

СОДЕРЖАНИЕ

Предисловие.....	4
Список сокращений и условных обозначений	5
Введение	6
Красная волчанка	9
Хроническая кожная красная волчанка (клинические варианты, особенности течения)	12
Подострая кожная красная волчанка (псориазиформная и кольцевидная формы)	20
Системная красная волчанка (варианты течения, особенности поражения кожи и других органов)	23
Другие формы красной волчанки (медикаментозная, красная волчанка и беременность, красная волчанка новорожденных)	26
Антифосфолипидный синдром	28
Дифференциальная диагностика	29
Стандарты диагностики красной волчанки.....	44
Лечение и профилактика хронической кожной красной волчанки	50
Склеродермия	53
Системная склеродермия (классификация, клинические проявления)	57
Ограниченная склеродермия (классификация, клинические проявления)	64
Особенности дифференциальной диагностики	75
Общие подходы к диагностике	89
Лечение ограниченной склеродермии (морфеа)	92
Склеротический лишай	101
Дифференциальная диагностика	104
Диагностика склеротического лишая	110
Лечение	114
Дерматомиозит.....	117
Классификация, клиническая характеристика.....	119
Дифференциально-диагностический ряд	126
Стандарты диагностики	135
Принципы терапии	137
Смешанное заболевание соединительной ткани	141
Подходы к диагностике	144
Лечение	147
Заключение.....	151
Список литературы	152

- 4) наличие в молодом возрасте, до 45 лет, венозных или артериальных тромбозов (инфарктов, инсультов, транзиторных ишемических атак, тромбозов сосудов сетчатки), при морфологическом исследовании тромбоз не должен сопровождаться воспалительными изменениями стенки сосуда; тромбоз должен быть подтвержден воспроизведением изображения или доплеровским исследованием, или морфологически, за исключением поверхностных венозных тромбозов;
- 5) хроническое невынашивание беременности:
- один или более случаев внутриутробной гибели морфологически нормального плода в срок 10 нед и более, подтвержденного нормальной морфологией плода при ультразвуковом исследовании или его непосредственном осмотре;
 - один или более случаев преждевременных родов морфологически нормального плода до 34 нед гестации из-за выраженной преэклампсии или эклампсии, или выраженной плацентарной недостаточности;
 - три или более последовательных случаев спонтанных аборт до 10 нед беременности (за исключением анатомических дефектов матки, гормональных нарушений, материнских или отцовских хромосомных нарушений).

Антифосфолипидный синдром диагностируется при наличии одного клинического и одного серологического критерия. В то же время антифосфолипидный синдром исключается, если менее 12 нед или более 5 лет выявляются антифосфолипидные антитела без клинических проявлений или есть клинические проявления без антифосфолипидных антител.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Красную волчанку необходимо дифференцировать от заболеваний кожи, клинически проявляющихся стойкими отечными эритемами или воспалительными бляшками на лице. К ним относятся рассмотренные далее заболевания.

Лимфоцитарная инфильтрация Джейнсера-Канофа (Jessner-Kanof)

Впервые лимфоцитарная инфильтрация описана Джейснером (Jessner) и Канофом (Kanof) в 1953 г. Характеризуется появлением асимптомных, слегка инфильтрированных бляшек с четкими границами и гладкой поверхностью. Вначале появляются папулы синюшно-красного цвета, постепенно увеличивающиеся путем периферического роста с одновременным разрешением в центре. Поверхность бляшек гладкая, гиперкератоза и атрофии нет (рис. 15, а). Процесс чаще всего локализуется на лице (в области скуловых костей), иногда на шее и в верхних отделах туловища (на туловище обычно сочетается с поражением лица). Отмечается один, несколько или множество

