

КЛИНИЧЕСКАЯ ДЕРМАТОЛОГИЯ

АЛЛЕРГИЧЕСКИЕ ДЕРМАТОЗЫ

CLINICAL FIFTH EDITION

DERMATOLOGY

A COLOR GUIDE TO DIAGNOSIS AND THERAPY

Thomas P. Habif, MD

Adjunct Professor of Medicine (Dermatology)

Dartmouth Medical School

Hanover, NH, USA

Acquisitions Editor: Claire Bonnett

Development Editors: Sven Pinczewski and Louise Cook

Editorial Assistant: Kirsten Lawson

Project Manager and Layout Design: Jeanne Genz

Cover and Page Designer: Charles Gray

Compositors: Graphic World, Inc.

Gary Clark, CSR; Lyn Watts, Michele Margenau, Victoria Brown

Image Processing: Graphic World, Inc.

Mark Lane, Tom Lane

Illustrators: Graphic World, Inc.

Gwen Gilbert, Trese Gloriod, Patty Bassman

Project Organization: Laura A. McCann

Copyeditor: Beth Welch

Proofreader: Denise L. Davis

Production Assistant: Natalie Jackson

Indexer: Razorsharp Communications

Printer: C&C Offset Printing Company, Ltd.

Medical Photography: Alan N. Binnick, MD;

Thomas P. Habif, MD; Lawrence B. Meyerson, MD

Moral Support: Dorothy, David, and Tommy

MOSBY



ELSEVIER

КЛИНИЧЕСКАЯ ДЕРМАТОЛОГИЯ

АЛЛЕРГИЧЕСКИЕ ДЕРМАТОЗЫ

Томас П. Хэбиф

Перевод с английского



Москва
«МЕДпресс-информ»
2014

УДК 616.5
ББК 55.83
Х99

Все права защищены. Никакая часть данной книги не может быть воспроизведена в любой форме и любыми средствами без письменного разрешения владельцев авторских прав.

Авторы и издательство приложили все усилия, чтобы обеспечить точность приведенных в данной книге показаний, побочных реакций, рекомендуемых доз лекарств. Однако эти сведения могут изменяться.

Информация для врачей. Внимательно изучайте сопроводительные инструкции изготовителя по применению лекарственных средств.

Перевод с английского: В.П.Адаскевич

Хэбиф Т.П.

Х99 Клиническая дерматология. Аллергические дерматозы / Томас П. Хэбиф ; пер. с англ. – М. : МЕДпресс-информ, 2014. – 232 с. : ил.

ISBN 978-5-00030-102-9

Данная книга представляет собой практическое руководство, которое может быть также использовано как справочный ресурс и опытными, и начинающими врачами, а также преподавателями медицинских вузов и студентами.

Распространенные аллергические дерматозы рассматриваются подробно. В издание включены иллюстрации классических примеров таких заболеваний и фотографии вариантов, которые наблюдаются на различных стадиях этих болезней. Теоретическая информация, патогенетические механизмы и редкие заболевания описаны в дающих исчерпывающую информацию учебниках. В книге представлено большое количество иллюстраций и фотографий, приведены ссылки на базу данных PubMed.

Книгу по достоинству оценят дерматологи, аллергологи, педиатры, средний медицинский персонал, преподаватели и студенты высших и средних медицинских учебных заведений.

УДК 616.5
ББК 55.83

Данное издание представляет собой перевод с английского оригинального издания **Clinical Dermatology**. Перевод опубликован по контракту с издательством «Эльзевир» (Elsevier).



Издатель и Elsevier Limited не гарантируют, а также не подтверждают качество или ценность включенных в данное издание рекламируемых товаров или услуг либо достоверность любого из представленных заявлений, сделанных рекламодателями относительно этих товаров или услуг.

ISBN 978-0-7234-3541-9

© This edition of chapters 1, 2, 3, 4, 5, and 6 of *Clinical Dermatology*, 5th edition by **Thomas P. Habif, MD** is published by arrangement with Elsevier Inc.

ISBN 978-5-00030-102-9

© Издание на русском языке, перевод на русский язык, оформление, оригинал-макет. Издательство «МЕДпресс-информ», 2014

Содержание

<i>Список сокращений</i>	6
<i>Анатомия кожи и принципы диагностики кожных заболеваний</i>	7
<i>Местное лечение. Местные кортикостероиды</i>	36
<i>1. Экзема и дерматит кистей рук</i>	58
<i>2. Контактный дерматит и кожные пробы</i>	108
<i>3. Атопический дерматит</i>	140
<i>4. Крапивница и отек Квинке</i>	175
<i>Приложение</i>	228

Список сокращений

АтД	атопический дерматит
ГЧЗТ	гиперчувствительность замедленного типа
ГЧНТ	гиперчувствительность немедленного типа
ЖКТ	желудочно-кишечный тракт
ИАПФ	ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента
МКС	местные кортикостероиды
НАО	наследственный отек Квинке (ангионевротический отек)
НПВС	нестероидные противовоспалительные средства (препараты)
ПАО	приобретенный отек Квинке (ангионевротический отек)
ПУВА-терапия	комбинированное лечение псораленом и ультрафиолетом А
ПУПББ	пруритические уртикарные папулы и бляшки беременных
РАСТ	радиоаллергосорбентный тест
РПИФ	реакция прямой иммунофлюоресценции
СИОЗС	селективные ингибиторы обратного захвата серотонина
СИОЗСиН	селективные ингибиторы обратного захвата серотонина и норадреналина
УФ	ультрафиолет
ЦИК	циркулирующие иммунные комплексы

Анатомия кожи и принципы диагностики кожных заболеваний

• Анатомия кожи

Эпидермис
Дерма
Нервы и сосуды дермы

• Диагностика кожных заболеваний

План обследования
Процедура осмотра
Принципы лечения
Первичные элементы
Вторичные элементы
Специфические элементы

АНАТОМИЯ КОЖИ

Кожа состоит из трех слоев: эпидермиса, дермы и подкожной жировой клетчатки. На дорсальных и разгибательных поверхностях кожа толще, чем на вентральных и сгибательных.

