

УДК 616.5 + 616.97
ББК 55.83 + 55.81
А28

Особое примечание: Современная медицина находится в процессе непрерывного развития, поэтому все данные, в частности, касающиеся диагностики и лечения, всегда соответствуют уровню научных знаний лишь на момент выхода книги. Все вопросы, касающиеся терапии, выбора и дозировки лекарств были проработаны с максимальной тщательностью. От читателей книги, в свою очередь, в целях контроля требуется изучение прилагаемых к лекарствам инструкций и информации изготовителя, с тем, чтобы в сомнительных случаях обратиться для консультации к специалисту. О спорных моментах следует в общих интересах сообщить издательству. Читатель сам несет ответственность за любое диагностическое или терапевтическое применение, выбор и дозировку лекарства.

В данной книге не делался специальный акцент на знаки торговых марок. Однако отсутствие специальной ссылки не позволяет сделать заключение о том, что речь идет о свободном торговом наименовании.

Работа во всех ее частях защищена авторскими правами. Любое использование вне положений закона об авторском праве при отсутствии письменного согласия издательства недопустимо и наказуемо. Ни одна из частей данной книги не может быть воспроизведена в любой форме без письменного разрешения издательства.

А28 Адаскевич В. П.
Дерматовенерология/В. П. Адаскевич. — М.: Мед. лит., 2019. — 408 стр.: ил.

ISBN 978-5-89677-206-4

Руководство «Дерматовенерология» проф. Адаскевича В. П. является глубоко переработанным и обновленным изданием, продолжающим традиции двух изданий руководства «Кожные и венерические болезни» того же автора. В руководстве «Дерматовенерология» изложены основные нозологические формы болезней кожи и инфекций, передаваемых половым путем. Представлены современные данные о патогенезе, клинических проявлениях, диагностике, лечении и профилактике кожных и венерических болезней. Руководство богато иллюстрировано, включает более 320 цветных авторских фотографий с характерными клиническими проявлениями основных заболеваний. Материал изложен в соответствии с программой изучения кожных и венерических болезней в медицинских вузах. Важные моменты и обобщения в главах выделены для удобства восприятия цветом и сведены в таблицы.

Руководство «Дерматовенерология» проф. Адаскевича В. П. будет полезным врачам-дерматовенерологам, а также терапевтам, педиатрам, врачам общей практики и студентам медицинских вузов.

УДК 616.5 + 616.97
ББК 55.83 + 55.81

Сайт издательства: www.medlit.biz

ISBN 978-5-89677-206-4
ISBN 978-985-6333-58-6

© 2019 В. П. Адаскевич
© 2019 Оформление – издатели Б. И. Чернин и Ф. И. Плешков

Предисловие

Современная дерматовенерология – область медицины, которая стремительно развивается, сохраняя накопленные предшественниками полезные традиции. Врачи-дерматовенерологи разных стран мира имеют уникальную возможность общаться на особом терминологическом языке, который описывает морфологические признаки высыпаний свыше 3000 кожных болезней, с учетом редких синдромов и поражений кожи при соматических заболеваниях. В последние десятилетия разработаны новые молекулярно-генетические методы диагностики, генно-инженерные биологические технологии для лечения пациентов с тяжелыми, торпидными дерматозами. К наиболее перспективным направлениям современной дерматовенерологии относятся: дерматоонкология, дерматопатология, трихология, аллергодерматология, косметология, дерматоскопия, дерматология наследственных заболеваний. Исключительно многогранный спектр заболеваний кожи зависит от генетических, биологических, социальных, экологических, климатических факторов, которые дерматолог должен принимать во внимание при планировании терапевтической стратегии и тактики ведения пациента. Во многих областях дерматологии увеличилось количество доказательных исследований, которые основаны на применении молекулярных, генетических, иммуноморфологических, микробиологических методов, требующих от врача обширных знаний и высокой квалификации.

Специально подготовленный дерматолог, знающий специфику многообразных заболеваний кожи, владеющий методами дифференциальной диагностики и терапии, является ключевой фигурой в ведении пациентов на стыке многих дисциплин.

Особую ценность представляет способность такого специалиста установить первоначальный диагноз, отличить банальное кожное заболевание от более серьезного, угрожающего жизни состояния, первым определить критическую ситуацию, стабилизировать пациента и провести соответствующие неотложные мероприятия. У дерматолога не остается другого выбора как продолжать быть на передней линии в диагностике и лечении поражений кожи, особенно самых тяжелых и острых, помогая специалистам других дисциплин свои опытом, навыками и экспертными знаниями. В этом залог влияния и значимости дерматовенерологии, как специальности, в обширном кругу других медицинских дисциплин.