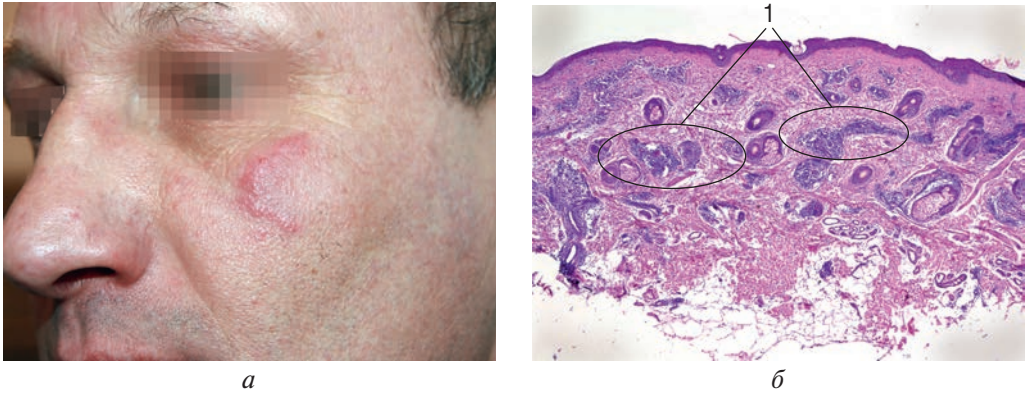


Рис 15. Лимфоцитарная инфильтрация Джейнсера–Канофа: *а* — гладкая бляшка синюшно-красного цвета в области скуловой кости; *б* — наиболее характерные гистологические проявления: 1 — лимфоцитарные инфильтраты вокруг сосудов и придатков кожи

высыпных элементов. Заболевание существует несколько месяцев или лет, затем спонтанно разрешается. Возможны рецидивы на прежних или других участках кожи, а также обострение или появление заболевания после инсоляции. В большинстве случаев процесс быстро разрешается под влиянием антималярийных препаратов. Сущность лимфоцитарной инфильтрации до сих пор не ясна. Вероятнее всего, это самостоятельное заболевание, являющееся проявлением реакции гиперчувствительности замедленного типа (пролиферируют в основном Т-лимфоциты); возможно, что лимфоцитарная инфильтрация является формой опухолевидной красной волчанки, бляшечной разновидностью полиморфного фотодерматоза, лимфоцитомой или лимфоцитарной лимфомой. Гистологически характерны периваскулярные и периаднексальные лимфоцитарные инфильтраты, эпидермис не изменен (рис. 15, б).

Полиморфный фотодерматоз (полиморфная световая сыпь)

Полиморфный фотодерматоз — это отсроченная реакция кожи на ультрафиолетовое облучение (первые лучи весеннего солнца), поэтому развивается в весенне-летнее время, в основном у взрослых людей. Характерно появление высыпаний спустя несколько часов (18–24 ч) после инсоляции и их разрешение через 7–10 дней после исключения действия провоцирующего фактора (ультрафиолета), при этом до конца лета сыпь больше не рецидивирует (развивается толерантность к солнцу), однако на следующий год все повторяется вновь. Высыпания носят полиморфный характер, однако у каждого больного они однотипны. Выделяют четыре типа высыпаний: папулезные, папуловезикулезные, бляшки и диффузную эритему. Сыпь локализуется на шее (рис. 16), в зоне декольте, на верхних конечностях (при этом участки кожи, «привыкшие» к солнечному свету — лицо, уши, тыл кистей, — могут быть



Рис. 16. Полиморфный фотодерматоз: высыпания ограничены зоной инсоляции

интактны). Бляшки и диффузную эритему необходимо дифференцировать от дискоидной (диссеминированной) КВ. В диагностике следует учитывать остроту развития процесса, анамнез, локализацию высыпаний только на открытых участках тела, их быстрое разрешение при прекращении инсоляции и результаты прямой реакции иммунной флюоресценции, которая при полиморфном фотодерматозе всегда отрицательна. Антиядерные антитела при полиморфном фотодерматозе отсутствуют.

Лимфоцитома (синонимы: псевдолимфома, саркоид Шпиглера-Фендта, доброкачественный лимфаденоз Бефверстедта, кожная лимфоплазия)

Заболевание является доброкачественной кожной реакцией на укусы насекомых. У большинства больных лимфоцитома представлена одним плотным узлом или узелком на лице, туловище или конечностях, иногда на половых органах, реже отмечают несколько или множество сгруппированных очагов поражения. Узелки (узлы) могут быть цвета нормальной кожи, розовыми или



Рис. 17. Лимфоцитома на спине. Синюшно-красный безболезненный узел

фиолетовыми, асимптомными или слегка зудящими, диаметром от нескольких миллиметров до нескольких сантиметров (рис. 17). Диагноз устанавливают на основании анамнеза, клинических проявлений и гистологического заключения.

