

Розацеа и амикробные пустулёзы (клиническая лекция)

Федотов В.П.

Днепропетровская государственная медицинская академия

РОЗАЦЕА ТА АМІКРОБНІ ПУСТУЛЬОЗИ
(КЛІНІЧНА ЛЕКЦІЯ)
Федотов В.П.

ROSACEA AND AMICROBE PUSTULOSSES
(A CLINICAL LECTURE)
Fedotov V.P.

Оглавление

1 Розацеа.....	145	1.3 Дифференциальная диагностика розацеа.....	151
1.1 Этиология и патогенез розацеа.....	145	1.4 Лечение розацеа.....	151
1.2 Классификация и клиника розацеа.....	148	2 Перiorальный дерматит.....	152
1.2.1 Эритематозная розацеа.....	148	3 Так называемый «демодекоз».....	152
1.2.2 Папулезная розацеа.....	148	4 Амикробные пустулёзы.....	156
1.2.3 Пустулезная розацеа.....	148	4.1 Гнойный чешуйчатый лишай Zumbusch.....	156
1.2.4 Инфильтративно-продуктивная розацеа (ринофима).....	148	4.2 Пустулезный псориаз ладоней и подошв Barber.....	156
1.2.5 Офтальморозацеа.....	149	4.3 Пустулезный бактериид Andrews.....	156
1.2.6 Стероидная розацеа.....	149	4.4 Стойкий пустулезный акродерматит Hallopeau.....	157
1.2.7 Гранулематозная розацеа.....	150	4.5 Герпетиформное импетиго Hebra.....	158
1.2.8 Конглобатная розацеа.....	150	4.6 Подроговой пустулезный дерматоз Снеддона–Уилкинсона.....	158
1.2.9 Фульминантная розацеа.....	150	4.7 Энтеропатический акродерматит.....	159
1.2.10 Грамнегативная розацеа.....	150	4.8 Синдром Крости–Джианотти.....	159
1.2.11 Розацеа с солидным персистирующим отёком (болезнь Морбигана).....	151		

1 РОЗАЦЕА

Розацеа – хроническое, рецидивирующее заболевание, как правило, кожи лица, имеющее полиэтиологическую природу и характеризующееся стадийным течением. Клинически розацеа проявляется первично возникающей гиперемией лица, отежными папулами, пустулами, телеангиэктазиями, а также гиперемией сальных желез и соединительной ткани. В основе патогенеза заболевания лежат изменения тонуса поверхностных артериальных сосудов кожи, обусловленные действием разнообразных экзогенных и эндогенных факторов.

Розацеа – весьма распространенное заболевание – среди дерматологических диагнозов оно составляет около 5 %. Встречается дерматоз у всех рас, но преимущественно – у светлокожих. Заболевание начинается обычно на третьем-четвертом десятилетии жизни и достигает

наибольшего развития между 40 и 50 годами. Чаще страдают женщины (возможно и потому, что они чаще мужчин обращаются за медицинской помощью).

Заболевание правильнее называть «розацеа», поскольку используемые ранее термины «розовые угри» или *acne rosacea* не соответствуют истинной морфологической сущности дерматоза.

1.1 Этиология и патогенез розацеа

До настоящего времени этиология этого заболевания не выяснена, а механизмы его формирования во многом не ясны.

Гипотезы, касающиеся патогенеза розацеа, многочисленны, противоречивы и порой носят взаимоисключающий характер. Ни одна из этих гипотез не может претендовать на универсаль-

ность и быть приемлемой для всех больных розацеа; вместе с тем, каждая из них отражает особенности патогенеза определенной группы больных этим дерматозом.

В настоящее время существуют следующие патогенетические концепции, рассматривающиеся в качестве основных или существенных звеньев в цепи развития розацеа:

- экзогенные факторы, в том числе присутствие в коже клеща *Demodex folliculorum*;
- нарушения деятельности желудочно-кишечного тракта (ЖКТ), эндокринной и нервной систем;
- изменения иммунного статуса;
- первичные патологические сосудистые реакции;
- роль компонентов калликреин-кининовой и свертывающей систем.

Роль экзогенных факторов. К экзогенным причинам развития розацеа издавна относят:

- алиментарные факторы;
- метеорологическое влияние;
- наличие очагов сопутствующей инфекции.

Целый ряд алиментарных факторов (алкоголь, горячие напитки, пряности) стимулируют слизистую оболочку желудка; рефлекторно расширяются сосуды лица. Также алкоголь вызывает высвобождение катехоламинов (норадреналин, адреналин, дофамин) из энтероэндокринных клеток кишечника. Пища и напитки должны иметь температуру не более 60°C.

Большое значение имеет повышенное содержание в секрете сальных желез порфиринов, вызывающих фотосенсибилизацию. Определенное значение имеет повреждение соединительной ткани из-за интенсивной инсоляции. Нарушение соединительно-тканного каркаса дермы приводит к пассивному расширению сосудов и застою в них крови. А в дальнейшем изменение эпителия приводит к формированию папул и пустул, поэтому на кожу негативно действуют кортикостероиды, вызывая атрофию.

Определенная роль в развитии розацеа отводится бактериальной инфекции в формировании пустул. Однако роль пиококков вызывает сомнение, поскольку содержимое пустул стерильное.

Присутствие клещей рода *Demodex folliculorum* в сально-волосных фолликулах кожи лица ранее рассматривалось в качестве основной причины возникновения розацеа. Эту точку зрения долгое время разделяло большинс-

тво дерматологов различных стран. Впоследствии, по мере накопления данных многочисленных исследований по изучению механизмов возникновения розацеа, теория о патогенетической роли демодекса в значительной мере потеряла свое первостепенное значение. Вопрос о роли клеща в развитии дерматоза до сих пор остаётся открытым и является предметом дискуссии.

По современным представлениям, формирование розацеа, возможно, создает благоприятную почву для жизнедеятельности и размножения клеща, который, в свою очередь, способствует ухудшению клинической симптоматики заболевания, усиливая, в частности, интенсивность субъективных ощущений (зуд, парестезии).

Приоритетное значение в этиологии розацеа придавалось нарушению деятельности ЖКТ; у больных часто обнаруживали гастриты, колиты, глютенную энтеропатию. Наиболее часто определяемый при гастритах в крови в высоких концентрациях простагландин *E-2* обладает способностью вызвать приливы. Избыточное заселение в желудке *Helicobacter pylori* способствует выработке вазоактивных пептидов или высвобождает токсины, способствующие возникновению реакции приливов, гастринемии.

Однако патология ЖКТ не всегда способствует развитию розацеа, а носителями *Helicobacter pylori* является 50 % населения земного шара. Всё это подвергает сомнению основное патогенетическое значение патологии ЖКТ в возникновении розацеа.

Эндокринопатии и нарушения обмена веществ могут встречаться при розацеа, но это не основная причина розацеа.

Психосоматическая теория развития розацеа вызывает критику со стороны многих ученых. Вместе с тем у больных розацеа нередко невротения, депрессия, эмоциональные нарушения.

У больных розацеа обнаружено увеличение *IgA*, *IgG*, *IgM*, которые не были связаны с деятельностью и стадией заболевания. У 10 % больных повышено в 3 раза содержание ЦИК. При постановке прямой РИФ в области базальной мембраны обнаруживаются отложения иммуноглобулинов, реже – C_3 -фракции компонента. Обнаружение единичных антинуклеарных антител и антител к коллагену 4 типа является результатом повреждения солнечным излучением соединительной ткани. Об этом говорят и патологические изменения – повреждения

коллагена и эластических волокон. Появление телеангиэктазий при розацеа связано с дезорганизацией коллагеновых волокон сосудистой стенки и периваскулярных тканей. Отмечено:

- увеличение количества «тотальных» и «активных» розеткообразующих клеток;
- снижение уровня цитотоксических лимфоцитов;
- увеличение количества хелперов;
- повышение цАМФ и снижение цГМФ.