Автор выражает благодарность за поддержку и предоставленные фотографии сотрудникам кафедры, клиническим ординаторам и врачам (в алфавитном порядке):

А. Л. Барабанов, Г. В. Драгун, А. Н. Городович, О. С. Зыкова, М. А. Катина, В. М. Козин, В. В. Козловская, Ю. А. Ловчиновская, О. В. Морозова, О. Д. Мяделец, И. А. Пушкарская, Н. П. Русецкая, В. В. Саларев, И. Е. Торшина, И. В. Тихоновская. Признателен зарубежным дерматологам за оказанную любезность в предоставлении фотографий: В. В. Дуйко (раздел «Лепра»), Д. В. Заславский (раздел «Сифилис»), Т. В. Святенко (раздел «Туберкулез»).

В. П. Адаскевич
Витебск, февраль 2019 г.

Содержание

ЧАСТЬ I

ОБЩАЯ ДЕРМАТОЛОГИЯ..... 1

1 История развития дерматовенерологии 2

2 Анатомическое строение, гистологическая структура, биохимические и физиологические свойства кожных покровов 12

2.1 Орган кожи 12

2.1.1 Эпидермис 12

2.1.2 Зона базальной мембраны 14

2.1.3 Дерма 15

2.1.4 Подкожная жировая клетчатка 16

2.2 Производные кожи 16

2.2.1 Волосы 16

2.2.2 Сальные железы 17

2.2.3 Потовые железы 17

2.2.4 Ногти 18

2.2.5 Иннервация и кровоснабжение кожи 19

3 Кожа как иммунный орган 21

3.1 Иммунологические компоненты кожи 21

3.1.1 Специфические структуры 21

3.1.2 Клетки 21

3.1.3 Функциональные системы 22

3.1.4 Иммуногенетика 23

3.2 Реакции гиперчувствительности и кожа 23

3.2.1 Реакции немедленного типа (тип I) 23

3.2.2 Реакции цитотоксического типа (тип II) 24

3.2.3 Иммунокомплексные реакции (тип III) 24

3.2.4 Реакции замедленного типа (тип IV) 24

3.3 Роль иммунных реакций в заболеваниях кожи 25

4 Кожа и молекулярная генетика 26

4.1 Роль генетики в понимании природы кожных болезней 26

4.2 Типы наследования и наследование специфических кожных заболеваний 26

4.2.1 Типы наследования 26

4.2.2 Наследование специфических кожных заболеваний 27

4.3 Применение генетических методов в дерматологии 27

4.3.1 Молекулярная диагностика 27

4.3.2 Генная терапия 28

5 Функции кожи 29

5.1 Барьерная функция 29

5.1.1 Роговой слой 29

5.1.2 Меланин 29

5.1.3 Механический защитный барьер 30

5.2 Сенсорная функция 30

5.3 Терморегуляторная функция 30

5.4 Иммунологическая функция 31

5.5 Эндокринологическая функция 31

5.6 Метаболическая функция 31

5.7 Резорбтивная функция 31

5.8 Социальная и эстетическая функция 32

6 Морфологические элементы – азбука дерматологической диагностики 33

6.1 Первичные морфологические элементы 33

6.1.1 Пятно 33

6.1.2 Папула 35

6.1.3 Бугорок (tuberculum) 36

6.1.4 Узел (nodus) 36

6.1.5 Волдырь 37

6.1.6 Пузырек 37

6.1.7 Пузырь 38

6.1.8 Гнойничок (pustula) 39

6.2 Вторичные морфологические элементы 39

6.2.1 Дисхромия (dischromia cutis) 39

6.2.2 Чешуйка (squama) 39

6.2.3 Корка (crusta) 41

6.2.4 Эрозия 41

6.2.5 Экскориация (ссадина, excoriatio) 42

6.2.6 Трещина (fissura, rhagade) 42

6.2.7 Язва (ulcus) 43

6.2.8 Рубец (cicatrix) 44

6.2.9 Лихенификация (lichenificatio, лихенизация) 45

6.2.10 Vegetация (vegetatio) 45

7 Патоморфологические изменения кожи 47

7.1 Патологические изменения эпидермиса 47

7.1.1 Изменения в клеточной кинетике 47

7.1.2 Нарушение дифференцировки клеток эпидермиса 48

7.1.3 Нарушение межклеточных связей кератиноцитов в эпидермисе 49

7.1.4 Нарушение дермо-эпидермальных связей 50

7.2 Патологические изменения в дерме и гиподерме 51

7.2.1 Папилломатоз 51

7.2.2 Патологические изменения волокнистого каркаса дермы 51

7.2.3 Нарушения микроциркуляции 52

7.2.4 Клеточные инфильтраты 52

7.2.5 Дистрофии соединительной ткани 53

7.3 Воспаление кожи 54

7.3.1 Признаки воспаления кожи 54

7.3.2 Типы воспалительных реакций кожи 54

8 Принципы диагностики кожных заболеваний 56

8.1 Анамнез болезни 56

8.1.1 Жалобы больного 56

8.1.2 История предыдущих заболеваний 56

8.1.3 История текущего заболевания, социальные и профессиональные факторы 56

8.1.4 Семейный анамнез 57

8.1.5 Медикаментозный анамнез 57

8.2 Осмотр пациента 57

8.2.1 Условия проведения и способы осмотра 57

8.2.2 Дерматологический статус 58

8.2.3 Лабораторные и специальные методы исследования 61

9 Общие принципы терапии кожных заболеваний 63

9.1 Цели терапии и терапевтические возможности в дерматологии 64

9.2 Местная медикаментозная терапия 64

9.2.1 Общие принципы наружной терапии 65

9.2.2 Фармакодинамические свойства наружных лекарственных веществ 65

9.2.3 Классификация наружных препаратов по механизму действия 66

9.2.4 Лекарственные формы для наружной терапии дерматозов 66

9.2.5 Критерии выбора лекарственной формы и необходимое количество наружного лекарства 70