Эритематозный (себорейный) пемфигус (синдром Сенира-Ашера)

Клиническая картина этого заболевания состоит из сочетания симптомов листовидной пузырчатки, дискоидной КВ и себорейного дерматита. Очаги поражения напоминают дискоидную КВ, но характеризуются мокнутием и корками, а не кератозом. Пузыри настолько поверхностны и быстро подсыхают с образованием корок на фоне эритемы (рис. 18, *а*), что создается впечатление их первичности. Высыпания локализуются на лице (рис. 18, *б*), волосистой части головы, верхней части туловища. Диагноз устанавливают на основании клинической картины, результатов гистологического (обнаружение субкорнеальных пузырей) и иммунологического (обнаружение антител к десмосомам) исследований пораженной кожи. Эритематозная пузырчатка не оставляет после себя рубцовой атрофии.

Розацеа (розовые угри)

Характеризуются появлением вначале нестойкой эритемы в области носа и щек, средней части лба (рис. 19, *а, б*), которая обостряется при эмоциональных стрессах, изменении температуры окружающей среды, приеме горячей пищи, алкоголя и т.п. Постепенно эритема приобретает стойкий характер, становится синюшно-красной, появляются телеангиэктазии (рис. 19, *в*). На фоне стойкого покраснения лица появляются небольшие узелки, в центре которых нередко возникают пустулы. Возможно поражение глаз в виде кератоконъюнктивита. Диагноз устанавливают на основании клинической картины и анамнеза заболевания.

*а**б*

Рис. 18. Эритематозный пемфигус: *а* — образование корок на фоне эритемы; *б* — высыпания на лице в виде «бабочки»

*а**б**в*

Рис. 19. Розацеа: *а, б* — эритематозный субтип; *в* — поражение лица и груди

Стероидный дерматит (периоральный дерматит)

Возникает у лиц, длительно применяющих глюкокортикоидные кремы и мази на лицо. Проявляется в виде мелких синюшных или буроватых узелков на фоне эритемы, обычно вокруг рта, глаз, в складках носа и щек. Постепенно формируется диффузное кирпично-красное покраснение кожи лица (при этом вокруг рта сохраняется ободок неизменной кожи, отсюда и название — «периоральный» дерматит), возникают папулы, папуло-пустулы, телеангиэктазии и поверхностная атрофия (рис. 20). При отмене наружных глюкокортикоидных препаратов отмечается резкое обострение процесса. Диагноз устанавливают на основании анамнеза и клинической картины.

Себорейный дерматит

Заболевание характеризуется появлением воспалительных пятен и папул, покрытых жирными чешуйками и корками (рис. 21). Локализуется в так называемых себорейных местах: на лице, волосистой части головы, в средней части спины и груди. Диагноз устанавливают на основании клинической картины.



Рис. 20. Стероидный дерматит: *а* — проявление эритемы после применения мометазона фуората; *б* — четкие границы обусловлены местом нанесения глюкокортикоидного препарата



Рис. 21. Себорейный дерматит: *а* — полушаровидные папулы и пятна, покрытые жирными чешуйками; *б* — эритема и шелушение на щеках

Дерматомикозы (микроспория, трихофития)

Поражение кожи лица, вызванное, как правило, красным трихофитомом, очень похоже на КВ, и чаще всего возникает у людей, страдающих распространенной руброфитией с поражением ладоней и ногтевых пластинок кистей. Клиническая картина характеризуется ярко-красными, слегка отечными пятнами с центральным разрешением (рис. 22). Поверхностная трихофития и фавус волосистой части головы отличаются от КВ характером шелушения, которое представлено асбестовидными чешуйками (при трихофитии) или в виде коркоподобных желтовато-серых блюдцеобразных элементов (скутул) (при фавусе). Чешуйки отделяются легко. При микозах изменяются волосы — при поверхностной трихофитии они обламываются на уровне выхода из волосяного фолликула, а при фавусе выпадают, оставляя рубцовую атрофию. Диагноз подтверждается микроскопическим исследованием чешуек пораженной кожи и волос, где находят нити мицелия.

