции (РИФ). Следует отметить, что далеко не всегда удается установить диагноз первичного сифилиса при однократном лабораторном обследовании. Затруднения могут быть связаны с изменением клинической картины и необычным течением заболевания, отсутствием подтверждающих диагноз лабораторных данных в результате применения больным антибактериальных препаратов.

При подозрении на твердый шанкр следует проводить неоднократные исследования в темном поле зрения микроскопа отделяемого твердого шанкра на бледную трепонему. Ее обнаружение является решающим в диагностике первичного сифилиса, так как специфические серологические становятся положительными лишь через 2 - 3 недели после появления первичной сифиломы. При отсутствии в отделяемом твердого шанкра бледных трепонем, они могут быть обнаружены в пунктате из регионарных лимфатических узлов.

## **Дифференциальный диагноз.**

*Пиодермия шанкриформная* - Проявления шанкриформной пиодермии очень похожи на проявления твердого шанкра при сифилисе.

*Простой пузырьковый лишай* - Длительно существующая герпетическая эрозия может напоминать эрозивный твердый шанкр, для которого характерна правильная округлая или овальная форма эрозии, а при локализации в складках - щелевидная, чистое ярко-красное дно (хотя на губах шанкр может покрываться различной толщины корками), значительно более плотный, чем при герпесе инфильтрат в основании, плотноэластические безболезненные подчелюстные лимфатические узлы. Кроме того, при герпесе эрозивным высыпаниям предшествуют пузырьки, которые никогда не возникают в процессе формирования шанкра.

*Абразивный преанкروزный хейлит Манганотти* - Для твердого шанкра, в отличие абразивного преанкروزного хейлита Манганотти, характерно наличие хрящевидного уплотнения в основании эрозии и регионарного склераденита.

*Туберкулез слизистой оболочки полости рта* - Сифилитическая язва в отличие от язвенного туберкулеза безболезненна или мало болезненна, имеет большую глубину, округлые или овальные очертания, края ее ровные, пологие, в основании ее пальпируется плотный инфильтрат. Регионарные лимфатические узлы увеличены, безболезненны при пальпации. На поверхности язвы легко обнаруживаются бледные трепонемы.

*Злокачественные новообразования.* - В отличие от твердого шанкра распадающаяся раковая опухоль слизистой оболочки полости рта характеризуется вывороченными краями, плотностью, легкой кровоточивостью, сильной болезненностью, наличием раковых клеток в соскобе с поверхности язв. В отделяемом с язвы бледные трепонемы не обнаруживаются, серологические реакции на сифилис отрицательные.

## **Вторичный сифилис**

Поражение слизистых оболочек рта и гортани часто отмечаются при вторичном сифилисе, причем при вторичном рецидивном сифилисе высыпания на слизистых оболочках могут быть единственным клиническим проявлением болезни. Почти у половины больных с проявлениями вторичного сифилиса наблюдаются поражения слизистой оболочки рта в виде розеолезных или папулезных сифилидов. Пустулезные высыпания на слизистой оболочке рта возникают крайне редко.

Сифилиды на слизистой оболочке рта имеют важное эпидемиологическое значение в связи с высокой контагиозностью, так как содержат большое количество бледных трепонем. Кроме того, они часто не вызывают никаких ощущений, просматриваются больными и служат нередко причиной прямого или непрямого заражения.

*Пятнистый сифилид* или *розеола* возникает симметрично на дужках, мягком небе, языке, миндалинах в виде отдельных, размером 0,5 - 1 см и более, застойно - красного цвета пятен округлой или овальной формы с четкими границами. У 47-55% больных розеолезные высыпания в этой области сливаются в сплошные очаги поражения застойно-красного, иногда с медным оттенком, цвета, гладкой поверхностью и резкими границами - сифилитическая эритематозная ангина (Скрипкин Ю.К., 1975) Слизистая оболочка зева слегка отечна. Субъективные ощущения чаще отсутствуют, но может отмечаться неловкость или небольшая болезненность при глотании.

При вторичном свежем сифилисе пятнистые сифилиды во рту сочетаются с розеолезными и папулезными высыпаниями на коже, специфическим полиаденитом, регионарным склераденитом. При вторичном рецидивном сифилисе пятнистый сифилид обычно сочетается с пятнисто-папулезными высыпаниями на коже.

Наиболее часто при вторичном сифилисе на слизистых оболочках встречаются *папулезные сифилиды*. По данным П.С. Григорьева они составляют 50% всех проявлений у мужчин, и до 75% - у женщин. Папулы могут возникать на языке, слизистой оболочке щек, особенно по линии смыкания зубов, деснах, но чаще всего появляются на миндалинах, дужках, мягком небе. У 10-15% больных папулы могут сливаться в сплошные очаги поражения (*папулезная сифилитическая ангина*).

Папула представляет собой очаг округлой или овальной формы до 1 см в диаметре, темно-красного цвета иногда с цианотичным оттенком, ровной гладкой поверхностью, и небольшим уплотнением в основании. В последующем образующийся в результате воспаления экссудат пропитывает покрывающий папулу эпителий, и она приобретает серовато-белый цвет с узким воспалительным венчиком по периферии, который резко отграничен от окружающей нормальной слизистой оболочки ("опаловые бляшки" - фр.). Папулы могут почти не выступать над окружающей слизистой оболочкой.

При поскабливании шпателем налет, покрывающий папулу, удаляется и обнажается эрозия мяско-красного цвета. Спустя 1-3 недели после появления, поверхность папул эрозируется из-за травматизации пищей, табачным дымом и др. Эрозивные папулы слегка болезненны и чрезвычайно заразны. Иногда папулы на слизистой оболочке могут изъязвляться с образованием язв небольшого

размера, покрытых желтовато-серым налетом или гноем. При присоединении вторичной инфекции появляется значительная болезненность и расширяется зона гиперемии вокруг язв.

Папулезные элементы во рту чаще располагаются фокусно, но вследствие постоянной травматизации склонны к увеличению по периферии, гипертрофии и слиянию в бляшки, возвышающиеся над окружающими тканями. Это чаще происходит при их расположении в углах рта, в переходных складках, на слизистой оболочке щек по линии смыкания зубов, на боковой поверхности языка. Такие папулы имеют более выраженный инфильтрат, поверхность их серого или грязно-желтого цвета, а иногда совершенно белого, напоминающего дифтерийный налет. Поверхность гипертрофической папулы неровная, зернистая или прорезанная трещинами. Края этих папул могут быть пологими или подниматься довольно отвесно, слизистая вокруг может быть нормальной, но также слегка или значительно воспаленной, гиперемированной, отечной. Такие папулы часто эрозируются или изъязвляются.

*Пустулезные*, приобретающие в дальнейшем язвенный характер, сифилитические поражения слизистых оболочек при вторичном сифилисе встречаются редко и обычно являются проявлением злокачественного течения заболевания. Пустулезно-язвенные сифилиды характеризуются чаще одиночными, глубокими, разнообразной формы, болезненными элементами. Края их подрывные, крутые, дно изрытое или гладкое, покрыто гнойным отделяемым. Клиническая диагностика специфичности пустулезно-язвенных сифилидов слизистых оболочек часто бывает затруднительной.

*Сифилиды*, расположенные **на спинке языка**, часто значительно отличаются от других сифилидов слизистых рта. В одних случаях нитевидные сосочки языка в области папул четко выражены, и тогда папула выступает над уровнем слизистой оболочки в виде неровных серых очагов. Однако чаще в области высыпаний сосочки отсутствуют. В этом случае папулы имеют как бы отполированную гладкую блестящую поверхность, розовато-синюшный цвет, неправильные или овальные очертания. Такие расположенные среди нормальной или слегка обложенной слизистой языка сифилиды, создают впечатление, что пораженные участки располагаются чуть ниже уровня окружающих тканей (“лоснящиеся” папулы, бляшки “скошенного луга”, “алопеция языка”).

Своеобразный вид имеют папулезные поражения спинки языка при складчатом глоссите. Папулы располагаются при этом в области гребней имеющихся складок, борозды языка значительно углубляются, их края уплотняются, могут становиться V-образными, воспринимаемые как глубокие трещины.

Наиболее частой локализацией сифилитических папул во рту являются миндалины, поражение которых принято называть *папулезной сифилитической ангиной*. Клиника при этом весьма

разнообразна и зависит от локализации, вида и количества высыпаний. Папулы могут располагаться прямо в устьях лакун в виде беловатых наложений, напоминая неспецифическую ангину. Папулы чаще появляются по краю передних дужек и распространяются затем на миндалины, а сверху дугообразно переходят на мягкое небо и нередко доходят до твердого неба. Именно локализация папул на дужках отличает сифилитическую папулезную ангину от лакунарной.

Папулы могут располагаться в складке между передней небной дужкой и миндалиной или только на задней поверхности небной занавески, где их можно обнаружить с помощью носоглоточного зеркала при задней риноскопии или при оттягивании передней дужки шпателем.