Эпидермис

Эпидермис, поверхностный слой кожи, состоит из многослойного плоского эпителия. Толщина эпидермиса варьирует от 0,05 мм на веках до 1,5 мм на ладонях и подошвах.

Самый глубокий, однорядный *базальный слой* эпидермиса состоит из базальных клеток. При их делении образуются кератиноциты, составляющие *шиповатый слой*. Клетки этого слоя соединены друг с другом межклеточными мостиками или «шипиками», которые при гистологическом исследовании выглядят как соединительные линии между клетками.

Кератиноциты синтезируют элаидин – нерастворимый белок, который остается

в клетках и в итоге, превращаясь в кератин, становится основным компонентом *наружного (рогового) слоя* кожи. Клетки продолжают уплощаться, а их цитоплазма становится зернистой (*зернистый слой*). Затем клетки достигают поверхности кожи и, в конце концов, отмирают, образуя роговой слой¹.

В эпидермисе выделяют три типа ветвистых (дендритных) клеток: меланоциты, синтезирующие пигмент (меланин); клетки Лангерганса, которые играют ключевую роль в иммунных реакциях кожи; и клетки Меркеля, функция которых пока окончательно не определена².

Дерма

Толщина дермы варьирует от 0,3 мм на веках до 3,0 мм на спине. Она состоит из трех видов соединительной ткани: коллагена, эластической ткани и ретикулярных волокон.

В дерме выделяют тонкий поверхностный сосочковый слой, состоящий из тонких, произвольно расположенных коллагеновых волокон, и толстый глубокий ретикулярный, или сетчатый, слой, который простирается от основания сосочкового слоя до подкож-

¹ Базальный, шиповатый и зернистый слои вместе принято называть мальпигиевым слоем. Над зернистым выделяют *блестящий слой*, состоящий из 3–4 рядов клеток. Он хорошо развит на ладонях и подошвах, но почти отсутствует на красной кайме губ. – *Примеч. ред.*

² Считается, клетки Меркеля выполняют механорецепторную (в волосном диске Пинкуса) и эндокринную (вероятно, по мере внутриутробного развития оказывают трофическое влияние на растущие нервы и придатки кожи) функции. Также предполагают, что клетки Меркеля могут участвовать в нейрогенезе или регенерации нервов, а также в апоптозе кератиноцитов. – *Примеч. ред.*

ной жировой клетчатки и состоит из толстых коллагеновых волокон, расположенных параллельно поверхности кожи.

Гистиоциты кожи представляют собой мигрирующие макрофаги, которые аккумулируют гемосидерин, меланин и медиаторы воспаления. Тучные клетки, расположенные в основном вокруг кровеносных сосудов, производят и высвобождают гистамин и гепарин.

Нервы и сосуды дермы

Ощущения прикосновения и давления воспринимаются тельцами Мейснера и Фатера–Пачини. Ощущения боли, зуда и изменение температуры воспринимаются безмиелиновыми нервными окончаниями в сосочковом слое дермы. Возникшее в ходе воспаления раздражение низкой интенсивности вызывает зуд, в то время как раздражение высокой интенсивности причиняет боль. При расчесах плохо переносимое ощущение зуда трансформируется в более приемлемое и легче переносимое ощущение боли, зуд при этом подавляется.

Моторную иннервацию кожи обеспечивает вегетативная нервная система. Адренергические волокна иннервируют кровеносные сосуды (вазоконстрикция), а также поднимающие волосы мышцы и апокринные железы. Холинергические волокна ведут к эккринным потовым железам. Работа сальных желез регулируется эндокринной системой, при этом вегетативными волокнами они не иннервируются.

ДИАГНОСТИКА КОЖНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ

Что может быть легче, чем диагностика кожного заболевания? Ведь патологию вы видите собственными глазами! Почему же врачи других специальностей с таким трудом интерпретируют то, что они видят на коже?

Это можно объяснить тремя причинами.

Во-первых, существуют сотни кожных болезней.

Во-вторых, клиническая картина одного и того же заболевания может иметь мно-

жество вариаций. При обычном себорейном кератозе, например, кожа может иметь и гладкую, и шершавую, и эрозивную поверхность, а граница очага может быть равномерной или расплывчатой, как у меланомы.

В-третьих, кожные заболевания очень динамичны и на разных стадиях внешне могут сильно различаться. Многие заболевания развиваются эволюционно: простой герпес может начинаться с красной папулы, которая переходит в пузырь, а затем в эрозию, заживающую с рубцеванием.

Если сотни кожных болезней имеют множество вариаций во внешних проявлениях, то для точной диагностики заболевания нужно знать тысячи возможных форм. Именно поэтому простое на первый взгляд может при дальнейшем изучении оказаться крайне сложным.

Дерматология относится к морфологически ориентированным специальностям. Как и в других медицинских дисциплинах, важную роль играет анамнез заболевания, однако способность интерпретировать внешние проявления для врача еще важнее. К диагностике кожного заболевания нужно подходить последовательно и логично, не поддаваясь соблазну сделать быстрые выводы после торопливого осмотра.

План обследования

При системном подходе к обследованию пациента с кожным заболеванием учитывают следующие аспекты:

- **Анамнез.** Краткий анамнез должен включать: продолжительность и частоту эпизодов, локализацию высыпаний, симптомы, семейный анамнез, наличие аллергии, профессию, предыдущие методы лечения.
- **Распределение высыпаний.** Определяют распространенность сыпи на теле полностью раздетого пациента.
- **Первичные элементы.** Определяют первичные элементы. Внимательно их осматривают с помощью лупы – ценного вспомогательного инструмента для изучения кожных поражений. Идентифицируют природу всех вторичных или специфических элементов.

- **Дифференциальная диагностика.** Определяют группу заболеваний для дифференциальной диагностики.
- **Тесты и лабораторные исследования.** Проводят биопсию, лабораторные тесты: исследование биоптата кожи, микроскопию мазка, обработанного гидроксидом калия (при подозрении на грибковую инфекцию), анализ кожных соскобов на чесотку, окрашивание мазка по Граму, посев на грибковые и бактериальные культуры, тест Тцанка, исследование под лампой Вуда, кожные аппликационные пробы, темнопольную микроскопию и анализы крови.