Особое значение отводится нарушению регуляции мозгового влияния на кровеносные сосуды кожи лица, в частности, на лицевую вену. Вследствие этого возникает перераспределение кровотока и венозный стаз в области оттока *venae facialisive angularis*, соответствующей наиболее типичной топографии розацеа. В область оттока включается также конъюнктура, что и объясняет вовлечение в процесс глаз. Об этом свидетельствует частое сочетание розацеа и мигрени у женщин среднего и пожилого возраста. Реакция приливов возникает после приема горячей пищи, а также вызывается реакцией крупных сосудов *vena jugularis interna*, *arteria carotis communis* и деятельностью структур головного мозга.

Способность вызывать приливы принадлежит вазоактивным пептидам ЖКТ (*vip*, пентагастрин), а также ряду медиаторных веществ:

- эндоморфины;
- брадикинин;
- серотонин;
- гистамин;
- субстанция P.

Более чем у половины больных розацеа отмечается активация компонентов калликреин-кининовой системы и усиление кининогенеза. Вазоактивная направленность действия кининов, их способность в чрезвычайно малых концентрациях изменять тонус сосудов и повышать проницаемость капилляров вызывают характерные для розацеа сосудистые изменения. Преимущественная локализация сосудистых изменений на лице, видимо, объясняется повышенной чувствительностью расположенных здесь брадикининовых рецепторов. Это является подтверждением теории о брадикинине, как «эффекторе» розацеа. Кроме того, сравнительно недавно появились сообщения о способности слюнных желез вырабатывать калликреин, что может объяснить локальность приливов, ограниченных областью лица.

Отмечается выработка, под влиянием алко-

голя или эмоционального стресса, катехоламинов слизистой оболочкой желудка или очагами хромофинной ткани, которые способствуют высвобождению в кровяной ток калликреина. Калликреин, в свою очередь, участвует в образовании значительного количества брадикинина, обладающего вазоактивным действием.

У больных розацеа сдвигается функциональная активность свертывающей системы крови в сторону гиперкоагуляции. Эти отклонения вызваны гиперпродукцией компонентов калликреин-кининовой системы, поскольку кинины принимают участие в активации коагуляционного гомеостаза. Это – ответная реакция организма на длительно существующую дилатацию сосудов и повреждение их стенки. Кроме того, компоненты измененной системы способны вызывать дилатацию сосудов опосредованно, активируя вазоактивные пептиды.

Отмечается ассоциация розацеа с:

- реакциями приливов;
- мастоцитозом;
- доброкачественными гормональными реакциями;
- местным применением кортикостероидных препаратов.

Нередко розацеа ассоциируют с:

- заболеваниями себорейной природы;
- болезнями фолликулов и сальных желез;
- малассезиозом кожи.

Нередкая локализация процессов в себорейных зонах, однако количественного изменения секреции сальных желез при розацеа не наблюдается. Имеется аллергическая концепция розацеа – теория фокального микробизма с аллергической реакцией на стафилококки, стрептококки и *Candida*.

Таким образом, ни один из этиологических факторов не является универсальным для всех больных розацеа. Большинство авторов объясняют лишь возможность возникновения «приливной» гиперемии, но не воспалительных изменений кожи и развития ринофимы. Вероятнее всего, розацеа представляет собой определенный образец реакции на разнообразные факторы, при которой формируется полиэтиологическая клиническая картина, причем основное значение принадлежит патологической реакции сосудов, развивающейся под влиянием вазоактивных пептидов, антител, циркулирующих иммунных комплексов и других эндогенных ирритантов.

1.2 Классификация и клиника розацеа

1.2.1 Эритематозная розацеа. Дебютом служит ливидная приливая эритема, возникающая под влиянием механических воздействий, инсоляции, температурных колебаний, употребления горячих напитков, острой пищи, эмоциональных всплесков и других неспецифических факторов. Вначале эритема длится от нескольких минут до нескольких часов и сопровождается ощущением жара или тепла, а затем бесследно исчезает, но под влиянием провоцирующих факторов или спонтанно появляется вновь. Ее локализация чаще ограничивается центральной частью лица и носо-щечными складками. Так может продолжаться месяцы и даже годы. Потом длительность рецидивов увеличивается, а «светлые» промежутки между ними сокращаются. В дальнейшем на фоне стойкой застойной эритемы с различной интенсивностью окраски появляется умеренная инфильтрация, а затем формируются ветвистые, переплетающиеся капиллярные телеангиэктазии ярко- или темно-красного цвета. Эритема со временем становится более насыщенной, с отчетливым синюшным оттенком, нередко переходит на окружающие нос части щек, на лоб и подбородок, передне-боковые поверхности шеи. Субъективно: жар, жжение, зуд. Зуд иногда связывают с увеличением численности популяции клеща *Demodex folliculorum* и возросшей его активностью.

1.2.2 Папулезная розацеа. При папулезной стадии на фоне эритемы и диффузного утолщения пораженной кожи с обилием тонких и широких телеангиэктазий возникают изолированные или сгруппированные воспалительные розово-красные папулы диаметром 3-5 мм, плотноэластической консистенции, округлых очертаний, полусферической или несколько уплощенной формы, со слабо контурированными гранулами. В связи с недостаточной четкостью границ, узелки заметны по более интенсивной окраске.

Папулы с гладкой, иногда блестящей поверхностью, покрыты нежными чешуйками, иногда из-за нерациональной терапии – средне- или крупнопластинчатыми. Локализация папул – область щёк, лоб, подбородок, над верхней губой; количество – от единичных до множественных. Элементы склонны к персистенции и не сливаются. Иногда папулы формируются на видимо неизменной коже. Субъективно: зуд, жар, жжение.

1.2.3 Пустулезная розацеа. При дальнейшем прогрессировании заболевания многие узелки нагнаиваются, образуя папуло-пустулы и пустулы размерами 1-5 мм в диаметре с содержимым желтого или зеленовато-желтого цвета. Пустулы формируются в зоне эритемы, но иногда и на здоровой коже. Элементы группируются, особенно в области носа, носогубных складок и подбородка, затем переходят на область лба. У мужчин с андрогенной алопецией папулы и пустулы могут возникать на коже головы в области облысения, сопровождаясь зудом. Крупные папулы за счет группировки образуют бляшки синюшно-красного цвета без четких границ. На поверхности – скудное шелушение и наличие мелких пустул, гнойных и кровянистых корок. При остром течении – отечность лица с сужением глазных щелей.

При стремительном прогрессировании с выраженным отёком образуются пузыри, особенно в периорбитальной области. Возможен переход на переднюю поверхность шеи и даже грудь, очень редко – на конечности, живот, ягодицы. При всех формах розацеа, описанных выше, в устьях фолликулов и выводных протоках сальных желез могут быть обнаружены *Demodex folliculorum*, особенно при папуло-пустулезной стадии.

1.2.4 Инфильтративно-продуктивная розацеа (ринофима). Вследствие хронического проградентного течения розацеа, патологический процесс приводит к образованию воспалительных узлов, инфильтратов, опухолевидных разрастаний и обилию стойко расширенных сосудов. Опухолевидные разрастания формируются за счет прогрессирующей гиперплазии сальных желез и соединительной ткани. Эти изменения затрагивают, в первую очередь, нос и щеки, создавая выраженный обезображивающий эффект. При отсутствии в анамнезе реакции приливов и предшествующих стадий розацеа, инфильтративно-продуктивный вариант заболевания иногда рассматривается в качестве самостоятельной формы:

- ринофима;
- гиатофима (на подбородке);
- метафима (в области надпереносья и лба);
- отофима (на мочках ушей);
- блефарофима (на веках).