При вторичном сифилисе может наблюдаться поражение гортани, основным симптомом которого является длительная, почти безболезненная охриплость, доходящая до афонии, не сопровождающаяся общими простудными явлениями. У большинства больных наблюдается катаральная форма поражения гортани, реже папулезная.

### **Дифференциальный диагноз.**

Разнообразие проявлений вторичного периода сифилиса слизистой оболочки рта создает иногда большие диагностические трудности. Едва ли существует какая-либо клиническая картина заболеваний слизистой оболочки рта, которая не воспроизводилась бы в процессе эволюции сифилитических высыпаний. Следует отметить, что окончательный диагноз вторичного сифилиса у больного с проявлениями на слизистой оболочке может быть поставлен только после нахождения на поверхности высыпаний бледных трепонем или получения положительных результатов серологических реакций на сифилис. Важное значение в диагностике высыпаний на слизистой оболочке рта имеет одновременное, хотя и необязательное, существование клинических проявлений вторичного сифилиса на коже.

**Эритематозная сифилитическая ангина** - При катаральной ангине отмечаются болезненность при глотании, повышение температуры тела, отечность миндалин, ярко-красный цвет эритемы.

*Лекарственные высыпания* на слизистой оболочке рта отличаются от пятнистого сифилида обширностью поражения, которое обычно захватывает не только дужки и миндалины, но и щеки, язык и др. При этом на гиперемизированной отечной слизистой оболочке рта возникают пузыри, быстро превращающиеся в болезненные эрозии; кроме того, при лекарственных высыпаниях на слизистых отмечается жжение.

При “горле курильщика” пораженная слизистая оболочка неба, язычка, дужек задней стенки глотки имеет застойный оттенок окраски с нерезкими очертаниями, на фоне которого видны расширенные сосуды.

**Папулезная сифилитическая ангина** - Папулезную сифилитическую ангину следует дифференцировать от язвенно-некротической ангины Симановского-Плаута - Венсана. Однако при последней процесс обычно односторонний, возникают болезненные язвы, покрытые некротическими массами, имеющими грязно-серый цвет, сопровождающиеся увеличением пораженной миндалины и регионарным лимфаденитом. Процесс сопровождается лихорадкой. В отделяемом легко обнаруживаются возбудители заболевания (симбиоз веретенообразной палочки Плаута-Венсана и спирохеты Венсана).

От некротической ангины при различных заболеваниях крови, в первую очередь мононуклеоза, сифилитическая папулезная ангина отличается отсутствием гипертрофии лимфоидной ткани, особенно глоточного кольца, изменений формулы крови, перемежающейся лихорадки, наличием бледных трепонем в отделяемом с поверхности папулезных элементов.

**Красный плоский лишай** - В отличие от красного плоского лишая сифилитические папулы имеют округлую или овальную форму. Серовато-белый налет с их поверхности при травматизации или поскабливании шпателем легко удаляется, и обнажается ярко-красная эрозия. В основании определяется плотноватый инфильтрат.

**Лейкоплакия** - В отличие от лейкоплакии серовато-белый налет с поверхности сифилитической папулы при поскабливании шпателем легко удаляется, и обнажается ярко-красная эрозия. В основании определяется плотноватый инфильтрат. Однако следует иметь в виду, что эпителий на поверхности сифилитических папул в первые дни их существования обычно не удаляется. На поверхности папул легко обнаруживаются бледные трепонемы.

**Афты** - от сифилитических папул афты отличаются резкой болезненностью, яркой гиперемией вокруг эрозии, кратковременностью существования.

**Красная волчанка** - В отличие от сифилиса красная волчанка никогда не поражает изолированно слизистую оболочку. При этом всегда имеются типичные очаги на коже или красной кайме губ. Беловатый налет на высыпаниях при красной волчанке на слизистых, в отличие от сифилитических папул, удалить шпателем не удастся. LE- клетки чаще выявляются при системной красной волчанке, а при дискоидной форме они, как правило, не обнаруживаются. Серологические реакции на сифилис отрицательные, бледные трепонемы в отделяемом эрозий не обнаруживаются.

*Вульгарная пузырчатка* - в отличие от сифилиса отсутствует уплотнения в основании эрозий; наличие обрывков эпителия по периферии; положительный симптом Никольского.

*Многоформная экссудативная эритема* - Диагностика многоформной экссудативной эритемы не вызывает затруднений при наличии высыпаний на коже. При изолированном поражении слизистой оболочки рта распознавание заболевания представляет большую трудность. Ограниченные формы экссудативной эритемы могут иметь большое сходство с сифилитическими папулами, но в основании последних всегда наблюдается уплотнение и зона воспаления в виде узкого ободка гиперемии вокруг папул. В то время как при экссудативной эритеме воспаление не только более интенсивное, но и значительно более распространенное, по краям эрозий видны обрывки покровов пузырей, чего нет при сифилисе. При сифилисе на поверхности папул легко обнаруживаются бледные трепонемы, РВ положительная. Акантолитические клетки при многоформной экссудативной эритеме не обнаруживаются. Симптом Никольского отрицательный.

*Трещины губ* - Стрептококковую и кандидозную заеду следует отличать от сифилитической заеды, которая представляет собой сифилитическую папулу в углу рта, пронизанную глубокими, болезненными, кровоточащими при открывании рта трещинами, иногда покрытыми корками. В основании трещины имеется плотный инфильтрат, переходящий на слизистую оболочку.

*Десквамативный глоссит* - "Лоснящиеся" папулы языка (бляшки скошенного луга) при сифилисе могут весьма напоминать проявления десквамативного глоссита. Ярко-красный цвет десквамации, белая кайма по их периферии, фестончатые очертания, отсутствие уплотнения в основании, частая миграция высыпаний, хроническое течение заболевания позволяют отличать десквамативный глоссит от сифилитического поражения.

### **Третичный сифилис**

По данным разных авторов (Фурнье А., 1900, Рахманов В.А. и др., 1970, Васильев Т.В., 1980, и др.) поражение слизистых оболочек при третичном активном сифилисе наблюдается у 18-38% больных. На слизистых оболочках чаще развиваются гуммы и диффузные гуммозные инфильтраты, чем бугорковые элементы. Сифилиды слизистых оболочек отличаются более ярким цветом, выраженной отечностью, что связано с большим количеством сосудов в подслизистой ткани. При этом слизистая оболочка рта может быть на определенном этапе болезни единственным местом клинического проявления третичного сифилиса. Как и на коже, сифилитические высыпания на слизистой оболочке рта практически не заразны, но они обладают злокачественным по сравнению с вторичными сифилидами течением, разрушают ткани, в которых они находятся, что нередко приводит к нарушению функции органов.

*Гуммозный сифилид* может локализоваться на любом участке слизистой оболочки рта. Чаще гуммы образуются на мягком и твердом небе и языке. Обычно гумма бывает в единственном числе. Вначале образуется безболезненный узел, который постепенно увеличивается, а затем вскрывается. Невскрытая гумма имеет плотную консистенцию, гладкую поверхность, резко отграничена, слизистая оболочка над узлом умеренно воспалена, окраска ее застойно-красная. Отторгается гуммозный стержень, после чего образуется безболезненная язва, которая имеет кратерообразную форму, плотные края, дно покрыто грануляциями. После заживления язв остаются лучистые (звездчатые) рубцы. Этот процесс длится 3-4 месяца.

На твердом небе гумма обычно располагается по средней линии. Вследствие того, что слизистая оболочка тонка и тесно связана с надкостницей неба, гуммозный процесс очень быстро переходит на периост и кость. Инфильтрат гуммы быстро распадается, и обнажается кость, которая некротизируется и секвестрируется, возникает сообщение между полостями рта и носа.

*Гуммы мягкого неба* могут быть в виде двух клинических форм: в виде диффузной гуммозной инфильтрации, и изолированными, которые могут образовываться на фоне диффузной гуммозной инфильтрации. На мягком небе специфический процесс обычно сопровождается перифокальным воспалением в виде красноты и отека. Гуммы в области язычка обычно быстро распадаются, что приводит к его разрушению. При рубцевании поражений мягкого неба может происходить разрушение небной занавески, ее укорочение, сращивание со стенками глотки. При диагностике в пользу гуммозного процесса мягкого неба свидетельствуют насыщенно-багровая окраска и инфильтрация, которая проявляется в отставании одной половины неба при фонации или неподвижности всего мягкого неба.

*Гуммы языка* проявляются в виде локализованного или узловатого глоссита, либо склерозирующего диффузного или интерстициального глоссита. При локализованном глоссите узел формируется в подслизистом слое. Это безболезненное образование плотноэластической консистенции, затрудняющее движение языка. В дальнейшем наблюдаются размягчение и изъязвление гуммы. Язва имеет округлую форму, плотные, слегка возвышающиеся края, неровное дно. После заживления остается рубец. Возможно также "сухое" разрешение глоссита.