Процедура осмотра

РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ ВЫСЫПАНИЙ.

Необходимо последовательно осмотреть все кожные покровы. Недостаточно бегло окинуть взглядом обширные участки кожи. Наиболее продуктивный способ – разделить мысленно поверхность кожи на несколько секторов и тщательно обследовать каждый из них. Например, при исследовании лица необходимо осмотреть область вокруг каждого глаза, нос, рот, щеки и виски.

Во время обращения к врачу пациент нередко показывает небольшие участки кожи, сообщая при этом, что остальные высыпания выглядят точно так же, после чего ожидает немедленного диагноза. Однако другие высыпания могут выглядеть иначе. При наличии сыпи необходимо осмотреть весь кожный покров, чтобы определить распространенность высыпаний и подтвердить диагноз. Для принятия решения о количестве препарата, необходимого для местного применения, требуется визуальное представление обо всей картине поражения. Многие дерматологи придерживаются правила полностью осматривать кожный покров у всех своих пациентов. Однако осознавая, что некоторые пациенты стесняются полностью раздеваться, когда обращаются с вполне определенной проблемой (например, по поводу лечения подошвенной бородавки), некоторые дерматологи предпочитают индивидуальный подход к осмотру кожного покрова в каждом конкретном случае.

ПЕРВИЧНЫЕ ЭЛЕМЕНТЫ И ХАРАКТЕРИСТИКИ ПОВЕРХНОСТИ КОЖИ. Очаги необходимо тщательно исследовать. Объективное наблюдение за тем, как протекает болезнь, позволяет оценить распространенность процесса. Много ценной информации дает внимательный осмотр с помощью лупы. Благодаря этому уже на данном этапе нередко удается определить первичные элементы и подтвердить диагноз. Врачу необходимо знать характеристики поверхности кожи при каждой распространенной кожной патологии и приобретать опыт, изучая картину менее известных заболеваний. К примеру, папула неизмененного цвета может оказаться бородавкой, гиперплазией кожных желез или базальноклеточным раком. Особенности морфологии многих элементов показаны на иллюстрациях данного издания.

Принципы лечения

Большинство кожных заболеваний успешно лечится с помощью многочисленных методов терапии и медикаментов. Однако если диагноз достоверно не установлен, лечение назначать не следует. Это относится, в частности, к назначению местных кортикостероидов (МКС). Некоторые врачи, особенно недерматологических специальностей, экспериментируют с различными медикаментами, и только многократно убедившись в неэффективности лечения, отсылают пациента к другому специалисту. Этот способ медицинской практики не отличается ни логикой, ни эффективностью.

Первичные элементы

Большинство кожных заболеваний начинается с первичных элементов, определение которых – ключ к точной интерпретации и описанию кожного заболевания. Первичные элементы служат начальным ориентиром и позволяют сформулировать правильный диагноз. Виды первичных элементов и их дифференциальная диагностика проиллюстрированы на с. 10–24.

Вторичные элементы

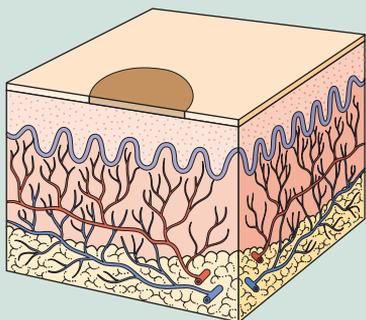
Вторичные элементы возникают либо в ходе развития кожного заболевания, либо вследствие расчесов, либо по причине инфекции. Они могут быть единственным видом присутствующих на коже поражений и в этом случае позволяют сделать вы-

вод о характере первичного заболевания. Дифференциальная диагностика вторичных элементов проиллюстрирована на с. 25–32.

Специфические элементы

Специфические элементы представлены на с. 33–35.

ПЕРВИЧНЫЕ ЭЛЕМЕНТЫ – ПЯТНА



Пятно

Ограниченный плоский участок измененного цвета; пятна могут быть коричневыми, синими, красными или гипопигментированными.

Гипопигментированные пятна

Идиопатический каплевидный гипомеланоз
Анемический невус
Пибалдизм (неполный альбинизм, пегая кожа)*
Поствоспалительный псориаз
Радиационный дерматит
Разноцветный лишай
Туберозный склероз
Витилиго

Коричневые пятна

Невус Беккера
Пятна цвета «кофе с молоком»
Эритразма
Фиксированная лекарственная токсидермия
Веснушки
Пограничный невус
Лентиго
Злокачественное лентиго
Мелазма

Фотоаллергическая лекарственная сыпь
Фототоксическая лекарственная сыпь
Застойный дерматит
Черный опоясывающий лишай ладоней (черная дерматофития, черный питириаз)

Синие пятна

Чернила (татуировка)
Голубые пятна (при фтириазе)
Монгольское пятно
Охроноз

Красные пятна

Кожные лекарственные реакции
Ювенильный ревматоидный артрит (болезнь Стилла)
Ревматизм
Вторичный сифилис
Вирусные экзантемы

* Piebald (англ.) – пегий. – Примеч. ред.

ПЕРВИЧНЫЕ ЭЛЕМЕНТЫ – ПЯТНА (ОКОНЧАНИЕ)



Невус Беккера



Эритезма



Лентиго



Идиопатический каплевидный гипомеланоз

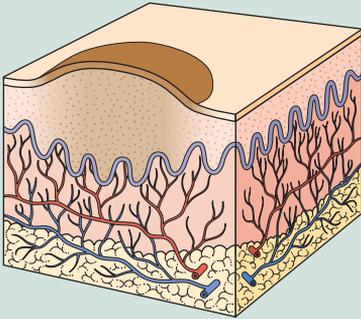


Фототоксическая лекарственная сыпь



Туберозный склероз

ПЕРВИЧНЫЕ ЭЛЕМЕНТЫ – ПАПУЛЫ



Папула

Возвышающийся над поверхностью кожи одиночный очаг размером до 0,5 см в диаметре; цвет различный; папулы могут сливаться и образовывать бляшки.