Различают четыре вида ринофимы:

- glandулярная, или железистая;
- фиброзная;

- фиброангиоматозная;
- актиническая.

Гландулярная ринофима – в области носа бугристые или дольчатые разрастания синюшно-красного цвета мягкой консистенции. На поверхности их – многочисленные ветвистые телеангиэктазии, а также расширенные устья сальных желез, из которых при сдавливании носа обильно выделяется салообразный секрет. Появляется асимметрия носа. При гигантских размерах затруднен прием пищи, бритье и даже дыхание.

Фиброматозная ринофима характеризуется медно- или темно-красной окраской и обильной сетью многочисленных крупнопетлистых телеангиэктазий на поверхности, отеком, расширением устьев сальных желез. Бывают пустулезные элементы. Она более плотная, чем железистая.

Фиброзную ринофиму отличает синюшная или даже фиолетовая окраска кожи и плотность разрастаний, определяемая пальпаторно. Наряду с этим наблюдаются темно-красные переплетающиеся телеангиэктазии. Гиперплазированные сальные железы придают поверхности носа мелкобугристый вид, что приводит к уродующей деформации носа.

Актиническая ринофима не склонна к формированию массивных разрастаний и, как правило, характеризуется симметричностью с равномерным умеренным увеличением носа в объеме. Нос имеет бледно-красную, реже – ярко-красную окраску, иногда с синюшным оттенком. На его поверхности, как правило, в области крыловидных хрящей – рассеянные необильные телеангиэктазии. Устья сальных желез расширены, пустулы отсутствуют. При пальпации – плотно-эластическая консистенция.

1.2.5 Офтальморозацеа. Вовлечение глаз в патологический процесс при розацеа бывает у 20-60 % больных. Поражение глаз может быть одновременно с кожей, может предшествовать, но бывает и позже поражений на коже. Иногда поражение глаз бывает единственным признаком розацеа; при этом встречается:

- блефарит;
- халазион;
- конъюнктивит;
- ирит;
- иридоциклит;
- кератит.

Субъективно: жжение, зуд, болезненность,

слезотечение, светобоязнь, ощущение инородного тела, уменьшение слезной жидкости. Нарушается функция мейбомиевых желез с гиперсекрецией либо с недостаточностью секрета. Это приводит к блефариту и конъюнктивиту с утолщением век и гиперемией; иногда чешуйки. Если сдавить веки, то из выводных протоков желез выделяется мутный секрет. Больные жалуются на зуд, засоренность глаз, учащенное моргание с пенистым отделяемым в углах глазной щели.

При длительном существовании блефарита развивается халазион с гиперемией кожи над ним, с синюшным оттенком; кожа подвижна. Прощупывается узелок в виде горошины, иногда плотно спаянный с хрящом.

При конъюнктивите – гиперемия со слезотечением и зуд.

Ирит и иридоциклит при розацеа встречается реже. При ирите – ступенчатость рисунка радужки, изменение ее цвета и сужение зрачка, субъективно – светобоязнь, слезотечение, снижение зрения. При иридоциклите появляются боли.

Розацеа-кератит – наиболее неблагоприятный и характеризуется хроническим прогрессирующим течением и торпидностью к проводимой терапии. Вначале будет дилатация периферических сосудов склеры и асимптомная периферическая неоваскуляризация последней. В дальнейшем – образование периваскулярных инфильтратов, позднее – изъязвление. Это приводит к значительному снижению зрения или даже слепоте.

1.2.6 Стероидная розацеа. Стероидной именуют розацеа:

- аггравация в клинической картине которой наступила после лечения наружными высокоактивными кортикостероидными препаратами;
- впервые развившуюся вследствие длительного применения кортикостероидных препаратов по поводу других дерматозов; это делают врачи, назначая фторсодержащие мази, либо больные применяют их самостоятельно длительное время.

Кортикостероидная терапия папулезной розацеа способствует быстрой ее трансформации в пустулезную и гранулематозную. Способствует развитию стероидной розацеа поверхностное расположение обширной сети артериальных сосудов, наличие широких устьев фолликулов многочисленных сальных желез, способных

вмещать обилие мази и крема. Часто развиваются телеангиэктазии, атрофия и пигментация кожи; также наблюдается развитие на ней папулезно-пустулезных высыпаний за счет повреждения коллагена.

При стероидной розацеа очень часто присутствует атрофия, «симптом отмены» с обострением процесса на коже после отмены крема или мази. Появляется гиперемия, отечность, а потом формируются папулы и пустулы. В процесс вовлекаются глаза, суживается глазная щель. Синдром «отмены» вырабатывает толерантность к подобной терапии, и нарастает симптоматика стероидной розацеа.

1.2.7 Гранулематозная розацеа. При этой форме розацеа высыпания локализируются, главным образом, в периорбитальных и периоральной областях; представлены красновато-бурыми папулами диаметром 2-4 мм, полусферической или плоской формы, с гладкой блестящей поверхностью, резкими гранулами и округлыми очертаниями. Местами, плотно прилегая одна к другой, папулы образуют неровную бугристую поверхность. При диаскопии нередко выявляются желто-бурые пятна, ошибочно трактуемые, как признак туберкулеза – «яблочное желе». Помимо папул присутствует эритема, пустулы, телеангиэктазии, отечность, ринофима. При этой форме розацеа часто встречаются экстрафациальные высыпания. Эта форма розацеа нередко встречается у ослабленных лиц с хроническими заболеваниями внутренних органов, туберкулезом легких, у ВИЧ-инфицированных. Трансформации эритематозной или папулопустулезной розацеа в гранулематозную способствует также длительная терапия фторированными кортикостероидными мазями.

1.2.8 Конглобатная розацеа. При этой форме, помимо гиперемии, папул, пустул, телеангиэктазий присутствуют узловатые элементы синюшно-красного или буровато-красного цвета, сферической формы, до 1,5-2 см в диаметре. Наиболее часто поражаются области нососщечных складок, носа и подбородка; глаза вовлекаются редко. Как правило, воспалительные шаровидные узлы формируются в местах высыпаний уже существующей розацеа. Возникновение конглобатной розацеа иногда связывают с приемом йода, брома, с периодом беременности.

Иногда при конглобатной розацеа, вследствие тесного прилегания один к другому абсцедирующих узлов, формируется дренирующий

синус, осложняющий заболевание.

Общее самочувствие больных страдает незначительно; изредка отмечается лихорадка до 38°C, слабость.

1.2.9 Фульминантная розацеа. Страдают только женщины старше 20 лет; высыпания локализируются в области лица, отсутствуют признаки себореи. Причины возникновения:

- психоэмоциональная травма;
- гормональные нарушения;
- беременность.

Возникает внезапно, на фоне общего благополучия. Формируется выраженный отёк и багрово- или синюшно-красная эритема, папулы и пустулы, крупные нодулярные элементы полусферической и шаровидной формы, нередко – с флюктуацией и буровато-желтыми корками на поверхности. Наиболее частая локализация: лоб, щеки, подбородок. Вследствие слияния узлов образуется мощный бугристый конгломерат.

При пальпации – гипертермия. Субъективно: локальная болезненность, жжение, зуд, чувство стягивания. Осложнения – дренирующий синус.

При бактериологическом исследовании – стафилококк, в крови – лейкоцитоз, увеличение СОЭ.

Общее состояние не страдает, иногда – депрессии и дисфории.

Спонтанно регрессирует в течение 1,5 лет.