*Диффузный интерстициальный (склерозирующий) глоссит* является самым тяжелым поражением слизистой оболочки полости рта при сифилисе. При этой форме вначале происходит диффузная инфильтрация языка, который немного увеличивается в размере, причем никакие узлы при этом не образуются. Язык плотный, слизистая оболочка на многих участках утолщена. В последующем инфильтрат замещается рубцовой тканью, постепенно стягивающей язык, в результате чего



наступают тяжелые трофические расстройства, язык уменьшается в размере, становится плотным, малоподвижным, что обуславливает затруднения при разговоре и приеме пищи, поверхность его делается бугристой, сглаживаются и исчезают сосочки. На спинке языка нередко образуются болезненные трещины, язвы, края которых иногда озлокачиваются. На фоне диффузного склерозирующего глоссита иногда появляются отдельные гуммы (*смешанный глоссит*).

Гуммы глотки и миндалин развиваются незаметно, они могут привести к разрушению кровеносных сосудов и позвоночника.

*Бугорковый сифилид* на слизистой оболочке встречается реже, чем гуммозный. Бугорки, также как и гуммы, могут локализоваться на любом месте, но чаще на слизистой оболочке губ, альвеолярных отростков и небе. Бугорковый сифилид может проявляться в виде изолированных бугорков или обширных, быстро изъязвляющихся инфильтратов с резкими фестончатыми очертаниями. Для бугоркового сифилида на слизистой оболочке и губах характерна плотность, красновато-коричневый цвет, сравнительно быстрое течение - обычно несколько месяцев от начала возникновения до образования рубцов. На небной занавеске бугорки могут располагаться как в виде отдельных, изолированных элементов, так и в виде более или менее сплошного поражения с образованием изъязвлений и последующим рубцеванием, что может вызвать деформацию мягкого неба. Субъективно отмечают повышенную саливацию и несильная болезненность при приеме пищи. После разрешения бугорков остается типичный рубец, который имеет фокусное расположение, ячеистое строение и фестончатые края. Повторных высыпаний бугорков на рубцах не бывает.

**Гистопатология.** Гумма и бугорковый сифилид представляют собой воспалительный инфильтрат типа инфекционной гранулемы, сопровождающийся выраженными изменениями кровеносных сосудов. При гумме инфильтрат располагается вначале в подкожно-жировой клетчатке, а затем распространяется и на дерму, при бугорковом сифилиде - только в дерме. В инфильтрате имеется много плазматических клеток, лимфоцитов, гистиоцитов, значительное количество гигантских и эпителиоидных клеток. В инфильтратах третичных сифилидов имеются очаги некроза. В сосудах, особенно крупных, отмечается пролиферация эндотелия, вплоть до их облитерации.

### **Дифференциальная диагностика**

Третичные сифилиды слизистых оболочек необходимо дифференцировать с туберкулезными поражениями слизистой оболочки рта, онкологическими заболеваниями, травматическими повреждениями.

Следует учитывать, что сифилиды третичного периода содержат мало бледных трепонем, что затрудняет их обнаружение при исследовании в темном поле светового микроскопа. Стандартные

серологические реакции у больных третичным активным сифилисом положительны лишь у 60-70% больных. Поэтому для диагностики заболевания необходимо применять РИБТ и РИФ, которые, как правило, положительны у 95-100% больных третичным сифилисом.

*Туберкулез слизистых* - Гуммозная язва в отличие от язвенного туберкулеза безболезненна или мало болезненна, имеет большую глубину, кратерообразную форму, округлые или овальные очертания, края ее плотные, валикообразные.

- В отличие от туберкулезной волчанки для сифилитических бугорков характерны плотность, коричневато-красный цвет, сравнительно быстрое течение (несколько месяцев). Язвы после сифилитических бугорков имеют плотные, ровные края. На рубцах после язв новые сифилитические бугорки никогда не возникают. Симптомы "яблочного желе" и "зонда не вызываются."

- В отличие от колликувативного туберкулеза сифилитическая гумма обычно бывает единичной, плотной консистенции, застойно-красной окраски. Гуммозная язва имеет кратерообразную форму, плотные валикообразные края.

*Раковая опухоль* слизистой оболочки рта в стадии распада характеризуется выраженной плотностью, язва неправильной формы, с вывороченными краями, легкой кровоточивостью, резкой болезненностью, наличием атипичных клеток в соскобе с поверхности язв. Травматические язвы

*Травматические язвы* слизистых рта наряду с болезненностью характеризуются выраженным воспалением по периферии, отсутствием инфильтрата, в диагностике помогает анамнез.

## **Врожденный сифилис**

### **Сифилис грудного возраста**

**Поражение слизистых оболочек** характеризуется высыпанием папул в полости рта и сифилитическим ринитом. У грудных детей с активными проявлениями врожденного сифилиса на слизистой оболочке рта папулы образуются, по данным Б.М. Пашкова (1955), не более чем в 30% случаев.

Сифилитический насморк часто проявляется уже при рождении ребенка, он характеризуется гипертрофическим катаром слизистой оболочки носа с одновременным поражением носовых раковин и протекает хронически. Hochsinger (1927) выделяет три стадии сифилитического ринита: 1 - сухая характеризующаяся только своеобразным дыханием в связи со значительным набуханием

слизистой оболочки носа; 2 - катаральная стадия, когда из носа выделяется слизистый, а затем гнойный и кровянистый секрет; 3 - язвенная стадия, при которой отмечаются обильные гнойно-кровянистые зловонные выделения, трещины, эрозии, изъязвления слизистой оболочки носа, приводящие иногда к носовым кровотечениям. Закрытие носовых ходов секретом вызывает свистящее сопение. Из-за этого дыхание резко затрудняется, а акт сосания становится невозможным, что вызывает резкое нарушение питания. Если не начато специфическое лечение, то возникают глубокие изъязвления слизистой оболочки с переходом патологического процесса на хрящевую и костную часть носовой перегородки с их некрозом и перфорацией. Вследствие прободения носовой перегородки, разрушения носовых хрящей и костей возникает деформация носа - так называемый седловидный нос с вдавленной и расширенной спинкой, "террасоподобный" нос, нос в форме "лорнетки", "козлиный" нос. Все патологические изменения локализуются чаще всего в передней части носа. При распространении процесса на твердое небо может образоваться круглая перфорация.

Высыпания в полости рта в этом периоде встречаются относительно редко. Иногда на слизистых оболочках щек, мягкого и твердого неба, а также по краю языка в области зева могут появляться белесоватые папулы с наклонностью к эрозированию и изъязвлению.

Поражение слизистой оболочки гортани может проявиться в виде осиплости голоса, афонии, режестеноза. В основе ларингита лежат диффузный гипертрофический катар слизистой оболочки гортани, иногда папулезные элементы, редко некроз слизистой оболочки.

### **Врожденный сифилис раннего детского возраста (от 1 года до 4 лет).**

**Поражение слизистых оболочек.** В связи с систематической мацерацией могут возникнуть эрозивные папулы в углах рта, внешне напоминающие банальные заеды, вызванные пиококками и дрожжеподобными грибами. В отличие от банальных заед по периферии сифилитических папул видна полоска инфильтрата темно-красного цвета, поражение переходит с углов рта на слизистые оболочки, отсутствует бахромка отторгнутого рогового слоя, характерного для банальных заед.

На слизистой оболочке рта и зева наблюдаются опалового цвета или эрозированные папулы, которые не отличаются от папул приобретенного сифилиса. Папулезные элементы нередко обнаруживаются на языке, миндалинах, слизистых оболочках губ и десен. В сифилитических папулах легко обнаруживаются бледные трепонемы. Иногда поражается слизистая оболочка гортани, появляется хриплый голос, афония. Отмечается нерезко выраженное увеличение всех групп лимфатических узлов.

### **Дифференциальный диагноз.**

В отличие от банальных заед по периферии сифилитических папул видна полоска инфильтрата темно-красного цвета, поражение переходит с углов рта на слизистые оболочки, отсутствует бахромка отторгнутого эпителия, характерного для банальных заед.

### **Поздний врожденный сифилис**

**Поражение слизистых оболочек.** При осмотре детей следует обращать внимание на кожу вокруг красной каймы губ, где можно обнаружить характерные радиарные рубцы, которые никогда не наблюдаются при приобретенном сифилисе. Эти рубцы расположены радиарно к овалу рта и на красной кайме губ в виде поверхностных, тонких, линейных беловатых полосок, представляющих собой остаточные явления после глубоких трещин, возникающих при диффузной инфильтрации на лице при врожденном сифилисе грудного возраста.

На слизистых оболочках носа могут появляться бугорковые и гуммозные сифилиды, которые при переходе на хрящевые и костные части, вызывают перфорацию носовой перегородки и западение переносицы. При гуммозном поражении мягкого неба наблюдаются дефекты ткани, иногда разрушение всего мягкого неба. При гуммах твердого неба нередко происходит разрушение костной ткани, образуется перфорация.