9.2.6 Наружные глюкокортикостероиды 72

9.3 Системная медикаментозная терапия 74

9.3.1 Антибиотики 74

9.3.2 Противогрибковые средства (антимикотики) 76

9.3.3 Противовирусные средства 76

9.3.4 Антигистаминные средства 77

9.3.5 Глюкокортикостероиды 77

9.3.6 Иммуносупрессоры, иммуномодуляторы, цитостатики 79

9.3.7 Иммунобиологические препараты 79

9.3.8 Ретиноиды 79

9.3.9 Антималарийные средства и дапсон 80

9.4 Физиотерапия: свет, холод, тепло 81

9.4.1 Фототерапия 81

9.4.2 Фотодинамическая терапия и лазерная терапия 82

9.4.3 Криотерапия 82

9.4.4 Тепло 83

9.5 Хирургические методы 83

ЧАСТЬ II	
ЧАСТНАЯ ДЕРМАТОЛОГИЯ	85
РАЗДЕЛ 1	
Бактериальные инфекции кожи	86
10 Пиодермии	86
10.1 Стафилококковые пиодермии	87
10.1.1 Поверхностные стафилодермии	87
10.1.2 Глубокие стафилодермии	90
10.1.3 Стафилодермии у детей	92
10.2 Стрептококковые пиодермии	96
10.2.1 Поверхностные формы стрептодермий	96
10.2.2 Глубокие формы стрептодермий	97
10.2.3 Атипичные формы стрептодермий	98
10.3 Стрептостафилодермии (смешанные пиодермии)	99
10.3.1 Типичные смешанные пиодермии	100
10.3.2 Хронические глубокие пиодермии	101
10.4 Общие принципы терапии пиодермий	102
10.5 Профилактика пиодермий	102
11 Туберкулез кожи	103
11.1 Локализованные формы туберкулеза	104
11.1.1 Первичный туберкулез кожи	104
11.1.2 Туберкулезная волчанка	104
11.1.3 Колликувативный туберкулез кожи (скрофулодерма)	106
11.1.4 Бородавчатый туберкулез кожи	107
11.1.5 Язвенный туберкулез кожи и слизистых оболочек	107
11.2 Диссеминированные формы туберкулеза	108
11.2.1 Острый милиарный туберкулез кожи	108
11.2.2 Папулонекротический туберкулез кожи	108
11.2.3 Лихеноидный туберкулез кожи	109
11.2.4 Индуративный туберкулез кожи	109
11.3 Лечение туберкулеза кожи	110
11.4 Диспансерное наблюдение	110
11.5 Экспертиза трудоспособности при туберкулезе кожи	111
11.6 Профилактика туберкулеза кожи	111
12 Лепра	112
12.1 Историческая справка	112
12.2 Эпидемиология	112
12.3 Этиология и патогенез	112
12.4 Классификация	113
12.5 Клиника	113
12.5.1 Недифференцированная лепра	113
12.5.2 Лепроматозная лепра	113
12.5.3 Туберкулоидная лепра	114
12.5.4 Диморфная лепра	115
12.6 Лепрозные реакции	115
12.7 Внекожные поражения при лепре	116
12.7.1 Нервы	116
12.7.2 Изменения других органов при лепре	117
12.8 Патоморфология	118
12.9 Диагностика	118
12.9.1 Доказательства наличия возбудителя	118
12.9.2 Другие изменения в лабораторных показателях	119
12.9.3 Диагностика неврологических изменений	119
12.10 Дифференциальный диагноз	119
12.11 Терапия	119
12.11.1 Медикаментозная терапия	119
12.11.2 Профилактика и реабилитация	120
12.12 Прогноз	120
РАЗДЕЛ 2	
Вирусные болезни кожи	121
13 Простой герпес	121
13.1 Первичная инфекция ВПГ	122
13.1.1 Герпетический гингивостоматит	122
13.1.2 Герпетический вульвовагинит	123
13.1.3 Первичная генитальная инфекция	123
13.1.4 Другие атипичные формы первичного простого герпеса	124
13.1.5 Герпетическая инфекция у беременных и новорожденных	124
13.2 Вторичная рецидивирующая инфекция ВПГ	125
13.3 Профилактика	125
14 Опоясывающий герпес	126
15 Папилломавирусные инфекции	129
15.1 Бородавки	129
15.1.1 Клинические формы	129
15.1.2 Диагностика	131
15.1.3 Патоморфология	131
15.1.4 Терапия	132
16 Инфекции, вызванные поксвирусами	133
16.1 Контагиозный моллюск	133
16.2 Узелки доильщиц	134
РАЗДЕЛ 3	
Паразитарные заболевания	135
17 Кожный лейшманиоз	135
17.1 Кожный лейшманиоз	137
17.1.1 Локализованный кожный лейшманиоз	137
17.1.2 Диффузный (анергический) кожный лейшманиоз	137
17.1.3 Рецидивирующий кожный лейшманиоз	138
17.1.4 Хронический гиперергический кожный лейшманиоз	138
17.1.5 Кожно-слизистый лейшманиоз	138
18 Чесотка	140
19 Педикулез	145
19.1 Головной педикулез	145
19.2 Платяной педикулез	146
19.3 Фтириаз или лобковый педикулез	147
РАЗДЕЛ 4	
Грибковые болезни кожи (дерматомикозы)	149
20 Дерматофитии	149
20.1 Дерматофития волосистой части головы (tinea capitis)	149
20.2 Дерматофития кистей (tinea manuum) и дерматофития стоп (tinea pedis)	151
20.3 Дерматофития гладкой кожи (tinea corporis)	152
20.4 Паховая дерматофития (tinea cruris)	153
20.5 Дерматофития ногтей (tinea unguinum) или дерматофитный онихомикоз	153
20.6 Диагностика дерматофитий	154
20.6.1 Сбор материала	154
20.6.2 Микроскопия и культуральное исследование	155
20.7 Дифференциальный диагноз дерматофитий	155
20.8 Терапия дерматофитий	155
20.9 Профилактика	156
21 Инфекции, вызванные дрожжевыми грибами: кандидоз и разноцветный лишай	157
21.1 Кандидоз кожи и слизистых оболочек	157
21.2 Разноцветный лишай	160
22 Глубокие микозы	162
22.1 Подкожные микозы	162
22.1.1 Споротрихоз	162
22.1.2 Эмуциетома	163
22.1.3 Хромобластомикоз	164
22.2 Системные микозы	165
22.2.1 Глубокие оппортунистические микозы	165
22.2.2 Глубокие эндемические микозы	166
22.3 Псевдомикозы	169
22.3.1 Эритразма	169
22.3.2 Актиномикоз	170
РАЗДЕЛ 5	
Аллергические и псевдоаллергические дерматозы	171
23 Дерматиты и экземы	171
23.1 Простой (ирритантный) контактный дерматит	172
23.2 Аллергический контактный дерматит	174
23.3 Многоформная экссудативная эритема	176
23.4 Токсидермия	177

23.4.1	Синдром Стивенса Джонсона/Токсический эпидермальный некролиз	179
23.5	Экзема.....	181
23.5.1	Клинические варианты экземы	184
23.5.1.1	Дисгидротическая экзема	184
23.5.1.2	Монетовидная (нумулярная) экзема	185
23.5.1.3	Себорейная экзема.....	186
23.5.1.4	Профессиональная экзема	187
24	Зудящие дерматозы.....	190
24.1	Зуд	190
24.2	Пруриго	196
24.2.1	Простое острое пруриго (син.: почесуха детская)	196
24.2.2	Простое подострое пруриго.....	197
24.2.3	Узловатое пруриго	198
24.2.4	Простой хронический лишай	199
24.3	Атопический дерматит.....	200
24.4	Крапивница и ангиоотек (отек Квинке)	208

РАЗДЕЛ 6

Воспалительные эритематозные, папуло-сквамозные, эритематозно-сквамозные и лихеноидные заболевания 213