1.2.10 Грамнегативная розацеа. Иногда в результате длительной общей и местной терапии розацеа антибиотиками, преимущественно тетрациклинового ряда, возможно внезапное появление многочисленных фолликулитов, в содержимом которых находится обилие граммотрицательных бактерий, т.е. идет переход розацеа в грамнегативную форму. Страдают в основном мужчины с явлениями иммунодефицита.

Критерии диагностики грамнегативной розацеа:

- предшествующая длительная антибактериальная терапия;
- поражает мужчин;
- преимущественно периоральная локализация папулезных и пустулезных элементов;
- сокращение ремиссий;
- выделение граммотрицательных бактерий.

В зависимости от клинических особенностей выделяют два типа грамнегативной розацеа:

- собственно фолликулиты;

- кисты.

При первом типе в области подбородка, нососочечных складок щек локализируются мелкие многочисленные пустулы с ярко-желтым содержимым, диаметром 2-3 мм. По периферии пустул располагается венчик гиперемии. Как правило, грамотрицательные фолликулиты формируются в течение первого месяца после успешного завершения курса антибиотикотерапии розацеа. Со временем пустулы могут появиться на коже в/ч головы и на груди.

При втором типе, вызываемом, как правило, *Proteus mirabilis*, в периназальной и периоральной областях формируются синюшно-красные или красно-бурые отёчные папулы, небольшие узлы и кистозные образования.

Таким образом, формирование грамотрицательных фолликулитов является осложнением нерациональной терапии, требующей длительного применения антибиотиков, и характеризует переход розацеа в ее особую, устойчивую к лечению грамотрицательную форму.

1.2.11 Розацеа с солидным персистирующим отёком (болезнь Морбигана). Заболевание начинается с появления ярко-розовой эритемы и отечности в области лба, верхних век и переносицы. На этом фоне наблюдаются единичные папулы и телеангиэктазии. В дальнейшем при хроническом персистирующем течении отёк верхней половины лица приобретает стойкий характер и происходит его значительное уплотнение, определяемое пальпаторно. Верхние веки нависают над глазными щелями, кожа в области переносицы натянута и напряжена. Эритема приобретает более насыщенную окраску, которая варьирует от темно-красного до синюшно-багрового цвета. Субъективных ощущений нет. Через год отечность сменяется стойкой инфильтрацией и фиброзом.

Этиология заболевания не известна. Имеет значение бактериальная инфекция, аллергические состояния (аллергический ринит и астма, повышение *IgE*)

Таким образом, помимо классических форм розацеа, являющихся, в основном, последовательными стадиями развития дерматоза, в настоящее время различают обособленные и атипичные варианты заболевания. Выделение особых форм розацеа имеет чрезвычайно важное значение, поскольку они характеризуются своеобразными клиническими проявлениями и требуют иных терапевтических подходов, от-

личных от традиционных способов лечения.

1.3 Дифференциальная диагностика розацеа:

- себорейный дерматит;
- дискоидная красная волчанка;
- дерматомиозит;
- телеангиэктатический мастоцитоз;
- карциноидный синдром;
- синдром Рандю–Ослера (наследственная геморрагическая телеангиэктазия);
- периоральный дерматит;
- вульгарные угри;
- синдром Хабера;
- красная зернистость носа;
- рубромикоз кожи лица;
- мелкоузелковая форма саркоидоза;
- туберкулезная волчанка;
- конглобатные вульгарные угри;
- рожистое воспаление;
- синдром Россолимо–Мелькерсона–Розенталя;
- опоясывающий лишай;
- ретикулосаркоматоз Готтрона;
- ангиосаркома;
- эозинофильная гранулема;
- бромодерма;
- ознобленная волчанка.

1.4 Лечение розацеа

Местная терапия. Холодные примочки, а затем индифферентные или витаминизированные кремы, крем Розалиак, Дирозеаль.

Проводят ротационный массаж по Sobey.

Большое значение имеет диета.

Мази и пасты при наличии клеща *Demodex*:

- суспензия бензил-бензоата 10-процентная;
- мазь Вилькинсона;
- метод Демьяновича;
- «Спрегаль»;
- серно-дегтярный спирт;
- мазь «ЯМ».

Гель азелоиновой кислоты 15-процентный (Скинорен). Иногда применяют локоид.

Общая терапия:

- антибиотики, метранидазол, изотретионин, гель метранидазола;
- роакутан;
- плазмоферез;
- противомаларийные препараты, антигистаминные препараты, мифенаминовая кислота, аминокaproновая кислота;
- левамизол;

- эглонил;
- седуксен;
- Ново-Пассит.

Физиотерапевтические методы:

- криотерапия;
- криомассаж;
- электрокоагуляция;

- лазеротерапия;
- селективная импульсная фототерапия;
- микротоновая терапия;
- эндоназальный электрофорез;
- хирургические методы (при ринофиме);
- дермабразия.

2 ПЕРИОРАЛЬНЫЙ ДЕРМАТИТ

В 1964 г. Mihau и Ayres, наблюдавшие больную с рецидивирующим поражением кожи в периоральной области, впервые употребили термин *периоральный дерматит*. Первое описание этого заболевания, по-видимому, принадлежит Frumess и Lewis, которые еще в 1957 г. описали характерную для периорального дерматита клиническую картину; авторы применили термин «светочувствительный себореид». Следует отметить, что у дерматоза было несколько синонимов:

- идиопатический дерматит лица;
- розацеа-подобный дерматит;
- болезнь стюардесс.

Однако термин «периоральный дерматит» оказался наиболее удачным, поскольку отображает характерную особенность заболевания – периоральную локализацию.

Этиология периорального дерматита до конца не выяснена. Frumess и Lewis придерживались мнения о фототоксической природе заболевания. Однако позднее было доказано, что солнечное излучение не оказывает отрицательного влияния на течение периорального дерматита, а у некоторых даже наступает улучшение. Одной из причин считают активацию фузиформных бактерий в результате длительного приема оральных контрацептивов. Предполагалась

3 ТАК НАЗЫВАЕМЫЙ «ДЕМОДИКОЗ»

Это проблема, которая создает много неурядиц как у врачей, так и у больных. Врачи поголовно активно „борются“ с этой „патологией“ (в их понимании), а пациенты в основном страдают от этой борьбы. На самом деле эта проблема создана искусственно, прежде всего, от незнания, непонимания сущности вопроса. Доходит до того, что ставится диагноз «демодекс» и, еще того хуже, просто «клещ» (тогда как такого диагноза в номенклатуре болезней в мире не существует).

Нередко дерматологи диагностируют «демодикоз» почти у всех больных с поражением кожи лица, обосновывая диагноз на основании

неблагоприятная роль косметических средств – из-за присутствия в них бактерий, а также изменения флоры кожи – из-за чрезмерного употребления косметики, глюкокортикостероидов местного. Описаны больные с обострением дерматита после применения фторированных зубных паст, жевательной резинки, лекарственных микстур для полоскания рта.

Заболевание часто обострялось в предменструальный период (роль гормональных сдвигов) и при приеме иммуносупрессивной терапии (роль иммунной системы).

Возникает преимущественно у молодых женщин. Высыпания представлены мелкими полусферическими папулами и папуло-везикулами (псевдопустулы), которые локализуются периорально или периорбитально, и, в отличие от папулопустулезной сыпи при розацеа, их величина не превышает 1-2 мм в диаметре. Характерной особенностью периорального дерматита является сохранение узкой полоски неповрежденной кожи вокруг красной каймы губ. Насыщенная эритема встречается не часто. Телеангиэктазии наблюдаются редко.

Начало неспецифическое, развитие быстрое. Течение заболевания монотонное, без осложнений. Из субъективных ощущений чаще отмечается жжение.

проведения несложные исследования, в результате которых почти во всех случаях находят в коже клеща-демодекса; тут же назначается антипаразитарная терапия для лечения несуществующей болезни «демодикоз». Здесь мы имеем дело со сплошной терминологической, зоопатологической и клинической путаницей.