**Изменения зубов.** Зубы Гетчинсона характеризуются дистрофией верхних средних резцов второго прорезывания. “Это мой зуб и я не допускаю, чтобы название зуба Гетчинсона давали выемкам с иным место нахождением” (Гетчинсон, 1856). Зубы Гетчинсона отличаются шириной и приземистостью, округленностью свободных краев, наличием неглубокой полулунной, занимающей почти целиком весь край зуба вырезки на режущем конце и вскоре после прорезывания имеющим в своей средней части 3 и 4 маленьких острых шипика, которые вскоре отламываются. Как шипики, так и края вырезки не покрыты эмалью и поэтому отличаются своей окраской от остальной поверхности зуба. С возрастом края этих зубов стачиваются и к 20-22 годам зубы становятся короткими с широким ровным и обычно кариозным краем. Иногда такие зубы имеют форму отвертки, т. е. зубы с широкой шейкой и узким режущим краем (Г. И. Мещерский 1929) или бочкообразную форму. Б. М. Пашков показал, что полулунная выемка на типичном бочкообразном верхнем резце может быть обнаружена рентгенологически уже в раннем детском возрасте. Этот признак может быть использован при подозрении на врожденный сифилис у детей в возрасте от 1,5 до 2 лет. По данным Б. М. Пашкова гетчинсоновские зубы встречаются у 16% детей, больных врожденным сифилисом.

Возможны также другие разновидности дистрофий зубов:

- чашеобразная атрофия первого большого коренного зуба, когда нижние две трети коронки зуба нормальны. Верхняя треть, кажущаяся придатком, не занимает всей чашеобразной поверхности зуба, а исходит точно из центра ее, лишена эмали и состоит как бы из отдельных шероховатых долек наподобие "тутовой ягоды". Позднее апластическая часть стачивается, стачиваются и края чашеобразной коронки, и зуб становится маленьким с ровной и гладкой поверхностью.
- Такое же явление может наблюдаться как на клыках, верхушка которых представлена в форме то неправильного, лишенного эмали конуса, то зернистой аморфной глыбки желтоватого цвета, так и на резцах, где на поверхности зуба располагается отделенный от нижней части глубокой круговой бороздкой додоток, состоящий из 3-4 округленных конусов и напоминающий по форме ягоды гвоздики.
- ярусные зубы, когда резцы и клыки, коронка которых на всей окружности имеет 2-3 приблизительно параллельных бороздки разной глубины.
- зубы с чашеобразными эрозиями, т. е. покрытые линейно в один-два-три ряда расположенными мелкими пронизывающими эмаль округлыми западениями - ямками, отстоящими друг от друга на некотором расстоянии.
- Зубные эрозии поражают в основном первые большие коренные зубы, резцы и клыки. Они всегда множественные (4-6-8-10, иногда 12-16). Эрозии на соответственных зубах постоянно занимают один и тот же уровень на коронках. Эти эрозии располагаются на различной высоте на зубах различного порядка. Разница уровня находится в точном анатомическом соотношении с хронологической разницей развития различных зубов.

### **Вероятные признаки.**

**Изменения зубов.** Зубные дистрофии в виде особых изменений первых моляров (почкообразный зуб, кистеобразный зуб, зубы Муна, "буточный" зуб) и клыка.

- Дистрофический процесс первого моляра характеризуется тем, что его жевательная поверхность не достигает полного развития, и 4 жевательных бугра приобретают вид тоненьких атрофических выступов, выходящих почти из центра жевательной поверхности зуба. Диаметр жевательной поверхности меньше диаметра шейки, в то время как у нормального моляра диаметр шейки зуба меньше его жевательной поверхности. По данным Б. М. Пашкова почкообразные зубы встречаются в 4% случаев среди больных врожденным сифилисом.
- Изменение клыка у больных врожденным сифилисом носит название "щучьего" зуба, т. к. из-за гипоплазии его жевательной поверхности остается только тонкий конический отросток.

## **Стигмы и дистрофии**

Высокое (“готическое” или “стрельчатое”) твердое небо по данным Б. М. Пашкова до 7% случаев наблюдается при позднем врожденном сифилисе.

### **Изменения зубов.**

- Широко расставленные верхние резцы (диастема Гоше) встречается и у здоровых, но также носит дистрофический характер.
- Бугорок Карабелли описан автором в 1884 г. и представляется в виде пятого добавочного бугорка на жевательной поверхности первого моляра верхней челюсти. В. А. Рахманов обнаружил бугорок Карабелли у 6,5% из 1179 здоровых детей и у 5 из 21 больного поздним врожденным сифилисом.

*Следует учитывать, что большинство этих зубных дистрофий, кроме гетчинсоновских зубов, если отсутствуют безусловные признаки врожденного сифилиса и серологические реакции отрицательные, не может служить основанием для диагностики позднего врожденного сифилиса.*

## **ВИЧ-инфекция**

ВИЧ-инфекция – инфекция, вызываемая ретровирусами, персистирующими в лимфоцитах, макрофагах и клетках нервной ткани вируса иммунодефицита человека (ВИЧ); характеризуется медленно прогрессирующим дефектом иммунной системы, который приводит к гибели больного от вторичных поражений, описанных как синдром приобретенного иммунодефицита (СПИД), или от подострого энцефалита.

**Частота.** По оценкам экспертов объединенной программы ООН по СПИДу, в мире насчитывается более 32 млн. ВИЧ-инфицированных. Свыше 10 млн. уже умерли от СПИДа.

### **Этиология, патогенез**

ВИЧ относится к семейству ретровирусов. Это РНК-вирус, содержащий фермент – обратную транскриптазу, наличие которого позволяет синтезировать вирусную ДНК и обеспечивает тем самым интеграцию генетического материала вируса в клетки хозяина. В настоящее время известны 2 типа вируса — ВИЧ-1 и ВИЧ-2, последний встречается в основном в Западной Африке. Принято считать, что ВИЧ-2 имеет сходные свойства, распространяется теми же путями, что и вызывает подобное ВИЧ-1 заболевание.

**Эпидемиология.** Источником ВИЧ-инфекции является человек. Почти во всех биологических жидкостях инфицированного человеческого организма (кровь, сперма, спинномозговая жидкость, грудное молоко, влагалищный и цервикальный секрет) в различной концентрации обнаруживаются вирусные частицы. ВИЧ может передаваться при половых контактах, переливании инфицированной крови и ее препаратов, использовании контаминированного ВИЧ медицинского инструментария, от инфицированной матери ребенку и от инфицированного ребенка матери во время кормления грудью, а также от инфицированной матери ребенку во время беременности и родов. Другие пути передачи инфекции (воздушно-капельный, пищевой, контактно-бытовой) при СПИДе значения не имеют, не являются переносчиками ВИЧ кровососущие насекомые и членистоногие, т. к. в их организме вирус быстро погибает.

**Группы риска.** Среди зараженных ВИЧ-инфекцией 70-75% составляют гомосексуалисты, представляющие основную группу риска. Второй по значению группой риска являются наркоманы, вводящие наркотики внутривенно, внутримышечно и внутримышечно, особенно при групповом применении нестерильных шприцев и игл. Они составляют от 15 до 40% инфицированных ВИЧ. Третьей группой риска являются проститутки, инфицированность которых постепенно возрастает. К группам риска следует отнести лиц, которым была перелита кровь доноров или вводились препараты крови без предварительного контроля на ВИЧ-инфекцию.

**Патогенез** ВИЧ - преимущественно избирательно поражает клетки, имеющие CD4-рецепторы, на которые адсорбируется ВИЧ: Т-лимфоциты - хелперы-макрофаги, В-лимфоциты, клетки нейроглии, клетки слизистой оболочки кишечника, дендритные и некоторые другие клетки. На основании четкой связи прогрессирования заболевания со снижением у больного количества CD4-лимфоцитов считают, что уменьшение количества этих клеток является главной особенностью патогенеза заболевания. Нарушается и функция лимфоцитов хелперов/индукторов, приводящая к спонтанной активации В-клеток и развитию поликлональной гипергаммаглобулинемии за счет продукции неспецифических иммуноглобулинов, повышается концентрация циркулирующих иммунных комплексов. В результате снижается сопротивляемость к вторичным инфекциям и неоплазмам. Кроме того, за счет прямого цитопатического действия вируса или в результате опосредованного действия (аутоиммунные механизмы) возможно поражение клеток нервной системы, различных клеток системы крови, сердечно-сосудистой, костно-мышечной, эндокринной и других систем. Все это обуславливает разнообразие клинической симптоматики и полиорганность поражений.

Клиническая картина

*Стадия инкубации* — от момента заражения до появления реакции организма в виде клинических проявлений «острой инфекции» или выработки антител. Продолжительность ее обычно от 3 нед до 3 мес., но в

единичных случаях может затягиваться и до года. Диагноз ВИЧ-инфекции на данной стадии может быть поставлен при обнаружении в сыворотке крови пациента вирусного р24 антигена методом ИФА или при выделении из крови ВИЧ, при отсутствии специфических антител в сыворотке, появляющиеся у большинства инфицированных ВИЧ-1 через 3-6 месяцев после заражения.