Папулы неизмененного, желтого или белого цвета

Акрохордон (мягкая фиброма, фиброэпителиальный полип)
 Аденома сальных желез
 Базальноклеточная эпителиома
 Закрытые комедоны (угри)
 Плоские бородавки
 Кольцевидная гранулема
 Блестящий лишай
 Склероатрофический лишай
 Милиумы
 Контагиозный моллюск
 Дермальные невусы
 Нейрофиброма
 Перламутровые папулы полового члена (жемчужные папулы, перламутровое кольцо полового члена)
 Эластическая псевдоксантома
 Сенильная гиперплазия сальных желез
 Мягкие фибромы (акрохордоны)
 Сириngoма

Папулы коричневого цвета

Дерматофиброма
 Меланома
 Невусы
 Себорейный кератоз
 Пигментная крапивница (мастоцитоз)
 Бородавки

Папулы красного цвета

Акне
 Атопический дерматит
 Болезнь кошачьих царапин (лихорадка от кошачьих царапин, фелиноз, доброкачественный лимфоретикулез, гранулема Моллара)
 Сенильная гемангиома
 Холинергическая крапивница
 Узелковый хондродерматит
 Экзема
 Фолликулит
 Укусы насекомых
 Фолликулярный кератоз
 Лейкоцитокластический васкулит (аллергический васкулит, лейкоцитокластический ангиит)
 Потница
 Полиморфный фотодерматит
 Псориаз
 Пиогенная гранулема (телеангиэктатическая гранулема, ботриомикомма, гемангиома грануляционного типа)
 Чесотка
 Крапивница

Папулы синего или фиолетового цвета

Ангиокератома
 Голубой невус
 Красный плоский лишай
 Лимфома
 Саркома Капоши
 Меланома
 Грибовидный микоз
 Венозная гемангиома

ПЕРВИЧНЫЕ ЭЛЕМЕНТЫ – ПАПУЛЫ (ПРОДОЛЖЕНИЕ)



Гиперплазия сальных желез

Базальноклеточная
эпителиомаБородавка (цилиндрические
выступы)

Бородавка (мозаичная)



Дермальные невусы



Плоский лишай



Склеротрофический лишай



Себорейный кератоз



Себорейный кератоз



Себорейный кератоз



Меланома



Кольцевидная гранулема

ПЕРВИЧНЫЕ ЭЛЕМЕНТЫ – ПАПУЛЫ (ОКОНЧАНИЕ)



Дерматофиброма



Плоские бородавки



Контагиозный моллюск



Узелковый хондродерматит



Венозная гемангиома

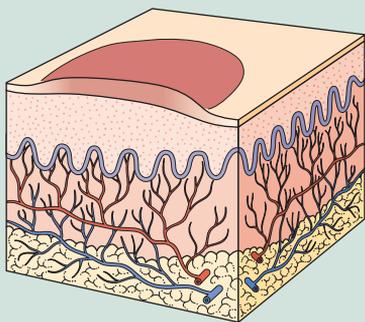


Сенильная гемангиома



Пиогенная гранулема

ПЕРВИЧНЫЕ ЭЛЕМЕНТЫ – БЛЯШКИ



Бляшка

Ограниченное возвышающееся поверхностное одиночное образование свыше 0,5 см в диаметре, часто образуется в результате слияния папул.

Дискоидная красная волчанка (конгестивная себорея, атрофическая эритема)
 Экзема
 Кожная Т-клеточная лимфома
 Красный плоский лишай
 Рак Педжета
 Папулосквамозные (папулезные и шелушащиеся) высыпания

Синдром Свита (острый фебрильный нейтрофильный дерматоз)
 Розовый лишай
 Псориаз
 Себорейный дерматит
 Вторичный сифилис
 Стригущий лишай
 Дерматофития стоп
 Разноцветный лишай

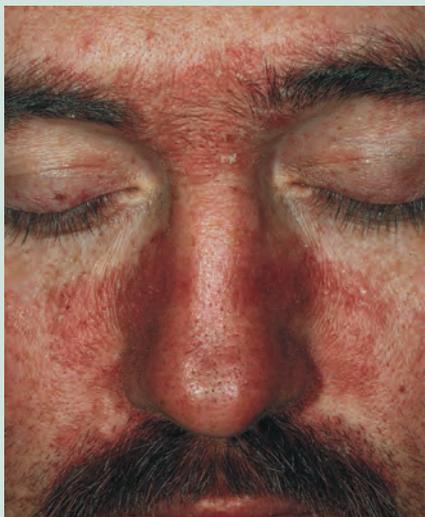


Розовый лишай



Экзема

ПЕРВИЧНЫЕ ЭЛЕМЕНТЫ – БЛЯШКИ (ПРОДОЛЖЕНИЕ)



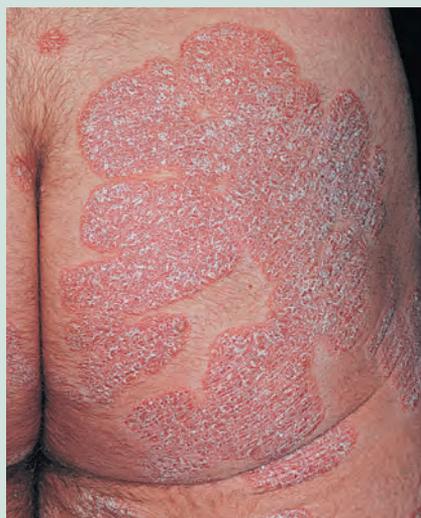
Себорейный дерматит



Розовый лишай



Вторичный сифилис

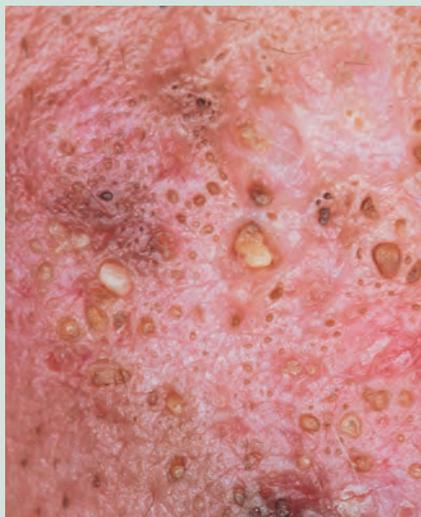


Псориаз

ПЕРВИЧНЫЕ ЭЛЕМЕНТЫ – БЛЯШКИ (ПРОДОЛЖЕНИЕ)