Клещи рода *Demodex* принадлежат к семейству *Demodicidae* подотряда *Trombidiformes* отряда *Acariformes*, и, в принципе, вызываемые ими поражения можно отнести к акариазу.

Данные клещи живут в сальных железах и волосяных сумках млекопитающих и благодаря эндопаразитизму изменились до неузнаваемости

ти. Они так малы, что их можно увидеть только под микроскопом.

Виды рода *Demodex* – паразиты разных млекопитающих, диких и домашних; они вызывают железничную чесотку.

В биологии демодикозом называется чесотка у животных, вызываемая различными демодексами. В частности, *Demodex canis (cati)* весьма агрессивен и вызывает тяжелую, сильно зудящую торпидную к терапии и даже смертельную красную железницу (демодикоз) у собак и кошек. На людей эта болезнь, несмотря на тесные и повторные контакты с больными животными, не переходит – и не удивительно, поскольку у людей испокон веков имеется свой клещ, причем настолько «родной», что назвать его паразитом язык просто не поворачивается. Ибо «паразиты» – это организмы, использующие другие организмы в качестве источника питания или среды обитания и наносящие своим хозяевам в большинстве случаев вред, тогда как человеческий демодекс, действительно, нахлебник, но то, что он не вредитель, это верно.

На каком же основании болезнь человека именуется названием болезни кошек и собак?!

Клещ *Demodex folliculorum* (или железница) открыт Henle в 1841 г. в мейболиевых сальных железах. Наиболее подробное его описание дано в немецкой литературе в 1884 г.

Обитает демодекс в сальных железах здоровой кожи лица, ушных раковин, спины, груди и питается содержимым сальных желез. Он паразитирует преимущественно в здоровых железах, так что его присутствие скорее признак нормального, нежели патологического состояния железы. Как показывает практика, находят клеща и у мужчин, и у женщин одинаково часто и независимо от состояния здоровой кожи. Главное для жизнедеятельности клеща – полноценная продукция кожного сала, а еще лучше – избыточная. Наличие двух-трех экземпляров демодекса в железе обычно никак не отражается на состоянии кожи. В гипертрофированных железах встречается до 10-20 особей клеща; причем, совершенно неясно, что, так сказать, первично: железа ли гипертрофируется от присутствия большого числа клещей или они обильно плодятся при наличии избытка питания, т.е. при гиперпродукции кожного сала, растягивающего железу. Скорее всего, первопричина – в последнем, а затем процесс взаимозависим.

Demodex, как и чесоточный клещ, проходит

основные циклы развития: размножения, расселения, питания, выделения и т. д. Так, существование клеща на коже человека можно разделить на две неравные топически разобценные части:

- короткую – внекожную (или накожную);
- длительную – внутрикожную.

Внутрикожная жизнь клеща, в свою очередь, делится на два периода – созревание и репродукция:

- первый период осуществляется внутри выводного протока сальной железы, где фиксированная на его стенке самка развивается до половозрелого состояния, а затем оплодотворяется, вынашивает и выделяет яйца;

- второй период (метаморфический) происходит, в основном, снаружи, так как яйца с током сала довольно быстро выносятся на поверхность кожи, и вылупившиеся личинки расселяются на ней – в основном, в устьях волосяных фолликулов под чешуйками эпидермиса; именно там и образуются взрослые особи – самцы и самки, которые затем проникают в глубины выводного протока сальной железы, пополняя существующую там популяцию клещей.

Самка демодекса в процессе эволюции после попадания в кожу человека превратилась в своеобразную машину, которая спереди загружается пищей (кожным салом), а сзади выделяет яйца и экскременты. И этот процесс беспрерывен.

Итак, яйца демодекса постоянно выносятся в большом количестве из протоков сальных желез на поверхность кожи. Большая их часть в дальнейшем погибает, не успев закрепиться, стирается, смывается. Из меньшей части вылупливаются личинки, значительная часть которых также погибает в процессе метаморфоза. Но в любом случае молодых клещей остается достаточно – не только для восполнения популяции, но и для ее расселения по всем свободным, достаточно продуктивным сальным железам.

Таким образом, расселение демодекса осуществляется посредством яиц, личинок и молодых клещей, причем не только на постоянном хозяине, но и вне его. Разумеется, это происходит в том случае, когда яйца переносятся хозяином (человеком) руками на другие участки кожи или попадают на кожу другого человека при тесном соприкосновении. На новом хозяине они развиваются по вышеописанной схеме, а молодые клещи заселяют еще пустующие сальные железы. Понятно, что заселению подвержены только так наз. себорейные участки кожи

(с повышенным салоотделением); на других участках кожи демодекс просто не живет.

Возможные варианты участия демодекса в патологии. Ни один из авторов, когда-либо писавших о клеще-железнице, не осмеливался утверждать, что *Demodex folliculorum* является патогенным паразитом, и никогда не причислял сам факт его выявления в коже к дерматозоозам, хотя и давал описание клеща в разделе «паразитарные болезни кожи». В худшем случае демодекса относили к условно-патогенным микроорганизмам. Поэтому называть факт сожителства здорового человека с безвредным для него паразитом, который у большинства людей ничем не выдает своего присутствия в коже, диагнозом нередко смертельной болезни кошек и собак (т.е. демодикозом) – как минимум, несправедливо, как максимум, просто не обосновано.

То же самое можно сказать и о выявлении демодекса при той или иной патологии кожи лица, а точнее, при тех заболеваниях, при которых чаще всего клеща ищут и находят: при периоральном дерматите, различных формах угрей, розацеа. Кстати, найти его труда не представляет – достаточно положить под микроскоп содержимое сальных желез, выдавленное из кожи при легком нажатии.

О какой-либо патологии можно говорить только в случае, если будет доказано, что продукты жизнедеятельности клеща вызывают раздражение кожи.

Такие попытки проводились неоднократно у нас в стране и за рубежом. Одни исследователи считали, что демодекс якобы видоизменяет кожное сало с помощью фермента липазы, уменьшает его вязкость и, таким образом, лежит в основе жидкой себореи. Другие авторы пытались доказать, что выделяемая клещом липаза чуть ли не стимулирует кининовую систему организма человека, конечным результатом чего являются отек дермы и другие серьезные изменения в коже и т. п. По-видимому, подобные выводы могут быть результатами пустого теоретизирования или экспериментирования в отрыве от физиологии и клиники, а также непонимания сущности происходящего из-за незнания биологии клеща.

Действительно, питаясь кожным салом, демодекс обязан его трансформировать в удобную для переваривания форму; для этого и существуют ферменты и липаза, в частности. Соответственно, продукты метаболизма входящих в кожное сало составных частей (триглицеридов, сквалена, воска и др.) наверняка несут в себе гидролизованные продукты в виде тех или иных жирных кислот, которые попадают затем в экскременты демодекса и опять же в кожное

сало. Но много ли они добавляют к тем 16 % свободных жирных кислот, которые исходно в нем содержатся? Неужели кишечный тракт микроскопического клеща может по продуктивности «вредных» жирных кислот превзойти огромную, по сравнению с ним, сальную железу?!

Далее, вырабатываемая железами демодекса липаза реагирует со съедаемым кожным салом исключительно внутри его же кишечного тракта. О каком воздействии на кининовую систему всего организма человека можно говорить? Да и какое количество этой липазы должен вырабатывать микроскопический клещ, чтобы вызвать отек кожи?

Наконец, способен ли демодекс изменять весь состав кожного сала и переводить густую себорею в жидкую? Вполне возможно, особенно когда его количество в железе достигает 2-3 десятков. Но такое утверждение требует доказательств. Однако это сделать невозможно, что и не позволяет объяснять наличием клеща неизвестные механизмы нарушения салоотделения в коже.