*Острая инфекция* сопровождается лихорадкой разной степени выраженности, явлениями фарингита, лимфаденопатией, увеличением печени и селезенки, расстройствами стула, нестойкими и разнообразными (уртикарными, папулезными, петехиальными) кожными высыпаниями. Возможны менингеальные явления. Острая инфекция отмечается у 50-90% инфицированных лиц в первые 3 мес. после заражения. Период острой инфекции, как правило, совпадает с периодом сероконверсии, поэтому при появлении первых клинических симптомов в сыворотке крови больного можно не обнаружить антител к белкам и гликопротеидам ВИЧ. В стадии острой инфекции часто отмечается транзиторное снижение уровня CD4-лимфоцитов, которое иногда сопровождается развитием клинических проявлений вторичных заболеваний (кандидозы, герпетическая инфекция). Эти проявления, как правило, слабо выражены, кратковременны и хорошо поддаются терапии.

Продолжительность клинических проявлений острой инфекции варьирует от нескольких дней до нескольких месяцев. Однако обычно продолжительность стадии острой инфекции составляет 2-3 нед, заболевание переходит в одну из двух других фаз стадии первичных проявлений — бессимптомную инфекцию (БИ) или персистирующую генерализованную лимфаденопатию (ПГЛ). Возможны рецидивы клинических проявлений острой инфекции. В единичных случаях острая инфекция может, минуя фазы БИ и ПГЛ, переходить в стадию вторичных заболеваний. Фаза бессимптомной инфекции характеризуется отсутствием каких-либо клинических проявлений заболевания. Может отмечаться умеренное увеличение лимфатических узлов. В отличие от стадии инкубации у больных с БИ определяются антитела к антигенам ВИЧ. Характерной чертой фазы ПГЛ является генерализованная лимфаденопатия (увеличение не менее 2 лимфатических узлов в двух разных группах, исключая паховые лимфатические узлы у взрослых, до размера более 1 см, у детей более 0,5 см в диаметре, сохраняющиеся в течение не менее 3 мес.). ПГЛ может отмечаться и на поздних стадиях ВИЧ-инфекции, однако на этой стадии она является единственным клиническим проявлением.

Бессимптомная инфекция и персистирующая генерализованная лимфаденопатия развиваются после стадии острой инфекции или непосредственно после стадии инкубации. В целом, стадия первичных проявлений характеризуется относительным равновесием между иммунным ответом организма и действием вируса. Ее длительность может варьировать от 2-3 до 10-15 лет. В этот период отмечается постепенное снижение уровня CD4-лимфоцитов, в среднем со скоростью 50-70 клеток в мм<sup>3</sup> в год. По мере прогрессирования заболевания у пациентов начинают выявляться клинические симптомы, свидетельствующие об углублении поражения иммунной системы, что характеризует переход ВИЧ-инфекции в стадию вторичных заболеваний. Эта стадия



обычно начинает развиваться через 3-5 лет от момента заражения. Для нее характерны бактериальные, грибковые и вирусные поражения слизистых оболочек и кожных покровов, воспалительные заболевания верхних дыхательных путей. В дальнейшем (через 5-7 лет от момента заражения) кожные поражения носят более глубокий характер и склонны к затяжному течению. Развиваются поражения внутренних органов. Кроме того, могут отмечаться локализованная саркома Капоши, умеренно выраженные потеря веса и лихорадка, поражения периферической нервной системы. В последующем процесс (через 7-10 лет) характеризуется развитием тяжелых, угрожающих жизни вторичных заболеваний, их генерализованным характером, поражением ЦНС.

В терминальной стадии ВИЧ-инфекции имеющиеся у больных поражения органов и систем носят необратимое течение; одно заболевание сменяет другое. Даже адекватно проводимая терапия вторичных заболеваний малоэффективна и больной погибает в течение нескольких месяцев. Приведенные сроки развития стадий болезни носят усредненный характер. В ряде случаев заболевание развивается быстрее и уже через 2-3 года переходит в терминальную стадию.

### **Дерматологические проявления ВИЧ-инфекции.**

Наиболее ранние клинические симптомы ВИЧ-инфекции проявляются поражением кожи и слизистых оболочек. Наибольшее значение для диагностики ВИЧ-инфекции имеют заболевания: острая экзантема, напоминающая подобные высыпания при геморрагическом аллергическом васкулите, саркома Капоши (СК), кандидоз (особенно стойкий кандидоз слизистых оболочек рта и перианальной области), простой и опоясывающий лишай, себорейный дерматит, «волосатая» лейкоплакия слизистой оболочки рта, контагиозный моллюск и обычные бородавки. Так, кожная сыпь — *острая экзантема*, напоминающая сыпь при кори, atopическом дерматите или сифилитическую розеола, часто сочетающаяся с геморрагическими пятнами, наблюдается примерно у 20-25% зараженных ВИЧ через 2-8 нед после инфицирования. В основном она локализуется на туловище, но отдельные элементы отмечаются на лице, шее. При остром течении процесса кожные высыпания сопровождаются лихорадкой, слабостью, повышенной потливостью, спутанностью сознания, артралгиями, диареей, лимфаденопатией. По сумме всех симптомов они напоминают тяжелый грипп или инфекционный мононуклеоз. При этом характерно также наличие лейкопении или лимфопении, тромбоцитопении, увеличенной СОЭ. *Себорейный дерматит* локализуется на лице, волосистой части головы и разгибательных поверхностях верхних конечностей. Это одно из наиболее частых кожных проявлений ВИЧ-инфекции и наблюдается до 80% у ВИЧ-инфицированных. Манифестируя остро и тяжело протекающими высыпаниями, трансформирующимися в себорейную экзему, заболевание протекает циклично с обострениями и интенсивными эритематозно-инфильтративными очагами, покрытыми жирными, серовато-желтыми чешуйко-корками, сопровождаемая интенсивным зудом. На

лице высыпания напоминают дискоидную красную волчанку, а на волосистой части головы – псориаз с обилием перхоти. В соответствии с критериями диагностики СПИДа, разработанными Центром по борьбе с болезнями (США и ВОЗ), тяжело протекающие, с образованием изъязвлений и хроническим течением герпетические проявления на коже и слизистых оболочках, при отсутствии каких-либо других причин иммуносупрессии, представляют собой достоверный признак СПИДа. У гомосексуалистов, инфицированных ВИЧ, возможен герпетический проктит. *Опоясывающий лишай* (herpes zoster) может возникнуть в любом периоде ВИЧ-инфекции, но чаще наблюдается при СПИД ассоциированном комплексе и персистирующей лимфаденопатии. Клинические проявления опоясывающего лишая при СПИДе вариабельны: от легких, ограниченных форм до тяжелых, диссеминированных, изъязвленных, рецидивирующих проявлений. Нередко опоясывающий лишай у больных СПИДом сочетается с саркомой Капоши. ВИЧ-инфицированные имеют повышенную склонность к появлению *простых бородавок, контагиозного моллюска, остроконечных кондилом*. Эти высыпания также отличаются распространенной локализацией: чаще всего они обнаруживаются на лице, слизистой оболочке рта и гениталий, в анальной области с выраженной гипертрофией и склонностью к слиянию. Высыпания резистентны к терапии и после удаления склонны к рецидивам.

*Гнойное воспаление кожи* формируется в ответ на активизацию сапрофитной гноеродной инфекции. На ранней стадии ВИЧ-инфекции у многих пациентов наблюдается повышенная склонность к формированию бактериальных воспалительных элементов. Чаще это стрептококковые и стафилококковые пиодермиты в своем клиническом разнообразии. Стрептококковые пиодермиты манифестируют симптомами целлюлитов, lichen simplex, рожистого воспаления, образованием эктим.

*Чесотка* особенно отличается атипизмом симптоматики в сочетании с ВИЧ-инфекцией. Заболевание манифестирует генерализованными резко зудящими очагами с полиморфными — эритематозно-везикуло-папулезными и сквамозными высыпаниями без определенной локализации. В процесс вовлекаются участки шеи, лица, волосистой части головы. Иногда чесоточный процесс напоминает норвежскую чесотку с эритродермией, обилием гиперкератотических шелушащихся бляшек и эксфолиаций.

В течение *сифилиса* на фоне ВИЧ-инфекции отмечены следующие особенности: • стремительное течение вплоть до поздних проявлений в ранние сроки; • большой удельный вес редких, атипичных и тяжелых форм; • возможная инверсия клинических и серологических проявлений; • абсолютное преобладание во вторичном периоде папулезных сифилидов, отличающихся разнообразием; • язвенные шанкры, склонные к осложнениям вплоть до гангренизации и фagedенизма; • необычайно большое количество бледных трепонем в отделяемом шанкров и эрозивных папул. • Следует

учитывать, что в настоящее время нет такого процесса, который не мог бы сочетаться со СПИДом. Особенно это относится к инфекционным заболеваниям типа криптококкоза, гистоплазмоза, туберкулеза, аутоиммунным, аллергическим дерматозам.