Плоский лишай



Дискоидная красная волчанка



Кожная Т-клеточная лимфома



Стригуций лишай

ПЕРВИЧНЫЕ ЭЛЕМЕНТЫ – БЛЯШКИ (ПРОДОЛЖЕНИЕ)

Дерматофития стоп



Разноцветный лишай



Псориаз



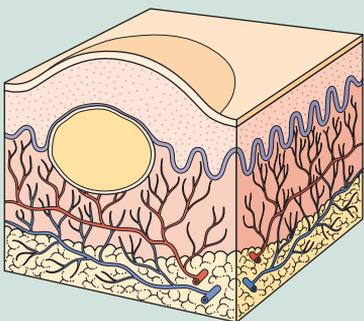
Рак Педжета

ПЕРВИЧНЫЕ ЭЛЕМЕНТЫ – БЛЯШКИ (ОКОНЧАНИЕ)



Синдром Свита

ПЕРВИЧНЫЕ ЭЛЕМЕНТЫ – УЗЛЫ



Узел

Ограниченный возвышающийся одиночный очаг свыше 0,5 см в диаметре; узлы крупных размеров называют опухолью.

Базальноклеточный рак
 Кожная Т-клеточная лимфома
 Узловатая эритема
 Фурункул
 Гемангиома
 Саркома Капоши
 Кератоакантома
 Липома
 Лимфома
 Меланома

Раковый метастаз
 Нейрофиброматоз
 Узловатая чесуха (узловатое пруриго,
 стойкая папулезная крапивница, узловатый
 нейродермит)
 Споротрихоз
 Плоскоклеточный рак
 Бородавки
 Ксантома

ПЕРВИЧНЫЕ ЭЛЕМЕНТЫ – УЗЛЫ (ОКОНЧАНИЕ)



Базальноклеточный рак



Плоскоклеточный рак



Кератоакантома



Меланома



Гемангиома



Саркома Капоши



Кожная Т-клеточная лимфома

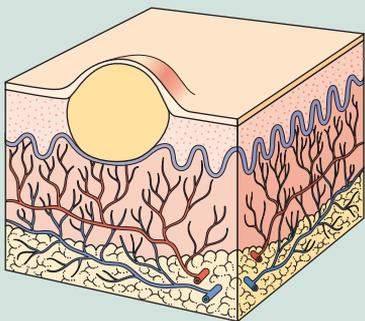


Узловатая чесуха



Нейрофиброматоз

ПЕРВИЧНЫЕ ЭЛЕМЕНТЫ – ПУСТУЛЫ



Пустула

Ограниченное скопление лейкоцитов и свободной жидкости различного размера.

Акне
Кандидоз
Ветряная оспа
Дерматофитная инфекция
Дисгидротическая экзема (дисгидроз, помфолликс)
Фолликулит
Гонококкемия
Гнойный гидраденит
Простой герпес

Опоясывающий лишай
Импетиго
Фолликулярный кератоз
Псевдомонадный фолликулит
Псориаз
Гангренозная пиодермия (пустулезный язвенный токсико-аллергический дерматит)
Розацеа (розовые угри)
Чесотка



Ветряная оспа



Фолликулит



Гонококкемия



Импетиго



Фолликулярный (волосяной) кератоз



Простой герпес

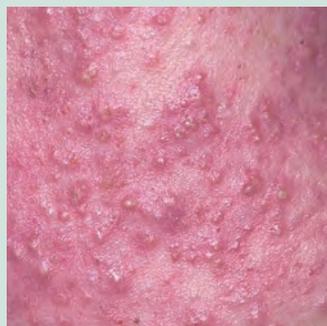
ПЕРВИЧНЫЕ ЭЛЕМЕНТЫ – ПУСТУЛЫ (ОКОНЧАНИЕ)



Псевдомонадный фолликулит

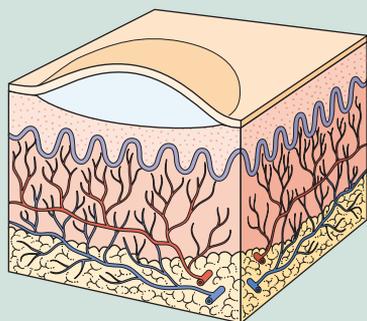


Дисгидротическая экзема



Акне

ПЕРВИЧНЫЕ ЭЛЕМЕНТЫ – ВЕЗИКУЛЫ И ПУЗЫРИ



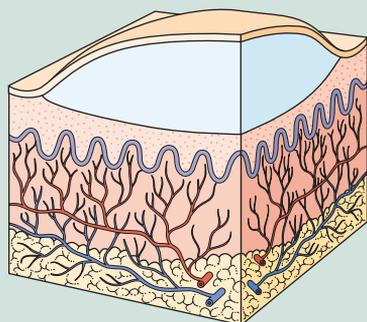
Везикула

Ограниченное скопление свободной жидкости до 0,5 см в диаметре.

Хроническая доброкачественная семейная пузырчатка (наследственный буллезный дискератоз, болезнь Хейли–Хейли)

Болезнь кошачьих царапин
Ветряная оспа
Герпетиформный дерматит

Острая экзема
Многоформная эритема
Простой герпес
Опоясывающий лишай
Импетиго
Красный плоский лишай
Листовидная пузырчатка
Поздняя кожная порфирия
Чесотка



Пузырь

Ограниченное скопление свободной жидкости свыше 0,5 см в диаметре.