Конечно, не исключено, что продукты жизнедеятельности демодекса способны оказывать некое раздражающее действие, – но только в том случае, если кожа по какой-либо причине приобретает повышенную чувствительность. Причем здесь возможно два варианта: первичный и вторичный.

Первичный вариант правомерен, когда указанная гиперчувствительность кожи, возникающая вследствие какой-либо внутренней патологии, – исходная и когда на видимо здоровой коже, не имеющей никаких других патологических изменений, выявляются гипертрофированные сальные железы, переполненные клещами. Клинически данную патологию можно подразделить на малосимптомную и папулообразную формы. Как называть эту патологию – «первичной железницей» или «первичным демодикозом» – вопрос второстепенный. Последний термин предпочтительнее из соображений благозвучия, причем писать его лучше через «е», а не через «и», для того, чтобы отличать от кошачье-собачьего варианта. Да и с точки зрения русской орфографии это логичнее, поскольку название данного термина происходит от слова «демодекс».

Что касается вторичного варианта гиперчувствительности кожи, то он возникает при ее воспалении, при сенсibilизации к бытовым и лекарственным аллергенам и подобных явлениях. В этих случаях наличие в больной коже клеща может послужить фактором, осложняющим основное заболевание, т.е. раздражение кожи, вызываемое продуктами жизнедеятельности демодекса, наслаивается на имеющиеся

клинические проявления, характерные для той или иной указанной патологии. Соответственно здесь правомерен диагноз «вторичный демодемоз».

Доказать же участие демодекса в механизмах патологии кожи в качестве вероятного осложняющего, т.е. вторичного фактора можно только единственным способом – устранив его из кожи и проследив изменение кожного статуса в положительную сторону. Однако опыт проводимого в дерматологической практике антипаразитарного (в основном, наружного) лечения показывает, что устранение клеща желаемого положительного клинического эффекта, как правило, не дает. Более того, у больных нередко наблюдается обратное явление – обострение местного процесса. Его устранение представляет серьезную проблему, требующую специальных научных разработок.

В связи с вышеизложенным, описанные во всех учебниках, монографиях и справочниках изменения на коже, представляемые как клинические разновидности «демодемоза-железницы» (папуловезикулезная, эритемато-сквамозная, пустулезная, розацеаподобная), на самом деле являются проявлениями не вторичного демодемоза, а тех основных заболеваний, течение которых он, в худшем случае, осложняет.

Так, чаще всего ставят диагноз:

- папуловезикулезный демодемоз – при папуло-пустулезной форме вульгарных угрей и при розацеа;

- эритемато-сквамозный демодемоз – при периоральном и себорейном дерматите, себорейной экземе, эритематозной форме розацеа и даже при поверхностных дерматомикозах.

Розацеаподобный демодемоз на деле является той или иной формой розацеа. При всей указанной патологии, действительно, можно найти в коже клеща-железницу, но он в данном случае является лишь осложняющим фактором, и первоочередной задачей является не избавление от вторичного демодемоза (даже если он и имеет место), а проведение комплекса мероприятий, направленных на излечение основного заболевания.

Что же касается первичного демодемоза, то это явление встречается весьма редко. Так, за многолетнюю работу наблюдался лишь один случай в начале 70-х годов в клинике.

Оптимальное лечение демодемоза. В настоящее время для целесообразного избавления от клеща совсем не обязательно использовать рекомендуемые и употребляемые для этого в дерматологической практике местные средства, оказывающие антипаразитарное и отшелушивающее действие. Все эти средства и методы:

- криотерапия жидким азотом;

- серные мази 5-10-процентные;

- мазь Вилькинсона;

- метод Демьяновича;

- бензил-бензоат и др., –

вызывают резкое раздражение пораженной кожи и по своему отрицательному действию значительно перекрывают возможные последствия от находящегося в коже клеща-железницы.

Гораздо эффективнее и без какого бы то ни было местного раздражения можно избавиться от клеща (и лишний раз убедиться в том, что он тут совсем ни причем) с помощью антипаразитарного препарата общего действия метронидазола – по 0,25 г 2 раза в сутки в процессе еды в течение 7-10 дней.

Не следует забывать о том, что клещ-железница – дело, так сказать, наживное. Еще в середине XIX века дерматологи знали, что он живет в коже у 40 человек из 60 (66,7%), а, проще говоря, у всех, кто имеет жирную кожу. Этим людям избавляться от клеща – только тратить время и деньги, так как при наличии предрасполагающей среды на коже им легко заразится вновь. Ведь микроскопические яйца клеща выделяются с кожным салом на поверхность кожи и могут передаваться от человека человеку через общие полотенца, прикосновения лиц, а также через руки как хозяина, так и реципиента.

И пускай себе демодекс живет, если вреда не причиняет. Мало ли у нас в организме «микросожителей»: бактерии, грибы, вирусы. Многие из них еще и полезны, помогают переваривать пищу, защищают от вредных микробов и т. п. А может, и клещ-железница тоже не просто так хорошо устроился? Более полтора века ученые пытались найти у него вредные для человека свойства, да пока ничего не нашли.

Таким образом, проблемы демодемоза в дерматологии как таковой не существует. Она представляется надуманной и возникла из-за отсутствия у практических врачей достаточно четкой и полной информации по этой теме, результатом чего является необоснованная гипердиагностика, а также и наружное лечение и, как следствие, его побочные явления и осложнения, которые затем приходится устранять.

Введенная в отечественную дерматокосметологию в середине 70-х годов XX века сотрудниками Московского НИИ косметологии диагностическая классификация демодемоза представляется по существу перечнем его псевдоразновидностей. В действительности существует ряд дерматозов, течение которых может осложниться нахождением в коже больных демодекса (угри, розацеа и др.). В подобных случаях имеет смысл говорить об осложнении этих заболеваний вторичным демодемозом. Следует отметить, что заблуждаются не только дерма-

тологи, но и офтальмологи, когда ставят такой нелепый, с точки зрения биологии клеща, диагноз, как «демодемоз глаз», основываясь лишь

на выделении клеща из сальных желез волосяных фолликулов ресниц.

4 АМИКРОБНЫЕ ПУСТУЛЕЗЫ

В эту группу дерматозов Kogoj (1927) относит:

- гнойный псориаз Zumbusch, который может быть в легкой форме (что соответствует «псориазу с пустулизацией» некоторых авторов) и в более тяжелой;
- пустулезный псориаз Barber, ограниченный ладонями и подошвами;
- пустулез ладоней и подошв Lever (бактерид Andrews);
- *Acrodermatitis continua suppurativa Hallopeau*;
- герпетиформное импетиго *Hebrae*;
- подроговой пустулезный дерматоз Sneddon-Wilkinson;
- энтеропатический акродерматит;
- синдром Крости-Джианотти.

4.1 Гнойный чешуйчатый лишай Zumbusch

В 1909 г. мюнхенский дерматолог Zumbusch впервые описал гнойный чешуйчатый лишай (*psoriasis suppurativa*). Подобные заболевания описывали под разными названиями Kaposi, Kren, А.П. Иордан, А.А. Фельдман, М.Г. Мгебров, Б.М. Пашков и др. Обычно пустулезная сыпь возникает при уже имеющемся у больного псориазе. Нередко трудно проследить, с какого элемента начинается пустулезная форма псориаза: с пустулы или с пузырька, который затем довольно быстро превращается в пустулу. Повидимому, первичным элементом является всё же пузырек или пузырь. Вначале серозная экссудация иногда бывает настолько выраженной, что, например, Kissmeyer назвал свое наблюдение пузырьным псориазом (*psoriasis bullosa*).