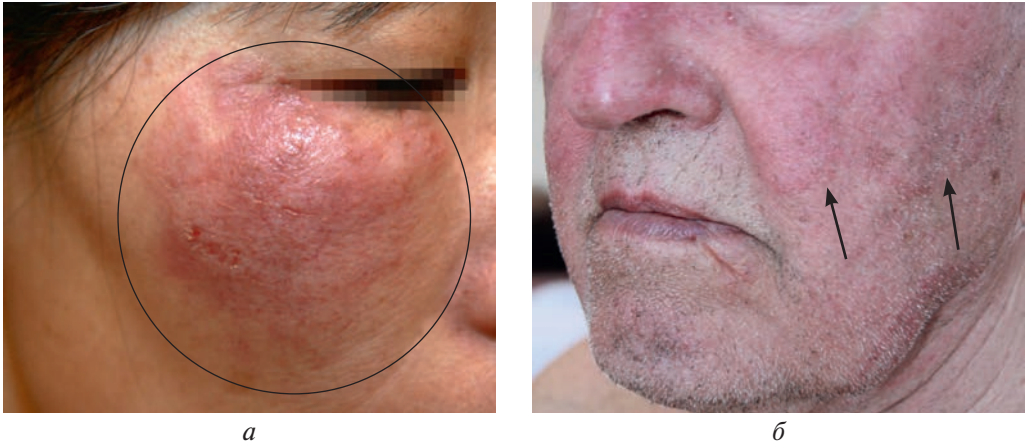


Рис. 22. Микоз лица: *а* — в виде округлой эритемы у жительницы Южной Кореи; *б* — в виде эритемы-бабочки с валикообразным краем

Вульгарный псориаз

Клинически при псориазе на коже возникают папулы и бляшки различных оттенков красного цвета, покрытые серебристо-белыми чешуйками. Характерна триада симптомов:

- 1) стеариновое пятно — при поскабливании папул и бляшек возникает шелушение, напоминающее шелушение застывшей капли стеарина;
- 2) терминальная пленка — при поскабливании папулы (бляшки) чешуйки отделяются целиком, обнажая блестящую поверхность (терминальную пленку);
- 3) кровавая роса — при последующем поскабливании терминальной пленки возникает точечное кровотечение, напоминающее капельки росы.

Папулы и бляшки разрешаются, оставляя вторичные пятна (рис. 23). Высыпания на волосистой части головы нередко захватывают часть лба — так называемая «псориатическая корона», при этом волосы не выпадают.



Рис. 23. Псориатические папулы и бляшки на лице, атрофия отсутствует (*а, б*)

Фолликулярная форма красного плоского лишая (плоский волосяной лишай)

Плоский волосяной лишай (*lichen planopilaris*, LPP) имеет три основные клинические формы:

- 1) классический *lichen planopilaris*;
- 2) фронтальная фиброзирующая алопеция (FFA);
- 3) синдром Грехэма–Литтла–Пиккарди–Лассюэра (Graham–Little–Piccardi–Lassueur).

Для дифференциальной диагностики с различными формами КВ наиболее значимы синдром Грехэма–Литтла–Пиккарди–Лассюэра и классический вариант плоского волосяного лишая.