Пузыри при диабете
Буллезный пемфигоид
Рубцующийся пемфигоид
Приобретенный буллезный эпидермолиз
Фиксированная лекарственная токсидермия
Герпес беременных
Системная красная волчанка
Пузырчатка (пемфигус)

ПЕРВИЧНЫЕ ЭЛЕМЕНТЫ – ВЕЗИКУЛЫ И ПУЗЫРИ (ОКОНЧАНИЕ)



Острая экзема



Ветряная оспа



Герпетиформный дерматит



Многоформная эритема

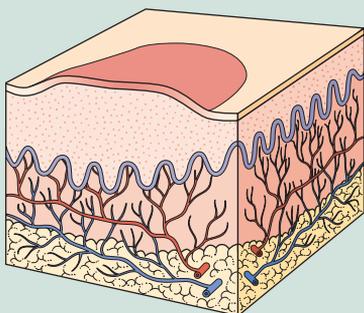


Простой герпес



Опоясывающий лишай

ПЕРВИЧНЫЕ ЭЛЕМЕНТЫ – ВОЛДЫРИ



Волдырь

Плотная, отечная бляшка, возникающая в результате инфильтрации жидкости в дерму; волдыри – переходящие элементы, они могут существовать в течение лишь нескольких часов.

- Отек Квинке
- Буллезный пемфигоид
- Холинергическая крапивница
- Уртикарный дермографизм (дерматографическая крапивница)
- Крапивница
- Пруритические уртикарные папулы и бляшки беременных
- Пигментная крапивница (мастоцитоз)

ПЕРВИЧНЫЕ ЭЛЕМЕНТЫ – ВОЛДЫРИ (ОКОНЧАНИЕ)



Буллезный пемфигоид



Пруритические уртикарные папулы и бляшки беременных



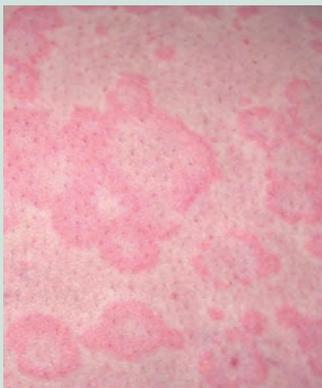
Отек Квинке



Отек Квинке



Уртикарный дермографизм



Крапивница



Пигментная крапивница



Холинергическая крапивница

СИСТЕМНЫЙ МАСТОЦИТОЗ

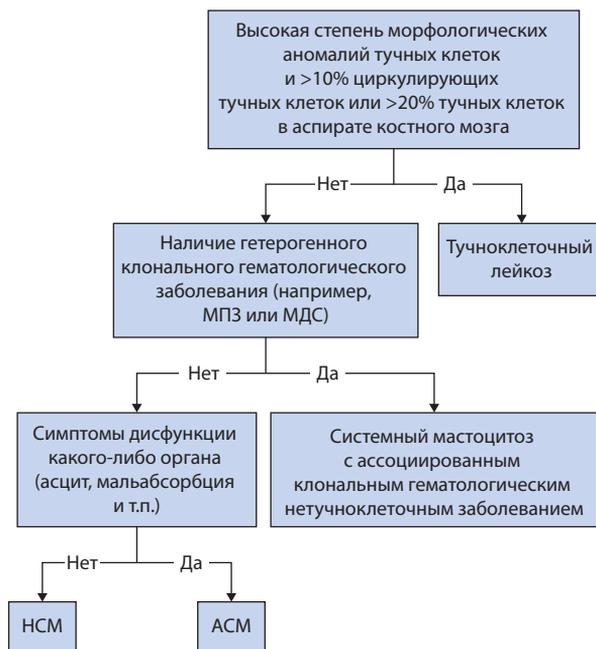


Рис. 4.37 Диагностический алгоритм системного мастоцитоза для подтверждения диагноза у пациентов с 1 большим и 1 малым или 3 малыми признаками. МПЗ – миелопролиферативное заболевание; МДС – миелодиспластический синдром; НСМ – неактивный системный мастоцитоз; АСМ – агрессивный системный мастоцитоз. (Цит. по: *Annu Rev Med* 55:419–432, 2004. PMID 14746529.)

Диагностический алгоритм системного мастоцитоза для подтверждения этого диагноза показан на рисунке 4.37. Кожные и системные варианты заболевания перечислены в таблице 4.6.

ДИАГНОЗ

Кожное заболевание. Растирание очага деревянным концом ватной палочки вызывает интенсивную эритему на всей поверхности бляшки, а также волдырь, который обычно ограничен участком растирания (признак Дарье). Этот тест исключительно достоверен и так же надежен для постановки диагноза, как биопсия. Метахроматические красители (по Гимзе или толуидиновый синий) окрашивают цитоплазматические гранулы тучных клеток в синий цвет. Введение анестетика прямо в участок, с которого была взята биопсия, может привести к дегрануляции тучных клеток.

Анализ крови и мочи. У большинства детей с мастоцитозом отмечаются повышенные уровни гистамина в плазме крови (например, при диффузном кожном мастоцитозе). Превышающие норму уровни гистамина

в плазме крови или моче позволяют установить диагноз «мастоцитоз». Уровень гистамина определяют в произвольно выбранной порции суточной мочи. На показатели уровня гистамина в моче влияет богатая гистамином пища, в том числе сыр, вино, красные сорта мяса, шпинат и томаты. У больных, употреблявших указанные продукты, результаты анализов на уровень гистамина в моче ненадежны, как и у пациентов с инфекцией мочевыводящих путей. Уровни гистамина в крови и моче снижаются у пациентов, получающих антигистаминные препараты. Поэтому перед проведением анализа пациенты не должны принимать антигистаминные препараты в течение 48 ч. Триптаза представляет собой белковый компонент секреторных гранул тучных клеток. Уровни триптазы в крови можно измерять в течение 30–60 мин после активации тучных клеток, которая сохраняется несколько часов. В отличие от триптазы, гистамин абсорбируется из крови в течение нескольких минут.