25	Псориаз.....	213
25.1	Морфологические формы псориаза	215
25.1.1	Хронический бляшечный псориаз (вульгарный псориаз)	215
25.1.2	Каплевидный псориаз	215
25.1.3	Мелкобляшечный псориаз	216
25.1.4	Пустулезный псориаз	216
25.1.5	Псориагическая эритродермия	217
25.2	Анатомические формы псориаза.....	217
25.2.1	Псориаз волосистой части головы.....	217
25.2.2	Псориаз ладоней и подошв	217
25.2.3	Пустулезный псориаз ладоней и подошв	217
25.2.4	Инверсный псориаз	218
25.2.5	Псориаз гениталий	218
25.2.6	Псориаз ногтей	218
25.2.7	Псориагический артрит.....	218

26	Красный плоский лишай	223
27	Розовый лишай	228

РАЗДЕЛ 7

Буллезные заболевания	231	
28	Пузырчатка	231
29	Буллезный пемфигоид	239
30	Герпетиформный дерматит	242

РАЗДЕЛ 8

Заболевания соединительной ткани	245	
31	Красная волчанка	245
31.1	Хроническая дискоидная красная волчанка	245
31.2	Подострая кожная красная волчанка	247
31.3	Системная красная волчанка	248
32	Ограниченная склеродермия	250

РАЗДЕЛ 9

Заболевания придатков кожи	254	
33	Акне	254
34	Розацеа	259
35	Гнездная алопеция	262

РАЗДЕЛ 10

Генодерматозы	265	
36	Ихтиозы	265
36.1	Вульгарный ихтиоз.....	265
36.2	X-хромосомный рецессивный ихтиоз	267
36.3	Ламеллярный (пластинчатый) ихтиоз.....	268
36.4	Эпидермолитический гиперкератоз	269

37	Кератодермии.....	271
37.1	Диффузная ладонно-подошвенная кератодермия	271
37.1.1	Диффузный ладонно-подошвенный кератоз Унны-Госта-Фёрнера	272
37.1.2	Диффузный трансгредийентный и прогредийентный ладонно-подошвенный кератоз (болезнь острова Меледа).....	272
37.1.3	Ладонно-подошвенный кератоз с периодонтитом (синдром Папийона-Лефевра).....	273
37.2	Очаговые и точечные ладонно-подошвенные кератодермии	273
38	Врожденный буллезный эпидермолиз	274
38.1	Простой врожденный буллезный эпидермолиз	274
38.2	Пограничный врожденный буллезный эпидермолиз	275
38.3	Дистрофический врожденный буллезный эпидермолиз	276

РАЗДЕЛ 11

Васкулиты кожи.....	277	
39	Воспаление сосудов среднего калибра	277
39.1	Узловатый полиартерит	277
40	Воспаление сосудов малого калибра.....	279
40.1	Васкулит гиперчувствительности.....	279
40.2	Пурпура Шенлейна-Геноха	280
40.3	Пигментная пурпура	281
41	Панникулиты.....	284
41.1	Узловатая эритема	284

РАЗДЕЛ 12

Новообразования кожи	285	
42	Доброкачественные опухоли кожи.....	286
42.1	Доброкачественные опухоли эпидермиса	286
42.1.1	Себорейные кератомы	286
42.1.2	Акрохордоны	287
42.1.3	Кератоакантома.....	287
42.1.4	Сирингома	287
42.1.5	Атерома.....	288
42.1.6	Трихоэпителиома	288
42.1.7	Эпидермальные кисты	289
42.2	Псевдоопухоли эпидермиса	289
42.2.1	Гипертрофические рубцы и келоиды.....	289
42.3	Предзлокачественные и злокачественные опухоли эпидермиса	290
42.3.1	Базальноклеточный рак	290
42.3.2	Актинический кератоз	291
42.3.3	Плоскоклеточный рак	291
42.3.4	Болезнь Педжета	293
42.4	Доброкачественные опухоли дермы и гиподермы.....	294
42.4.1	Дерматофиброма.....	294
42.4.2	Нейрофиброма.....	294
42.4.3	Ангиома	294
42.4.4	Ангиокератома	294
42.4.5	Пиогенная гранулема	295
42.4.6	Гломусная опухоль.....	296
42.4.7	Липома.....	296
42.5	Злокачественные опухоли дермы.....	296
42.5.1	Саркома Капоши.....	296
42.6	Опухоли меланоцитарной системы.....	297
42.6.1	Доброкачественные новообразования меланоцитарной системы	297
42.6.2	Злокачественная меланома.....	298
42.7	Лимфомы кожи	300
42.7.1	Грибовидный микоз	301
42.7.2	Синдром Сезари	302
42.7.3	Первичная кожная В-клеточная лимфома	303
43	Невусы	304
43.1	Эпителиальные и органоидные невусы	304
43.1.1	Эпидермальные невусы	304
43.1.2	Невус сальных желез	305