Sevin и Tolmach говорили о псориазе с пузырями. В то время, как некоторые авторы (А.П. Иордан, М.Г. Мгебров и др.) считают, что пузырек или пустула при этом возникают самостоятельно, другие (А.А. Фельдман) видели появление пустул на высыпаниях обычного псориаза. Д.А. Трутиев и Е.Д. Ашурков обнаружили, что вначале на клинически неизменной коже появляются пузырьки, которые потом пустулизируются, вскрываются и засыхают в корки. Впоследствии на этих местах развиваются типичные псориазные высыпания.

В настоящее время некоторые авторы различают два вида пустулезного псориаза (Zumbusch):

- настоящий пустулезный псориаз;
 - «псориаз с пустулизацией».
- При этом одни (Bernhardt) предлагают поль-

зоваться названием «псориаз с пустулизацией» для случаев обычного псориаза, при котором пустулезные высыпания возникают от самых разных причин, имея чаще всего медикаментозное происхождение. Другие же (Scphuppener) рассматривают, как «псориаз с пустулизацией», случаи доброкачественного течения пустулезного псориаза, видя в них наиболее выраженную форму доброкачественного экссудативного псориаза, противопоставляя ее факультативно злокачественному пустулезному псориазу Zumbusch. Пустулы при гнойном псориазе Zumbusch всегда оказываются стерильными. В отдельных случаях бывает одновременно поражение слизистой оболочки полости рта.

Нередко пустулезный псориаз Zumbusch сочетается с другой тяжелой формой этого заболевания – атропатической.

4.2 Пустулезный псориаз ладоней и подошв Barber

В 1930 г. английский дерматолог Barber описал под названием «пустулезный псориаз» поражение ладоней и подошв, протекающее, как пустулезный и везикулезный дерматит. При этом локализуется процесс преимущественно в области тенара (мышц большого пальца) и внутренней поверхности плюсны. На гиперемизированных участках кожи возникают внутриэпидермальные пустулы величиной с булавочную головку; некоторые из них сливаются, образуя «гнойные озера». Не вскрываясь, эти поверхностные пустулы постепенно высыхают с образованием коричневых корок. Процесс обычно симметричен, и часто при нём бывают поражены ногти. Пустулы стерильны, как и при гнойном псориазе Zumbusch. Обычно у больных этой своеобразной формой на других участках, в первую очередь, в области локтей и колен имеются типичные псориазные высыпания. Наблюдали больных, у которых типичные псориазные высыпания впервые появились через длительное время после начала «пустулезного псориаза» на ладонях и подошвах. В настоящее время эту форму псориаза именуют пустулезный псориаз типа Barber.

4.3 Пустулезный бактериид Andrews

В 1935 г. на IX Международном дерматологическом конгрессе в Будапеште нью-йоркский дерматолог Andrews сообщил о случаях так наз. пустулезного бактерида (*pustular bacteria*).

При этой форме клинические изменения на

ладонях и подошвах похожи на таковые при пустулезном псориазе Barber, но, в отличие от последнего:

- всегда отсутствуют типичные псориазные высыпания;
- не отмечается в анамнезе чешуйчатый лишай;
- гистологическая картина совершенно не похожа на псориаз.

Процесс начинается в средних частях ладоней и подошв, откуда он постепенно распространяется на их остальные части, а иногда и на боковые поверхности кистей и стоп. Подушечки пальцев в процесс не вовлекаются. Вначале заболевание может быть на одной конечности, но затем становится симметричным. Характерна синхронность ремиссий и обострений процесса на всех участках поражения. Первичными элементами являются пузырьки и пустулы. Нередко между пустулами имеются отдельные мельчайшие геморрагические пятнышки.

В период ремиссии пораженная поверхность покрыта плотно сидящими грубыми и сухими чешуйками; местами могут быть отдельные пустулы. При обострении возникает очень сильный зуд и болезненность. Клиническая картина напоминает грибковое поражение ладоней и подошв, чем объясняется название «псевдомикоз» (Gans).

Пропре называет эту форму просто пустулезом. Andrews, как и последующие авторы связывают это заболевание с наличием фокальной инфекции, главным образом с хроническим тонзиллитом, зубными гранулемами, воспалением носовых пазух и др. Во время обострений отмечается лейкоцитоз в крови с увеличением количества сегментированных лейкоцитов; положительные кожные аллергические реакции на стрептококки и стафилококки. Удаление очагов хронической инфекции приводит к излечению дерматоза.

4.4 Стойкий пустулезный акродерматит Hallopeau

Стойкий пустулезный акродерматит Галлопо (*Acrodermatitis suppurativa* Hallopeau) описан Hallopeau в 1890-1897 гг., и хотя в последующие годы пытались отнести этот дерматоз то к болезни Duhring, то к герпетиформному импетиго, то в группу хронических пиодермий, сейчас его рассматривают, как вполне самостоятельную нозологическую единицу; различают:

- везикулезную форму;
- гнойную форму;
- эритемато-сквамозную форму стойкого акродерматита.

При первых двух формах первичным элементом является пузырек, пустула или флик-

тена. При третьей разновидности, описанной Gougerot (1927) как *acrodermatitis continua erythematosa-squamosa at fissurica*, до образования везикул или пустул дело не доходит; процесс ограничивается краснотой, шелушением и трещинами. Характерным для всех форм является расположение сыпи – на ногтевых фалангах пальцев рук, реже ног, откуда процесс может переходить на соседние участки кожи пальцев, а иногда и на кисти и стопы. Только в очень редких случаях заболевание становится распространенным и даже генерализованным (Audry). С другой стороны, иногда в течение многих лет поражение остается локализованным на одном пальце. При всех формах высыпания возникают на покрасневшей коже. После вскрытия пузырьков или пустул обнажаются эрозии, покрывающиеся затем корками и чешуйками. На местах поражения остается слегка атрофическая блестящая красноватая нежная кожа. Процесс обычно продолжается годами и даже десятилетиями, давая вспышки на местах прежних высыпаний или вблизи них.

На соответствующих ногтевых пластинках могут образовываться борозды, истыканность и участки помутнения, причем в части случаев изменения ногтей этим и ограничивается, но при гнойной форме ногти обычно выпадают.

Везикулезная форма акродерматита бывает обычно на пальцах рук, гнойная – на пальцах ног. Субъективно – больные везикулезной формой жалуются на небольшой зуд или некоторую болезненность, страдающие же гнойной формой – на резкую болезненность.

При гнойной форме – истинно пустулезном акродерматите заболевание начинается чаще всего после травмы и клинически походит на обычный гнойный воспалительный процесс у ногтей. Иногда рентгенологически – атрофия в костях, может наступать и мутиляция.

В редчайших случаях распространенного стойкого акродерматита, когда процесс иногда захватывает почти всю поверхность кожи и, в первую очередь:

- кисти;
- паховые области;
- бедра;
- половые органы
- колени и локти;
- шею и др., –

может быть настолько большое сходство с герпетиформным импетиго, что некоторые авторы считают обычную локализованную гнойную форму стойкого акродерматита начальной стадией герпетиформного импетиго. При так наз. фликтеноидной разновидности гнойного стойкого акродерматита (фликтенулезный стойкий акродерматит) первичным высыпанием являет-

ся везикуло-папула. Процесс начинается около ногтя и затем переходит на ладони и подошвы, а иногда и на ушные раковины. Из гнойной фликтены возникают мокнущие, покрывающиеся корками эрозии. Концы пальцев рук и ног при этой разновидности иногда превращаются в атрофические обрубки, на которых продолжают появляться новые везикуло-пустулы.