Синдром Грехэма–Литтла–Пиккарди–Лассюэра

Клинические проявления данного синдрома обычно развиваются незаметно, и больные обращаются к врачу лишь спустя месяцы и годы от начала болезни. Субъективные ощущения, как правило, отсутствуют, иногда отмечается зуд кожи. Развернутая клиническая картина заболевания характеризуется фолликулярными воспалительными папулами на коже, включая кожу волосистой части головы (иногда в сочетании с типичными плоскими папулами синюшно-красного цвета), и алопецией (нерубцовой — в области



а



б



в

Рис. 24. Синдром Грехэма–Литтла–Пиккарди–Лассюэра: а — фолликулярные папулы, оставляющие рубцы; б — выпадение волос в аксиллярных складках; в — очаги рубцовой алопеции на скальпе

подмышечных впадин и на лобке и рубцовой на волосистой части головы) (рис. 24). Дифференциально-диагностические трудности возникают при отсутствии типичных высыпаний красного плоского лишая и наличии рубцовой алопеции только на волосистой части головы, что более характерно для классической формы *lichen planopilaris*.

Классический *lichen planopilaris*

При классическом *lichen planopilaris* в активной стадии отмечаются фолликулярный кератоз и перифолликулярная эритема с развитием очагов рубцовой алопеции на волосистой части головы. Очаги алопеции, в отличие от КВ, небольшие, но с тенденцией к слиянию. В этих очагах могут оставаться единичные неизмененные волосы, что не характерно для рубцовой алопеции при КВ. Только в 28% случаев могут встречаться типичные проявления красного плоского лишая на других участках кожи и слизистых оболочках (вне волосистой части головы). В неактивной стадии характерны множественные сливающиеся очаги рубцовой алопеции с отдельными сохраненными волосами, редко с зонами роста пучковых волос (*tufted hairs*), как у куклы (рис. 25).

Трихоскопические признаки будут различными для активной и неактивной стадий *lichen planopilaris*, за исключением одного общего симптома — отсутствия устьев волосяных фолликулов. Для активной стадии характерно перифолликулярное шелушение с формированием чешуек в форме трубочек

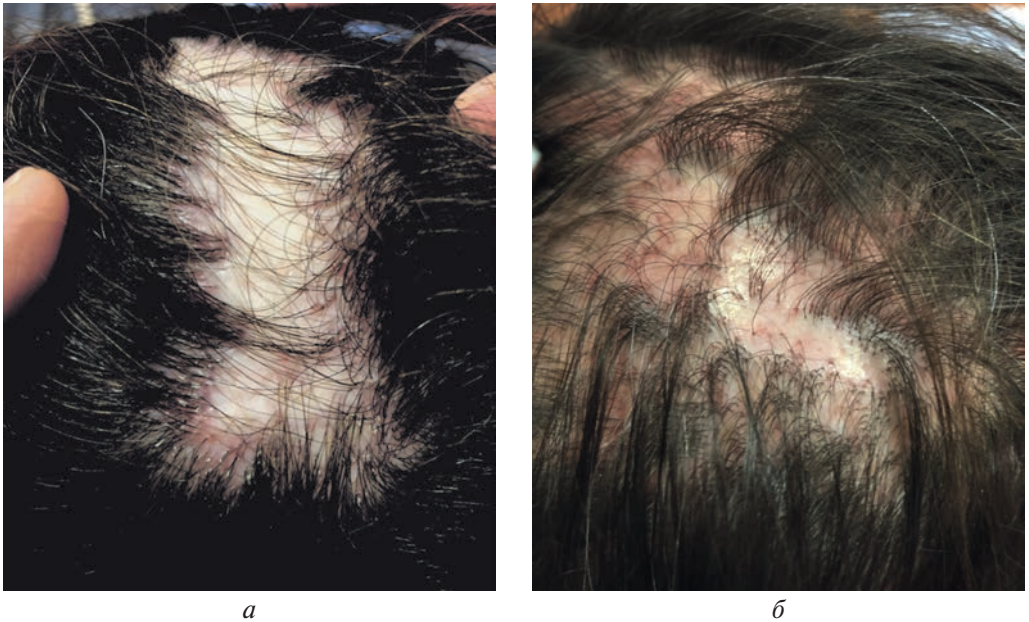


Рис. 25. *Lichen planopilaris*, клинические проявления: *а* — чешуйки в виде муфт у основания волос; *б* — фолликулярный кератоз и очаги рубцовой алопеции