43.2 Меланоцитарные невусы.....	306	46.6 Клиническая характеристика	342
43.2.1 Врожденные меланоцитарные невусы	306	врожденного сифилиса	342
43.2.2 Приобретенные меланоцитарные невусы	306	46.6.1 Классификация врожденного сифилиса	342
43.3 Сосудистые невусы	308	46.6.2 Сифилис плаценты и плода	342
43.3.1 Поверхностный капиллярный невус	308	46.6.3 Ранний врожденный сифилис	343
43.3.2 Глубокий капиллярный невус	308	46.6.3.1 Сифилис детей грудного возраста	343
43.3.3 Телеангиэктатический невус	308	46.6.3.2 Врожденный сифилис раннего детского возраста	343
44 Профессиональные болезни кожи	309	46.6.4 Поздний врожденный сифилис	344
44.1 Простые (облигатные)	309	46.6.4.1 Достоверные признаки позднего врожденного сифилиса.....	344
профессиональные дерматиты	309	46.6.4.2 Вероятные признаки позднего врожденного сифилиса	344
44.1.1 Острый ирритантный контактный дерматит.....	309	46.6.4.3 Дистрофии (стигмы)	344
44.1.2 Подострый ирритантный контактный дерматит.....	310	46.7 Диагностика сифилиса	344
44.1.3 Хронический (кумулятивный)		46.7.1 Прямые методы обнаружения <i>T. pallidum</i>	344
ирритантный контактный дерматит.....	310	46.7.1.1 Микроскопическое исследование	344
44.1.4 Механический контактный дерматит	310	46.7.1.2 Метод прямой иммунофлуоресценции с моноклональными	
44.1.5 Астеатотическая экзема	310	антителами против бледных трепонем.....	345
44.1.6 Хроническая экзогенная экзема (син.:		46.7.1.3 Методы молекулярной биологии:	
постпрофессиональная или посттравматическая экзема).....	310	и гибридизация нуклеиновых кислот (ГНК).....	345
44.1.7 Контактный дерматит вследствие воздействия минеральных		46.7.2 Серологическая диагностика сифилиса.....	345
волокон	310	46.7.2.1 Нетрепонемные реакции	346
44.1.8 Воздушный ирритантный контактный дерматит.....	311	46.7.2.1.1 Тесты с визуальным определением результатов реакции	346
44.1.9 Фототоксический контактный дерматит	311	46.7.2.1.2 Тесты с микроскопическим считыванием результатов реакции.....	346
44.2 Профессиональные аллергические дерматозы.....	311	46.7.2.2 Трепонемные реакции	347
44.2.1 Аллергический контактный дерматит.....	312	46.7.2.2.1 Реакция иммобилизации бледных трепонем (РИТ).....	347
44.2.2 Воздушный аллергический контактный дерматит.....	312	46.7.2.2.2 Реакция иммунофлуоресценции (РИФ).....	347
44.2.3 Фотоаллергический контактный дерматит.....	312	46.7.2.2.3 Реакция пассивной геммагглютинации (РПГА).....	348
44.2.4 Контактные реакции немедленного типа (контактная		46.7.2.2.4 ИФА – иммуноферментный анализ	348
крапивница).....	312	46.7.2.3 Ложноположительные и ложноотрицательные реакции	349
44.2.5 Воздушный аллергический контактный дерматит.....	313	46.7.3 Исследование спинномозговой жидкости.....	349
44.3 Дерматозы, развивающиеся	313	46.8 Терапия сифилиса	350
в результате воздействия углеводородов	313	46.8.1 Медикаментозное лечение сифилиса	350
44.3.1 Профессиональное акне и фолликулиты	313	46.8.2 Побочные эффекты и осложнения противосифилитической	
44.3.2 Профессиональная токсическая меланодермия	313	терапии	352
44.4 Профессиональные дерматозы	314	46.8.3 Лечение сифилиса у беременных	352