**Особенности течения ВИЧ-инфекции у детей.** Заражение детей ВИЧ может происходить от инфицированной матери в процессе беременности, во время родов и при кормлении грудью, а также парентеральным путем при медицинских и парамедицинских вмешательствах. Риск передачи ВИЧ детям, рожденным от серопозитивных матерей, составляет, по разным данным, от 15% до 50%, зависит от стадии ВИЧ-инфекции у матери и увеличивается при грудном вскармливании. Клиника ВИЧ-инфекции у детей имеет ряд особенностей: чаще, чем у взрослых встречаются рецидивирующие бактериальные инфекции, а также интерстициальные лимфоидные пневмониты и гиперплазия пульмональных лимфатических узлов (до 40% случаев); очень редко саркома Капоши; наиболее частыми клиническими признаками являются энцефалопатия и задержка темпов психомоторного и физического развития; часто встречается тромбоцитопения клинически проявляющаяся геморрагическим синдромом, который может быть причиной смерти детей; ВИЧ-инфекция у детей характеризуется более быстрым прогрессирующим течением по сравнению с взрослыми.

#### **Особенности течения ВИЧ-инфекции на слизистых.**

«Волосатая» лейкоплакия слизистой оболочки рта до настоящего времени известна как симптом лиц, инфицированных ВИЧ. Полагают, что возбудителем заболевания является вирус Эпштейна – Барр или папилломавирус человека, возможно, их сочетание. У больных «волосатой» лейкоплакией в очагах постоянно обнаруживают грибы рода *Candida*. Обычно «волосатая» лейкоплакия локализуется на слизистой оболочке задней и средней трети боковой поверхности языка и реже на слизистой оболочке щек. Клинически она представляется в виде белой (разной интенсивности) широкой полосы, состоящей из отдельных, близко соприкасающихся друг с другом белых нитевидных волосков — ороговевших мелких сосочков боковой поверхности языка. Волосковые разрастания имеют длину от нескольких миллиметров до 1 см. Сливаясь, они образуют неровную, как бы гофрированную поверхность. Субъективные ощущения обычно отсутствуют.

Установлено, что стойкий кандидоз слизистой оболочки рта является ранним симптомом ВИЧ-инфекции, особенно в тех случаях, когда в анамнезе отсутствуют данные о диабете, лечении антибиотиками, цитостатиками, кортикостероидами или химиотерапии по поводу онкологических заболеваний. Кандидоз слизистых оболочек начинается с молочницы. Однако в отличие от обычного кандидоза, у больных, инфицированных ВИЧ, образовавшийся белый налет быстро срывается с подлежащей слизистой оболочкой и не снимается при поскабливании. После насильственного удаления такого налета образуются кровоточащие эрозии и язвы. Чаще поражается язык, но процесс

может распространяться на все отделы слизистой оболочки рта. Нередко у лиц с ВИЧ-инфекцией возникает кандидоз крупных складок тела (кандидозная опрелость), особенно перианальных и паховых. В тяжелых случаях развивается системный кандидоз с кандидозным эзофагитом, колитом, энтеритом. Возможны кандидозные абсцессы мозга и печени.

*Простой герпес* у больных СПИДом отличается тяжестью и распространением высыпаний на различные участки слизистых оболочек и кожи. Герпетические сыпи в виде пузырьков, очень болезненных эрозий и язв могут быть первыми проявлениями СПИДа.

*Саркома Капоши* (множественная геморрагическая, идиопатическая саркома Капоши) представляет собой мультицентричный злокачественный опухолевый процесс, развивающийся из эндотелия кровеносных сосудов. Основными клиническими особенностями заболевания у больных ВИЧ-инфекцией служат распространенный характер кожной патологии, склонность к быстрой генерализации с поражением слизистой оболочки рта и гениталий.

**Лабораторные критерии для постановки диагноза ВИЧ-инфекции.** Основным методом лабораторной диагностики ВИЧ-инфекции является обнаружение антител к вирусу с помощью ИФА. Антитела к ВИЧ появляются у 90-95% зараженных в течение 3 мес. после заражения, у 5-9% — через 6 мес. и у 0,5-1% — в более поздние сроки. Наиболее ранний срок обнаружения антител — 2 нед. от момента заражения. В терминальной фазе СПИД количество антител может значительно снижаться, вплоть до полного их исчезновения. Серологическая диагностика ВИЧ-инфекции на первом этапе строится на выявлении суммарного спектра антител против антигенов ВИЧ с помощью твердофазного иммуноферментного анализа. На втором этапе методом иммуноблоттинга проводится определение антител к отдельным белкам вируса.

**Течение и прогноз.** После бессимптомного периода у 80-100% больных развивается симптоматическая ВИЧ-инфекция, а 50-100% обречены на развитие клинически выраженного СПИДа. После этого ожидаемая продолжительность жизни не превышает 2-3 лет. Пока число Т-хелперов не снижается менее 200/мкл., СПИД (включая оппортунистические инфекции) обычно не развивается. При ВИЧ-инфекции число Т-хелперов уменьшается со скоростью 50-80/мкл./год с более быстрым снижением их количества по достижении уровня 200/мкл.

**Профилактика.** Изменение отношения общества к проблемам внебрачных половых связей, проституции гомосексуализма. • Борьба с наркоманией. Наркоманы, вводящие наркотики в/в составляют основную группу ВИЧ-инфицированных в Российской Федерации. • В медицинских учреждениях необходимо выполнять правила использования и стерилизации инструментов.

**МКБ. В20** Болезнь, вызванная ВИЧ, проявляющаяся в виде инфекционных и паразитарных болезней  
• **В21** Болезнь, вызванная ВИЧ, проявляющаяся в виде злокачественных новообразований • **В22**

Болезнь, вызванная ВИЧ, проявляющаяся в виде других уточненных болезней • **B23** Болезнь, вызванная ВИЧ, проявляющаяся в виде других состояний • **B24** Болезнь, вызванная ВИЧ, неуточненная

## ЛАБОРАТОРНАЯ ДИАГНОСТИКА

### Лабораторная диагностика сифилиса

#### Микроскопическое исследование.

При первичном сифилисе на бледную трепонему исследуют отделяемое шанкров или пунктат регионарных лимфатических узлов; при вторичном сифилисе - материал из различных поражений кожи и слизистых оболочек.

Материал для исследования получают от больного до лечения непосредственно в лаборатории. Для получения материала поверхность язвы протирают ватой, смоченной стерильным изотоническим раствором хлорида натрия, затем дно язвы слегка раздражают стеклянной палочкой или платиновой петлей, предварительно прокаленной на огне и охлажденной. Для большего выделения тканевой жидкости пальцами в резиновой перчатке сдавливают плотное основание язвы.

Исследуемую тканевую жидкость палочкой или петлей вносят в каплю изотонического раствора хлорида натрия на предметном стекле, смешивают, накрывают предметным стеклом и исследуют в оптическом микроскопе с темнопольным конденсором, объективом 40, окуляром 7X, 10X, или 15X. Между линзой конденсора и предметным стеклом должна быть капля дистиллированной воды.

Пунктат из лимфатического узла получают в асептических условиях при помощи шприца с толстой иглой, содержащего несколько капель изотонического раствора хлорида натрия. Фиксируя иглу пальцами в лимфатическом узле, ее слегка раскачивают для разрушения окружающей ткани, вводят имеющийся в шприце изотонический раствор хлорида натрия, а затем отсасывают материал для исследования.

### Серологическая диагностика сифилиса

**Антителообразование при сифилисе.** Динамика образования антител в организме больных сифилисом наиболее полно изучена в последние годы. Установлено, что уже на второй неделе после заражения вырабатываются трепонемоспецифические антитела класса IgM, наибольшее количество которых приходится на 6-9 неделю заболевания. Примечательно, что специфические IgM перестают

вырабатываться при исчезновении из организма антигена, кроме того, крупные молекулы IgM не проходят через плаценту от матери к плоду, в связи с чем по наличию этих антител у ребенка судят об его инфицировании бледной трепонемой.

Трепонемоспецифические IgG появляются в конце 4 недели после заражения все в большей концентрации, на 6 неделе начинают преобладать над IgM. Этот вид иммуноглобулинов в наибольшем количестве определяется через 1-2 года после заражения.

Представляет большой интерес динамика этих антител после лечения сифилиса. Если специфические IgM в процессе терапии и после ее окончания вырабатываются все меньше и в течение 6 - 12 месяцев перестают определяться, то уровень IgG может держаться на довольно высоком уровне многие годы, что обусловлено, по мнению ряда авторов, их синтезом клонами клеток памяти.

Стандартные компоненты комплекса серологических реакций (КСР) для диагностики сифилитической инфекции в настоящее время дополняются трепонемными реакциями: РИБТ (реакция иммобилизации бледных трепонем), РИФ (реакция иммунофлюоресценции).

**Реакция Вассермана (RW, RB)** основана на феномене связывания комплемента. Для ее постановки используют кардиолипиновый антиген, являющийся холестеринизированным спиртовым экстрактом из мышц бычьего сердца и обладающий сходными антигенными свойствами с бледной трепонемой. В группу КСР, кроме реакции связывания комплемента с кардиолипиновым и трепонемным антигенами, включена микрореакция преципитации с кардиолипиновым антигеном (MP) является отборочным тестом при обследовании населения на сифилис. Постановка MP осуществляется с плазмой или инактивированной сывороткой крови. Зарубежные тесты ВДРЛ (VDRL), РПР (RPR) и другие аналогичны MP как по принципу постановки реакции, так и по чувствительности и специфичности.