Рис. 25. Окончание. *Lichen planopilaris*, клинические проявления: *в* — фолликулярный кератоз и очаги рубцовой алопеции; *г* — высыпания плоских папул на ноге; *д* — сетка Уикхема на слизистой оболочке щеки

(*tubular scales*), формирующих муфты по длине волоса (*hair casts*), а вокруг волосяного фолликула визуализируются мишеневидные серо-голубые точки, отражающие перифолликулярное изменение пигментации. Кровеносные сосуды вытянуты в виде линий. Кожа между волосяными фолликулами нередко содержит пигментную сеть по типу «медовых сот», при выдергивании обнаруживаются анагеновые волосы с сохраненным внутренним эпителиальным влагалищем. При неактивной стадии определяются белые точки, представляющие собой участки рубцово-измененных волосяных фолликулов, встречаются белые участки (признак длительно существующих очагов фиброза), молочно-красные области (характерны для свежих очагов фиброза), редко — зоны роста пучковых волос (*tufted hairs*) (рис. 26).

Для постановки окончательного диагноза решающее значение имеет гистологическое исследование.

Гистологические признаки в виде лимфоцитарно-опосредованного пограничного дерматита, исчезновения сальных желез на начальном этапе, отсутствия воспаления в сосудистой сети характерны для всех трех видов LPP. При этом, кроме типичных гистологических признаков (неравномерный гипергранулез, неравномерный акантоз с удлинением эпидермальных отростков

по типу «зубьев пилы», исчезновение четкой границы между эпидермисом и дермой), имеется густой лимфоцитарный инфильтрат, сдавливающий волосяные фолликулы, которые исчезают, оставляя после себя фиброзные изменения (рис. 27).

Псевдопелада Брока

Заболевание идиопатическое, хроническое, медленно прогрессирующее, представленное очагами рубцовой алопеции без каких-либо признаков воспаления. Заболевание встречается у представителей обоих полов, но чаще

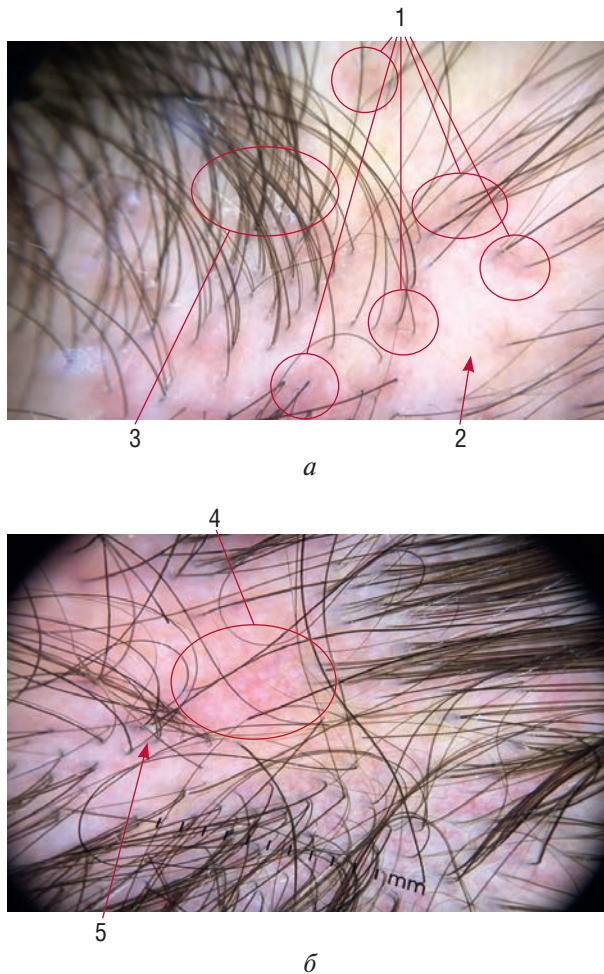


Рис. 26. *Lichen planopilaris*, дерматоскопия: *a, б* — активная стадия. 1 — мишеневидные серо-голубые точки; 2 — белые участки; 3 — перифолликулярное шелушение; 4 — кожа между волосяными фолликулами содержит пигментную сеть по типу «медовых сот»; 5 — единичная волосяная муфта