инфекционной и паразитарной природы	314	46.8.4 Лечение сифилиса у детей	352
44.4.1 Эризипеллоид (син.: «свиная рожа»).....	314	46.8.4.1 Специфическое лечение детей,	
44.4.2 Узелки джорк	314	больных ранним врожденным сифилисом	352
44.4.3 Орф (контагиозный пустулезный дерматит).....	314	46.8.4.2 Специфическое лечение детей,	
44.4.4 Клещевые дерматиты	314	больных поздним врожденным сифилисом	352
		46.8.4.3 Специфическое лечение детей с приобретенным сифилисом.....	353
		46.8.4.4 Превентивное лечение детей	353
		46.8.4.5 Профилактическое лечение детей	353
		46.8.5 Лечение сифилиса	
		при непереносимости препаратов пенициллина	353
		46.8.6 Клинико-серологический контроль	353
		46.8.7 Снятие с учета.....	354
		46.9 Профилактика сифилиса	354
ЧАСТЬ III		47 Гонорея	355
ЗАБОЛЕВАНИЯ, ПЕРЕДАВАЕМЫЕ		48 Шанкроид	364
ПОЛОВЫМ ПУТЕМ.....	317	49 Венерическая лимфогранулема	366
45 Заболевания, передаваемые половым путем.....	318	50 Донованоз	368
46 Сифилис	321	51 Трихомониаз уrogenитальный	369
46.1 Эпидемиология сифилиса	321	52 Уrogenитальный хламидиоз	371
46.2 Этиология сифилиса	321	53 Уrogenитальный микоплазмоз.....	377
46.3 Патогенез сифилиса.....	322	54 Уrogenитальный кандидоз.....	381
46.4 Классификация сифилиса	323	55 Генитальный герпес	384
46.5 Клиническая характеристика		56 ВИЧ-инфекция/СПИД	388
приобретенного сифилиса.....	324	57 Кожные проявления ВИЧ-инфекции.....	393
46.5.1 Первичный период.....	324	57.1 Вирусные инфекции.....	393
46.5.1.1 Первичная сифилома	324	57.1.1 Простой герпес	393
46.5.1.2 Регионарный лимфаденит	326	57.1.2 Опоясывающий герпес.....	393
46.5.1.3 Специфический лимфангит	326	57.1.3 «Волосатая» лейкоплакия.....	394
46.5.1.4 Специфический полиаденит	327	57.1.4 Контагиозный моллюск	394
46.5.1.5 Продромальный синдром	327	57.1.5 Вулгарные бородавки и остроконечные кондиломы	394
46.5.1.6 Дифференциальная диагностика приобретенного сифилиса в		57.2 Грибковые заболевания	394
первичном периоде	327	57.2.1 Кандидоз слизистых оболочек и кожи.....	394
46.5.2 Вторичный период	328	57.2.2 Дерматофитии и онихомикозы	395
46.5.2.1 Пятнистый сифилид или сифилитическая розеола	328	57.2.3 Разноцветный (отрубевидный) лишай	395
46.5.2.2 Папулезный сифилид	329	57.2.4 Себорейный дерматит.....	395
46.5.2.3 Пустулезный сифилид	332	57.3 Бактериальные инфекции.....	396
46.5.2.4 Сифилитическая алопеция	333	57.3.1 Пиодермия.....	396
46.5.2.5 Сифилитическая лейкодерма	334	57.3.2 Бациллярный ангиоматоз	396
46.5.3 Третичный период.....	334	57.3.3 Сифилис	396
46.5.3.1 Бугорковые сифилиды	335	57.4 Опухоли кожи	396
46.5.3.2 Гуммозные сифилиды	336	57.4.1 Саркома Капоши.....	396
46.5.3.3 Поражения слизистых оболочек.....	336	57.4.2 Лимфомы.....	398
46.5.3.4 Поражения костей и суставов.....	337	57.5 Профилактика ВИЧ/СПИД	398
46.5.4 Нейросифилис	338		
46.5.4.1 Ранний нейросифилис.....	338		
46.5.4.2 Поздний нейросифилис.....	338		
46.5.5 Висцеросифилис.....	340		
46.5.5.1 Ранние формы висцерального сифилиса.....	340		
46.5.5.2 Поздние формы висцерального сифилиса.....	340		
46.5.6 Скрытый сифилис.....	341		