Выраженность гемолиза при RB обозначается плюсами: резко положительная - 4+; положительная - 3+; слабо положительная - 2+ или 1+; отрицательная -. Имеет значение и постановка реакции по количественному методу, т. е. с различными разведениями сыворотки (1:10; 1:20; и т.д. до 1:320).

КСР становятся положительными в конце 3-й или в течение 4-й недели после появления твердого шанкра. Эти реакции бывают резко положительными и в значительном разведении сыворотки практически у всех больных вторичным свежим (98-99%), вторичным рецидивным (100%), третичным активным (70-80%) и третичным скрытым (50-60%) сифилисом. Однако КСР не являются строго специфичным комплексом реакций для сифилиса. Они могут оказаться положительными у больных туберкулезом, малярией, а также при пневмонии, заболеваниях печени, онкологических заболеваниях, после приема алкоголя, жирной пищи, во время беременности, особенно во второй

половине, а также в течение первых 2 недель после родов. С возрастом количество неспецифических ложноположительных результатов КСР увеличивается. Для обоснованного диагноза сифилиса наряду с данными КСР учитываются клинические данные, результаты исследования на бледную трепонему в манифестных проявлениях первичного и вторичного сифилиса, данные других серологических реакций - РИБТ и РИФ.

**РИБТ** основана на феномене обездвиживания бледных трепонем антителами типа иммобилизинов, имеющимися в сыворотке крови больных сифилисом. В качестве антигена для РИБТ используют взвесь бледных трепонем, полученных из тканей сифилитического орхита кролика. Бледные трепонемы после добавления к ним сыворотки крови больного прекращают движение, т.е. происходит их иммобилизация. Результаты реакции оценивают в процентах: положительная РИБТ констатируется при иммобилизации от 51 до 100% бледных трепонем, слабopоложительная от 31 до 50%, сомнительная - от 21 до 30% и отрицательная от 0 до 20%.

Иммобилизины появляются в сыворотке крови больных позднее, чем другие антитела, поэтому РИБТ становится положительной позже, чем КСР и РИФ. РИБТ является наиболее специфичной из существующих реакций на сифилис. Ее основное назначение - распознавание ложноположительных результатов при постановке КСР. Это особенно важно в отношении больных, у которых сифилис протекает скрыто без наружных проявлений, но с поражением внутренних органов или нервной системы. Особенное значение имеет РИБТ при распознавании ложноположительных результатов у беременных.

При лечении антибиотиками результаты РИБТ становятся негативными. Поэтому исследования с помощью РИБТ проводятся только через 7 дней, если вводились водорастворимые антибиотики, и через 25 дней после окончания лечения дюрантными антибиотиками.

**РИФ** - более чувствительная реакция, поэтому она бывает положительной уже в первичном серонегативном периоде сифилиса у 80% больных. По степени специфичности РИФ уступает РИБТ, что не позволяет заменить ею РИБТ, хотя техника ее значительно проще. Реакцию ставят в нескольких модификациях: РИФ-10, РИФ-200 и РИФ - абс. РИФ -10 более чувствительна, а РИФ-200 и РИФ -абс. более специфичны. Принцип реакции заключается в том, что специфический антиген (бледные трепонемы) соединяют с сывороткой крови больного (антитела) и антивидовой флюоресцирующей сывороткой. При положительной реакции в люминесцентном микроскопе можно видеть желто-зеленое свечение бледных трепонем. Степень свечения оценивается плюсами, как и при КСР. Положительная реакция констатируется 4 +, 3+, и 2+. При степени свечения 1+ или его отсутствии реакция считается отрицательной. При вторичном сифилисе РИФ положительна почти

в 100% случаев. Она всегда положительна при латентном сифилисе (99-100%), а при третичном и врожденном положительна в 95-100%.

**Реакция пассивной гемагглютинации (РПГА; ТРНА - *Treponema pallidum* haeagglutination test).** РПГА относится к трепонемным тестам на сифилис. Она направлена на выявление специфических противотрепонемных антител в сыворотке и плазме крови. Принцип реакции заключается в том, что при соединении эритроцитов, несущих антигены бледной трепонемы, со специфическими антителами сыворотки крови больного сифилисом происходит феномен гемагглютинации. Результаты реакции оцениваются от 1+ - отрицательная, до 4+ - положительная. Специфичность РПГА при сифилисе не уступает РИТ, а чувствительность близка к таковой в РИФ-абс.

**Иммуноферментный анализ (ИФА, ELISA- *enzymelinked immunosorbent assay*).** В последние годы для выявления специфических антител используется диагностический тест - ИФА на поверхности твердофазного носителя. Принцип метода ИФА заключается в связывании комплекса антиген - антитело с конъюгатом, меченым ферментом, выявляемым с помощью субстратной смеси.

Специфичность теста ИФА составляет 94,7% при специфичности РИФ-абс 98,1%. Чувствительность теста у больных, дающих положительную РИФ-абс, при первичном и вторичном сифилисе составляет 100%, при латентном сифилисе 84,6- 96,4%.

**Метод иммуноблоттинга.** Одним из современных методов диагностики сифилиса является иммуноблоттинг (*Western blot*) для определения IgG либо IgM. При проведении иммуноблоттинга *T.pallidum* подвергается электрофорезу в градиенте концентрации додецилсульфата натрия, в результате чего происходит разделение белковых иммунодетерминант. Затем производится обработка разделенных "точек" (*blots*) исследуемой сывороткой и антителами к IgG либо IgM, мечеными ферментами или радиоактивными веществами. IgG- иммуноблоттинг по чувствительности и специфичности подобен РИФ-абс. Применение анти- IgM специфического конъюгата (*IgM Western blot*) при проведении иммуноблоттинга может служить диагностическим тестом для врожденного сифилиса, более чувствительным по сравнению с *19 S IgM-FTA-ABS* (чувствительность и специфичность 83 и 90% соответственно).

**Полимеразная цепная реакция (ПЦР, *the polymerase chain reaction*, PCR)** применяется для определения специфических последовательностей ДНК. Метод заключается в многократном увеличении (амплификации) количества ДНК диагностируемого организма. Разработка вариантов ПЦР для диагностики сифилиса обуславливается недостаточностью стандартных тестов при раннем серонегативном, врожденном и нейросифилисе.



## Диагностические тесты в дерматологии

### Воспроизведение псориазической триады

**Применение:** для диагностики псориаза и дифференциальной диагностики сходных заболеваний.

При поскабливании псориазических папул (бляшек) предметным стеклом отмечается последовательная триада патогномичных морфологических признаков: "феномен стеаринового пятна" - появление большого количества серебристо-белого цвета чешуек. Это напоминает чешуйки, возникающие при поскабливании капли от стеариновой свечи; "феномен терминальной плёнки" - после полного удаления чешуек появляется блестящая полупрозрачная плёнка; "феномен точечного кровотечения или кровавой росы" (симптом Полотейнова или Ауспитца) - при дальнейшем поскабливании плёнки на её поверхности проступают капельки крови, вследствие разрушения капилляров сосочкового слоя дермы.

### Воспроизведение симптома "яблочного желе" и симптома Пospelова.

**Применение:** для диагностики люпоидного туберкулёза кожи

#### ***Симптом "яблочного желе"***

При надавливании предметным стеклом на поверхность туберкулёзного бугорка происходит изменение цвета бугорка. При этом под давлением предметного стекла, расширенные сосуды бугорка спадаются, и отчетливо выступает обескровленная желтовато-бурая окраска инфильтрата наподобие цвета яблочного желе.

#### ***Симптом Pospelова или «зонда»***

Позволяет выявить патогномичный диагностический признак при туберкулёзной волчанке. При легком надавливании пуговчатым зондом на поверхность бугорка он легко погружается в глубину ткани (с-м Pospelова). Для сравнения, при надавливании на здоровую кожу рядом, возникающая ямка восстанавливается быстрее, чем на бугорке.

### Симптом Никольского П.В. и Асбо-Ханзена

**Применение:** для диагностики акантолитической пузырчатки и дифференциальной диагностики буллёзных дерматозов.

1 При потягивании пинцетом за обрывок покрывки пузыря происходит отслойка верхних слоёв эпидермиса в виде постепенно суживающейся ленты на видимо здоровой коже.

2 Трение пальцем (скользящее давление) по видимо здоровой коже, как между пузырями, так и в отдалении также довольно легко вызывает отторжение (сдвигание) верхних слоёв эпидермиса.

Примечание: Этот симптом встречается и при других заболеваниях кожи, при которых имеется акантолиз (хронической доброкачественной семейной пузырчатке и др.), но вызывается он только в очаге поражения (краевой симптом Никольского по Н.Д. Шеклакову, 1967).