ПРОГНОЗ. Мастоцитоз с ранним началом, проявившийся до 3 лет, имеет очень благоприятный прогноз. Заболевание с бо-

Таблица 4.6 Классификация мастоцитоза (адаптирована исходя из критериев ВОЗ)

Категория (форма)	Диагностические признаки	Прогноз
Кожный мастоцитоз	Системное поражение отсутствует Возраст начала обычно <2 лет	Хороший
Неактивный системный мастоцитоз	Отсутствуют явные признаки мастоцитоза Возраст начала обычно >2 лет Самая распространенная форма мастоцитоза с началом во взрослом возрасте	Хороший
Системный мастоцитоз с клональным гематологическим нетучноклеточным заболеванием	Обычно связан с миелодиспластическими или лимфопролиферативными заболеваниями Иногда наблюдается при острых лейкозах и лимфомах	Такой же, как у нетучноклеточного заболевания
Агрессивный системный мастоцитоз	Признаки поражения органа, вызванного инфильтрацией тучных клеток: <ul style="list-style-type: none"> • Недостаточность костного мозга • Дисфункция печени с асцитом • Спленомегалия с гиперспленизмом • Остеопороз с патологическими переломами костей • Поражение ЖКТ с мальабсорбцией и потерей массы тела 	Плохой
Тучноклеточный лейкоз	Тучные клетки с высокой степенью дифференцировки (многодольчатые или множественные ядра): >10% тучных клеток в периферической крови или >20% тучных клеток в содержимом аспирата костного мозга	Плохой
Тучноклеточная саркома	Злокачественная деструктивная опухоль мягких тканей Тучные клетки различной морфологии	Плохой
Некожная мастоцитоза	Редкая доброкачественная опухоль, состоящая из зрелых тучных клеток	Хороший

Цит. по: *Ann Rev Med* 55: 419–432, 2004. [PMID 14746529](#).

лее поздним началом, в возрасте 7–10 лет, с большей вероятностью продолжится во взрослом возрасте. Примерно у 50% детей с кожным мастоцитозом симптомы заболевания разрешаются в подростковом периоде. У пациентов, которые продолжают болеть во взрослом возрасте, вероятность развития системного мастоцитоза составляет от 5 до 30%.

ЛЕЧЕНИЕ

Кожное заболевание. У пациентов с пигментной крапивницей и системным заболеванием эффективна комбинация H₁- и H₂-антигистаминных препаратов. Прием внутрь кромогликата натрия уменьшает зуд и образование волдырей у пациентов как с системным заболеванием, так и без него. Нанесение мази бетаметазона дипропионата 0,05% (Дипролен) с герметичной повязкой на 8 ч ежедневно в течение 6 нед. приводит к купированию зуда и исчезновению при-

знака Дарье. Ремиссия длится в среднем 1 год. Пациентам с пигментной крапивницей можно назначать внутриаочаговые инъекции триамцинолона ацетонида 40 мг/мл. Уменьшение зуда, исчезновение признака Дарье и улучшение состояния кожи начинается в течение 4 нед. и может сохраняться до года. Пациенты должны избегать провоцирующих факторов, которые вызывают дегрануляцию тучных клеток (блок 4.15).

Отсутствуют научные данные в пользу диеты с ограничением биогенных аминов и потенциально аллергенных пищевых продуктов для пациентов с мастоцитозом (блок 4.16). Роль таких диет в лечении мастоцитоза остается гипотетической. [PMID 16093574](#).

Лечение системного заболевания. Рекомендации по лечению системного мастоцитоза включают прием H₁-антигистаминных препаратов для облегчения зуда, H₂-анти-

Блок 4.15 Факторы, провоцирующие системную дегрануляцию тучных клеток	
Причины	Источник
Укусы насекомых, яд	Перепончатокрылые Медузы Змеи
Лекарственные препараты	Опиаты Кодеин Морфин Полимиксин В Ванкомицин D-тубокурарин Сукцинилхолин Рентгеноконтрастные препараты, содержащие йод Аспирин НПВС Миорелаксанты Симпатомиметики Другие средства
Перепады температуры	Жара, холод
Употребление алкоголя	
Механическое раздражение	Массаж Трение
Инфекции	Бактериальные Вирусные Гельминтозы (аскаридоз)
Бактериальные токсины	Рыба

Цит. по: Hartmann K, Metcalfe D: *Hematol Oncol Clin North Am* 14(3): 625, 2000; с изменениями. PMID 10909043.

гистаминных препаратов для купирования диспептических симптомов и адреналин (по показаниям) в случае эпизодов гипотензии. Прием внутрь кромогликата натрия

Блок 4.16 Продукты питания, богатые гистамином и/или тирамином

Сыры: гауда, чеддер, датский голубой, эмменталь, козий, горгонзола, маскарпоне, пармезан и другие

Шоколад

Мясные продукты: ферментированное мясо, заячье мясо, вяленая колбаса, ветчина

Рыба: сельдь, копченая скумбрия, креветки, рыбные консервы (сардины), тунец, анчоусы

Овощи: баклажаны, шпинат, кислая квашеная капуста

Алкоголь: пиво и вино

Ферментированные продукты: соевый соус, в том числе японский соевый соус тамари, мармит (из экстракта пивных дрожжей), тераси (паста из креветок), темпе (индонезийский ферментированный продукт из соевых бобов)

помогает уменьшить симптомы со стороны ЖКТ. В случае частых эпизодов гипотензии, а также при асците и диарее в сочетании с мальабсорбцией применяют кортикостероиды. ПУВА-терапия может привести к временному облегчению зуда и депигментации кожных очагов.

Уменьшение тучноклеточной нагрузки.

Пациентам с агрессивным системным мастоцитозом помогает α -интерферон, который может уменьшить пролиферативный потенциал гемопоэтических прогениторных клеток. Иматиниба мезилат можно применять у некоторых пациентов, которым предварительно следует провести анализ образца из очага, богатого тучными клетками, на наличие мутаций.