Список сокращений

5-АЛК	5-аминолевулиновая кислота
HLA	лейкоцитарные антигены человека
КОН	гидроксид калия
МНС	Major Histocompatibility Complex (главный комплекс гистосовместимости)
PASI	Psoriasis Area and Severity Index (индекс площади поражения и степени тяжести псориаза)
PSORS	psoriasis susceptibility genes (гены восприимчивости к псориазу)
VZV	virus varicella-zoster
АПФ	ангиотензинпревращающий фермент
АтД	атопический дерматит
ВБЭ	врожденный буллезный эпидермолиз
ВГЧ	вирус герпеса человека
ВИЧ	вирус иммунодефицита человека
ВПГ	вирус простого герпеса
ВПЧ	вирус папилломы человека
ГКС	глюкокортикостероиды
ДНК	дезоксирибонуклеиновая кислота
ЕКП	единица кончика пальца
ЖКТ	желудочно-кишечный тракт
ИЛ	интерлейкины
ИППП	инфекции, передаваемые половым путем
ИФА	иммуноферментный анализ
КПЛ	красный плоский лишай
ЛПК	ладонно-подошвенные кератодермии
МЭЭ	многоформная экссудативная эритема
ПККВ	подострая кожная красная волчанка
ПКР	плоскоклеточный рак
ПсА	псориатический артрит
ПУВА-терапия	комбинированная терапия псораленом и УФА
ПЦР	полимеразная цепная реакция
РИТ	реакция иммобилизации бледных трепонем
РИФ	реакция иммунофлюоресценции
РМП	реакция микропреципитации
РПГА	реакция пассивной гемагглютинации
СКВ	системная красная волчанка
СМЖ	спинномозговой жидкости
СОЭ	скорость оседания эритроцитов
СПИД	синдром приобретенного иммунодефицита
ССД	синдром Стивенса-Джонсона
ТЭН	токсический эпидермальный некролиз
ТЭН	токсический эпидермальный некролиз
УФ	ультрафиолет
УФА	ультрафиолет А
УФБ	ультрафиолет Б
ФНО	фактор некроза опухоли
ХДКВ	хроническая дискоидная красная волчанка
ХРИ	Х-хромосомный рецессивный ихтиоз
ЦНС	центральная нервная система
ЭГК	эпидермолитический гиперкератоз