Заболевание может начаться в любом возрасте; чаще болеют мужчины. Длительность болезни очень большая. Этиология неизвестна. Многие считают это заболевание синдромом, поскольку под видом этого дерматоза протекают пиодермии, микозы, герпетиформный дерматит, пустулезный псориаз, герпетиформное импетиго и даже сифилис. Ряд авторов считает это заболевание трофоневрозом, другие классифицируют этот процесс, как пиодермию или герпетиформный дерматоз Дюринга или как локализованную форму энтеропатического акродерматита.

Дифференциальный диагноз:

- герпетиформное импетиго;
- пустулезный псориаз;
- пустулезный бактерицид Andrews.

Прогноз для жизни – благоприятный.

Лечение:

- кортикостероиды;
- антибиотики;
- местно:
 - 1) дезинфицирующие и противовоспалительные средства;
 - 2) рентгеновские лучи,
 - 3) кортикостероидные мази.

4.5 Герпетиформное импетиго Hebra

Герпетиформное импетиго (*impetigo herpetiformis* Hebra) впервые было описано в 1872 г. Hebra. Встречается заболевание крайне редко; болеют преимущественно беременные женщины, но иногда этим заболеванием страдают и небеременные, а также мужчины и даже дети обоего пола. (Becke, 1951; Kaposi, 1987; Н.Б. Фролов, 1928; М.П. Батунин, 1929; М.В. Борзов, 1959 и др.).

Заболевание начинается:

- в паховой области;
- в области пупка;
- на внутренних поверхностях бедер;
- в подмышечных впадинах;
- в области грудных желез, –

и затем постепенно может захватить всю или почти всю поверхность кожи. В процесс часто вовлекаются слизистые оболочки. Первичным высыпанием является милиарная или лентикулярная большая папула, окруженная воспалительным венчиком. Такие пустулы вы-

сыпают группами и затем частично сливаются одна с другой, образуя бляшки с эксцентрическим ростом, в результате чего возникают кольцевидные очаги поражения; при этом могут образовываться фигуры типа ирис (т.е. кольца в кольцах). Пустулы содержат зеленовато-желтый гной, после излияния которого очаги поражения покрываются грязными коричневыми корками. Зуд отсутствует. Процесс не оставляет стойких следов, а также выраженной пигментации. Кроме слизистой оболочки полости рта, в процесс иногда вовлекается слизистая гортани, пищевода, конъюнктивы.

Весьма характерны тяжелые общие явления – длительная или перемежающаяся лихорадка септического типа, озноб, рвота, понос, бред и др. В крови эозинофилии не отмечается, бывает гипокальциемия.

Дерматоз меньше всего связан с инфекцией, а скорее всего – с нарушением функции желез внутренней секреции, в первую очередь, паращитовидных и половых желез, потому что заболевание возникает у беременных и после окончания беременности оно полностью регрессирует. Многие видят в герпетиформном импетиго симптом недостатка в организме кальция. У больных находили расширение турецкого седла, а на аутопсии – нефрит, эндометрит, сепсис, туберкулез.

Дифференциальный диагноз:

- *Herpes gestationis*;
- пустулезный псориаз;
- болезнь Sneddo–Wilkinson;
- акродерматит Галлопо;
- пиодермия;
- гонорейная сыпь.

Течение и прогноз. Течение дерматоза бывает в легкой форме, а также может длиться до 10 лет. Прогноз серьезный, так как летальность около 50 %, иногда наступает аборт, преждевременные роды, мертворождение.

Лечение:

- кортикостероиды;
- антибиотики;
- гонадотропный гормон;
- препараты кальция;
- витамин D_2 ;
- кальциферол.

4.6 Подроговой пустулезный дерматоз Снеддона–Уилкинсона

Болезнь Снеддона–Уилкинсона (подроговой пустулезный дерматоз) является относительно нередким заболеванием. Высыпание всегда монотипное, состоит исключительно из поверхностно расположенных пустул, возникающих на эритематозном основании, имеющих склон-

ность к группировке и герпетиформному расположению. Обычно высыпания локализуются на коже туловища и конечностей. Появление сыпи и ее дальнейшее развитие не сопровождаются субъективными ощущениями, и если иногда бывает зуд, то он незначительный и непостоянный. Через 2-3 дня пустулы вскрываются, образуются желтоватые корочки, после отхождения которых остаются розовые пятна; нет пигментации, но иногда она бывает незначительно выраженной. Стойких следов не бывает. Пустулы в неосложненных случаях стерильные. Слизистые поражаются редко. Болеют чаще женщины в возрасте 40-70 лет.

Дифференциальный диагноз:

- герпетиформный дерматит Дюринга;
- герпетиформное импетиго Гебры;
- пустулезный псориаз;
- экзема;
- буллезное импетиго;
- пемфигус.

Течение и прогноз. Заболевания протекает длительно, с ремиссиями; состояние больных хорошее. Прогноз для жизни – хороший.

Лечение:

- диаминодифенилсульфон;
- кортикостероидные гормональные препараты.

4.7 Энтеропатический акродерматит

Энтеропатический акродерматит описан в 1942 г. норвежскими дерматологами Danbolt и Closs. Болеют преимущественно дети в возрасте от 3 недель до 1,5 лет. Описано заболевание и у старших детей и даже у взрослых. Относительно нередко отмечаются семейные случаи. Болезнь характеризуется:

- желудочно-кишечными явлениями (диареей);

- алопецией, часто тотальной;
- сыпями на коже, которые возникают:

1) на конечностях, главным образом в области локтей, колен, кистей и стоп;

2) у отверстий, в частности вокруг рта (в том числе в виде заеды) и у заднего прохода.

Иногда развивается блефарит, встречаются высыпания молочницы на слизистой оболочке полости рта (стоматит, глоссит). Высыпания, состоящие из плоских пузырьков и пузырей, обычно располагаются симметрично и группируются; их содержимое может быть серозным и гнойным. После вскрытия пузырьков и пузырей образуются корки и чешуйки, иногда бляшки

при этом напоминают псориаз. Обычно имеется картина паронихий, ногти дистрофичны. У части больных отмечались психические расстройства.

Этиология заболевания до конца не выяснена. Некоторые авторы связывают заболевание с кандидозом, однако, скорее всего, это вторичная флора. То же самое можно сказать и в отношении лямблий. Многие полагают, что первичный процесс возникает в кишечнике, кожные же проявления вторичные. Многие видят в этом заболевании своеобразную врожденную дистрофию, причем недостаточное питание и грибковая инфекция способствуют проявлению заболевания.

Дифференциальный диагноз:

- врожденная пузырчатка;
- стойкий акродерматит Галлопо;
- синдром Стивенс–Джонсона;
- кандидоз.

Течение заболевания – перемежающееся, с обострениями и ремиссиями, причем обычно явления со стороны кожи и ЖКТ ухудшаются одновременно.

Лечение:

- энтеросептол;
- глюкокортикоиды;
- рациональное питание;
- местно – противовоспалительные средства.

4.8 Синдром Крости–Джианотти

В 1953-1956 гг. Crosti и Gianotti описали особую форму акродерматита у детей. Болеют дети в возрасте от 9 мес. до 1,5 лет, чаще – 2-4 лет. В течение нескольких дней на конечностях, ягодицах и шее симметрично появляется монотипная несливающаяся эритематозно-папулезная сыпь; отдельные высыпания имеют фолликулярное расположение. Сообщают и о высыпании пузырьков. Границы высыпаний резкие. Отмечается увеличение лимфатических узлов, гепатомегалия, общее недомогание. В крови 5-20 % моноцитов.

Заболевание чаще бывает в летние месяцы; оно не заразительно, но возникает спорадически. Продолжительность болезни составляет 25-60 дней, излечивается она самопроизвольно. Заболевание, по-видимому, инфекционное. Инкубационный период не выяснен. Некоторые авторы относят этот синдром к доброкачественным лимфооплазиям кожи.