Приложение

ФОРМУЛЯР ЛЕКАРСТВЕННЫХ СРЕДСТВ

ПРОТИВОЗУДНЫЕ КРЕМЫ, МАЗИ И ЛОСЬОНЫ		
Препарат	Активный ингредиент	Упаковка
Eucerin itch relief*	Ментол 0,15%	Спрей 6,8 унции (201 мл)
Neutrogena anti-itch moisturizer*	Камфора 0,1% + диметикон 0,1%	10,1 унции (298 мл)
PrimeGel*	1% прамоксин + 0,5% ментол	
Sarna original*	0,5% камфора + 0,5% ментол	Флакон 7,5 унции (221 мл)
Sarna sensitive anti-itch lotion*	Прамоксина гидрохлорид	7,5 унции (221 мл)
Sarna Ultra anti-itch lotion*	Ментол 0,5% и прамоксин	2 унции (59 мл)
Меновазин	Ментол 2,5% + прокаин 1%+ бензокаин 1%	Мазь 25; 40; 50 мл
Каметон	Ментол 0,2% + камфора 0,2% + масло эвкалиптовое + хлоробутанолгидрат	Аэрозоль 30 и 45 г, спрей 20 мл
Гэвкамен	Камфора + мяты перечной листьев масло/ левоментол + эвкалипта прутовидного листьев масло	Мазь 40 г
Випросал В	Скипидар живичный 3% + камфора 3% + салициловая кислота 1% + яд гадюки обыкновенной 0,05 МЕД/г	Мазь 30 и 50 г
Салвисар	Скипидар живичный 3% + камфора 3% + салициловая кислота 1% + яд гадюки обыкновенной 0,05 МЕД/г	Мазь 25 г
Зоналон*	5% доксефин	45 г

АТОПИЧЕСКИЙ ДЕРМАТИТ: нестероидные барьерные кремы
Водоотталкивающие
North 201* SBS-44* Kerodex №71*
Защищающие от минеральных масел и растворителей
Kerodex №51* SBS-46* North 222* Dermashield (для защиты как от масел, так и от воды)*
Защитные кремы общего назначения
SBR-Lipocream* TheraSeal*

РОЗАЦЕА: местные препараты		
Препараты (брендовые)	Активный ингредиент	Упаковка
Avar*	5% сера + 10% сульфациетамид натрия	Водный гель 45 г
Avar Green*	5% сера + 10% сульфациетамид натрия	Водный гель 45 г, зеленого цвета (маскирует красноту)
Clenia*	5% сера + 10% сульфациетамид натрия	Крем 1 унция (28 г), 6 унций (170 г); пенка для мытья 12 унций (340 г)
Klaron 10%*	10% сульфациетамид натрия	4 унции
Sulfacet-R Lotion *	5% сера + 10% сульфациетамид натрия	Флакон 25 г
Finacea 15%*	Азелаиновая кислота	Гель 30 г
Азелик	Азелаиновая кислота	Гель 100 г
Скинорен	Азелаиновая кислота	Гель 5; 15; 30; 50 г; крем 30 г
Генерический гель, крем, лосьон 0,75%	Метронидазол	Гель 45 г, крем 45 г, лосьон 120 мл
Metrogel 1%	Метронидазол	45 г
Noritate крем 1%*	Метронидазол	Тюбик 30 г

ДЕПИГМЕНТИРУЮЩИЕ ПРЕПАРАТЫ		
Торговое наименование	Активный ингредиент	Упаковка
Гидрохинон*	4% гидрохинон	1 унция (29 мл), 2 унции (59 мл) (перед применением встряхнуть)
Tri-Luma*	4% гидрохинон; 0,01% флуоцинолона ацетонид; 0,05% третиноин	30 г

МЕСТНЫЕ КОРТИКОСТЕРОИДЫ				
Активный ингредиент	Концентрация лекарственного средства	Лекарственная форма	Торговое наименование	Комбинированные препараты
ВЫСОКОАКТИВНЫЕ КОРТИКОСТЕРОИДЫ				
Клобетазола пропионат	0,05%	Мазь	Кловейт Делор	
		Крем	Дермовейт Кловейт Делор	Абистан
АКТИВНЫЕ КОРТИКОСТЕРОИДЫ				
Беклометазона дипропионат	0,05–0,1%	Мазь	Мезодерм Целестодерм-В	Бетадерм Целестодерм-В с гармицином Дипросалик Триакутан Бетасалик-КМП Тридерм
		Крем	Целестодерм-В	Бетадерм Кандерм-БГ Фузидерм-Б Целедерм Целестодерм-В с гармицином Бетаметазон-Дарница Тридерм

МЕСТНЫЕ КОРТИКОСТЕРОИДЫ				
Активный ингредиент	Концентрация лекарственного средства	Лекарственная форма	Торговое наименование	Комбинированные препараты
Флуоцинолона ацетонид	0,25–0,3%	Мазь	Флуцинар Синафлан Синафлан-Фитофарм	
		Крем	Флуцар-Дарница Флуцидерм	
		Гель	Флуцинар	
Метилпреднизолона ацепонат	0,1%	Мазь	Адвантан	
		Крем	Адвантан	
Мометазона фураат	0,1%	Мазь	Элоком	Элоком-С
		Крем	Элоком	Элоком-С
		Лосьон	Элоком	Элоком-С
Флуоцинонид	0,3%	Мазь		Кремген
Флутиказон	0,05%	Мазь	Кутивейт	
		Крем	Кутивейт	
КОРТИКОСТЕРОИДЫ С УМЕРЕННОЙ АКТИВНОСТЬЮ				
Гидрокортизона бутират	0,1%	Мазь	Локоид Латикорт	
		Крем	Латикорт	
Флуметазона пивалат	0,02%	Мазь		Лоринден А Лоринден С
Триамцинолона ацетонид	0,01–0,05%	Мазь	Фторокорт Полькортолон	Тримистин-Дарница
КОРТИКОСТЕРОИДЫ С НИЗКОЙ АКТИВНОСТЬЮ				
Гидрокортизон	0,5–1,0%	Мазь	Гидрокортизон Гидрокортизоновая мазь	Оксикорт Кортомицетин Пимафукорт Картонитол-Дарница
		Крем		Пимафукорт
	2,5%	Мазь	Гидрокортизон-ПОС	
Гидрокортизон	0,01%	Мазь		Гиоксизон
Преднизолон	0,5%	Мазь	Преднизолон	Дермозолон Предникарб-Дарница