Вариантом этого симптома является описанный при истинной пузырчатке G. Asboe-Hansen феномен увеличения площади пузыря при надавливании на его центральную часть.

### **Исследование на клетки Тцанка**

**Применение:** для диагностики вульгарной пузырчатки и дифференциальной диагностики буллёзных дерматозов.

При мономорфных высыпаниях пузырей на коже и эрозий на слизистой оболочке полости рта неустановленного происхождения применяется метод мазков-отпечатков для возможного выявления акантолитических клеток (Павлова - Тцанка), встречающихся при вульгарной пузырчатке.

Цитологической особенностью истинной пузырчатки следует считать акантолитические клетки (клетки Тцанка), используемые в качестве диагностического теста. Акантолитические клетки характерны для пузырчатки, но могут определяться и при других заболеваниях (при герпесе, ветряной оспе, буллезной разновидности болезни Дарье, хронической доброкачественной семейной пузырчатке и др.).

**Техника выявления:** кусочек стерильной ученической резинки (но можно также плотно приложить к поверхности эрозии обезжиренное предметное стекло) плотно прижимают к дну свежей эрозии, и переносят на предметное стекло. Обычно делают несколько отпечатков на 3-5 стеклах. Затем их высушивают на воздухе, фиксируют и окрашивают по Романовскому - Гимзе (как обычные мазки крови). Акантолитические клетки имеют размеры меньше обычных клеток, имеют очень крупное ядро интенсивно-фиолетового или фиолетово-синего цвета, занимающего почти всю клетку. В нем заметно два или больше светлых ядрышка. Цитоплазма клеток резко базофильна, вокруг ядра оно светло-голубая, а по периферии синяя или темно-фиолетовая («ободок концентрации»). Нередко в клетке имеется несколько ядер. Резко выражен полиморфизм клеток и ядер. Акантолитические клетки могут быть единичными или множественными. Иногда встречаются так называемые «чудовищные клетки», отличающиеся гигантскими размерами, обилием ядер, и причудливыми формами. В начале заболевания акантолитические клетки обнаруживаются не в каждом препарате или вовсе не выявляются, в разгаре болезни их много и появляются «чудовищные» клетки.

## Проба Ядассона

**Применение:** для диагностики герпетического дерматита Дюринга и дифференциальной диагностики буллезных дерматозов.

Проба с йодистым калием (проба Ядассона) в двух модификациях: на кожу и внутрь. На 1 см<sup>2</sup> видимо здоровой кожи, лучше предплечья, под компресс накладывают на 24 часа мазь с 50% йодида калия. Проба считается положительной, если на месте наложения возникает эритема, везикулы или папулы. При отрицательной пробе через 48 часов ее повторяют: теперь мазь наносится на пигментированный участок кожи на месте бывших высыпаний.

При отрицательном результате назначают внутрь 2-3 ст. ложки 3-5% раствора калия йодида. Проба считается положительной при появлении признаков обострения заболевания.

## Исследование чешуек, волос, ногтей на патогенные грибки

**Применение:** для диагностики дерматомикозов и дифференциальной диагностики сходных заболеваний.

Для исследования на патогенные грибки скальпелем берут соскоб с пораженных участков кожи, преимущественно из периферической их части, где грибковых элементов больше. При дисгидротических высыпаниях забирают пинцетом или срезают кусочками покрывки пузырьков или пузырей, обрывки мацерированного эпидермиса. Волосы из периферической части инфильтративно-нагноительных конгломератов или фолликулярно-узловатых элементов также берут с помощью скальпеля и пинцета. Измененные участки ногтевых пластинок вместе с подногтевым детритом срезают кусочками.

Для экспресс диагностики (в течение 1-30 минут) микозов используют быстро просветляющие составы. Так, соскобы с кожи, после обработки 10% раствором дисульфида натрия в этаноле в соотношении 3:1 можно микроскопировать материал через 1 минуту, срезы ногтей - через 5-10 минут.

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- Антоньев А.А., Суворов В.А. Клиническая характеристика третичного активного сифилиса. // Вестн. дерматол. -1984. -№ 12. -С. 32-36.
- Аствацатуров К.А. Сифилис, его диагностика и лечение. -М: Медицина, 1971.
- Боровский Е.В., Данилевский Н.Ф. Атлас заболеваний слизистой оболочки полости рта. -М.: Медицина, 1981.
- Боровский Е.В., Машкиллейсон А.Л. Заболевания слизистой оболочки полости рта и губ. -М.: МЕДпресс, 2001.
- Венерические болезни: Руководство для врачей. / Под ред. О.К. Шапошникова. -М.: Медицина, 1991.
- Временные методические рекомендации по организации и проведению противоэпидемического и дезинфекционно-стерилизационного режима в учреждениях стоматологической службы: ВМР 3.5.1.015-00. / Сост.: В.Е. Григорьев и др. -Казань, 2000.
- Дифференциальная диагностика кожных болезней. / Под ред. Б.А. Беренбейна, А.А. Студницина. -М.: Медицина, 1989.
- Кожные и венерические болезни: Руководство. / Под ред. Ю.К. Скрипкина. -М.: Медицина, 1996. -Т. 4.
- Кожные и венерические болезни: Справочник. / Под ред. О.Л. Иванова. -М.: Медицина, 1997.
- Милич М.В. Эволюция сифилиса. -М.: Медицина, 1987.
- Нуреев Г.Г., Шайхразиева В.И. Случай гипертрофического твердого шанкра. // Вестн. дерматол. -1980. -№ 9. -С. 71-72.
- Скрипкин Ю.К. Кожные и венерические болезни: Учебник. -М.: Медицина, 1995.
- Скрипкин Ю.К., Машкиллейсон А.Л., Шарапова Г.Я. Кожные и венерические болезни: Учебник. -М.: Медицина, 2006.
- Справочник по стоматологии. / Под ред. В.М. Безрукова. -М.: Медицина, 1998.
- Справочник по стоматологии. / Под ред. А.И. Рыбакова. -М.: Медицина, 1993.

Предисловие .....	1
Строение слизистой оболочки полости рта. ....	2
Патоморфология кожи и слизистых.....	6
<b>ПЯТНИСТЫЕ ДЕРМАТОЗЫ .....</b>	<b>17</b>
Эксфолиативный хейлит.....	18
Аллергический контактный хейлит.....	20
Метеорологический хейлит .....	20
Гландулярный хейлит .....	22
Ангионевротический отек Квинке .....	22
Синдром Мелькерссона – Розенталя.....	23
Красная волчанка .....	24
Пигментные пятна .....	29
<b>ПАПУЛЕЗНЫЕ ДЕРМАТОЗЫ.....</b>	<b>30</b>
Псориаз .....	31
Красный плоский лишай .....	35
Лейкоплакия .....	39
<b>ВЕЗИКУЛЁЗНЫЕ И БУЛЛЕЗНЫЕ ДЕРМАТОЗЫ.....</b>	<b>41</b>
Герпес простой.....	41
Герпес опоясывающий .....	46
Вульгарная пузырчатка.....	50
Пемфигοид.....	54
Буллезный пемфигοид Левера.....	54
Пемфигοид рубцующий. ....	57
Пузырно-сосудистый синдром .....	59
Эритема многоформная экссудативная .....	59
<b>БУГОРКОВЫЕ ДЕРМАТОЗЫ .....</b>	<b>62</b>
<b>УЗЛОВАТЫЕ ДЕРМАТОЗЫ .....</b>	<b>62</b>
Множественная геморрагическая идиопатическая саркома Капоши .....	62
Гранулема пиогенная .....	65
Предраковые заболевания слизистой оболочки рта и красной каймы губ .....	66
Бородавчатый предрак губы .....	66
Кожный рог .....	67
Кератоакантома.....	68
<b>ЭРОЗИВНЫЕ И ЯЗВЕННЫЕ ДЕРМАТОЗЫ .....</b>	<b>69</b>
Афты. Афтозный стоматит.....	69
Абразивный преинвазивный хейлит Манганотти .....	76
<b>НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ДЕРМАТОЗЫ.....</b>	<b>78</b>
Кератодермия Папийона - Лефёвра .....	78
Эпидермолиз буллезный .....	79
<b>ИНФЕКЦИИ КОЖИ .....</b>	<b>80</b>

Туберкулез кожи и слизистых.....	80
Кандидоз .....	86
Актиномикоз .....	91
Пиодермии.....	93
<b>СИФИЛИС СЛИЗИСТЫХ ОБОЛОЧЕК ПОЛОСТИ РТА.....</b>	<b>95</b>
Первичный сифилис.....	95
Вторичный сифилис .....	98
Третичный сифилис.....	103
<b>Врожденный сифилис .....</b>	<b>106</b>
<b>ВИЧ-инфекция.....</b>	<b>110</b>
<b>ЛАБОРАТОРНАЯ ДИАГНОСТИКА.....</b>	<b>117</b>
Лабораторная диагностика сифилиса.....	117
<b>Диагностические тесты в дерматологии.....</b>	<b>121</b>