ЧАСТЬ I
ОБЩАЯ
ДЕРМАТОЛОГИЯ

1 История развития дерматовенерологии

Кожные и венерические болезни всегда занимали значительное место в истории развития медицины, начиная с самых ранних её этапов. Накопление знаний в этой области началось в далекой древности. Древнейший памятник медицины – **папирус Эберса** («Книга приготовления лекарств для всех частей тела»), написанный более чем за полторы тысячи лет до нашей эры, содержит около 800 рецептов, в том числе мазей, паст и ароматических масел, а также упоминание о целебных свойствах ванн. Египет считается также родиной косметики. В папирусе Эберса упоминаются загар, веснушки, угри, различные виды высыпаний на коже.

Свой собственный значительный опыт накопила также медицина древних индусов. В историческом памятнике древней Индии **«Аюр-Веды»** («Знание жизни»), созданном в период с IX по III век до н. э. под редакцией врача **Сушруты**, содержится описание как большого количества отдельных кожных симптомов, так и более двадцати различных дерматозов, а также представлены четыре главных лечебных направления: 1) назначение лекарств внутрь, 2) наружное применение лекарственных средств, 3) хирургическое лечение, 4) лечение психосоматическими методами. Кроме того, Сушрута приводит целый ряд гигиенических предписаний для профилактики кожных болезней: диета, ежедневное мытье тела, смазывание маслом головы и подошв, содержание в чистоте одежды, ногтей, бороды и волос.

Искусство лечения кожных болезней и приготовления наружных лекарственных и косметических средств получило свое дальнейшее развитие в древней Греции, перенявшей и развившей опыт древних египтян. Огромное влияние на последующее развитие дерматовенерологии оказало оригинальное учение о кожных болезнях, созданное Гиппократом и учениками его школы. **Гиппократ** очень подробно описал разновидность рожистого воспаления кожи, витилиго, чешуйчатый лишай, выпадение волос и их поседение. Одним из важнейших кожных симптомов, имеющих прогностическое значение, Гиппократ считал кожный зуд. Историческая роль Древней Греции в изучении кожных и венерических болезней отразилась, в том числе, в широком использовании греческих терминов в современной дерматологии. До настоящего времени сохранились такие гиппократовские термины, как *лепра, паронихия, алопеция, герпес, пемфигус, петехия, экзантема, эритема* и др.

Из эпохи Древнего Рима следует, прежде всего, упомянуть энциклопедиста **Цельса**. Несколько частей его сочинения «О медицине» посвящены кожным и венерическим болезням и их лечению. Цельс дал классическое описание таких морфологических элементов как папулы, бугорки, пузырьки, пустулы, язвы, эрозии, корки, вегетации. Он также описал язвы на половых органах и слизистой полости рта, кондиломы вокруг заднего прохода, многие из его описаний соответствуют клинике сифилиса и гонореи. Кроме того, Цельс ввел латинскую терминологию в описание болезней кожи, до настоящего времени мы пользуемся такими терминами римской медицины, как *фурункул, гангрена, карцинома, пустула, витилиго*.

В средние века (500-1500 гг. н.э.) традиции греческой и римской медицины развивали преимущественно арабские ученые. Выдающийся врач Востока **Абу Али Ибн Сина** (Авиценна) в своих трудах «Канон врачебной науки» и «Поэма о медицине» описал причины возникновения, клиническую картину, лечение и предупреждение болезней кожи. Он впервые выделил дерматит, экзему, псориаз, описал разновидности васкулитов, подробно изучил болезни ногтей. Авиценна принадлежит приоритет в изучении кожного лейшманиоза, причиной которого он считал «укус вредоносного комара», и его предположения были подтверждены лишь в 30-х годах прошлого столетия.

С наступлением эпохи Возрождения начинается переворот в истории медицины. Дерматология в это время переживала расцвет, т. к. ученые начали переосмысливать достижения прошлых времен и стали выдвигать новые идеи и ставить перед собой новые задачи. В этот период появился первый и наиболее полный к тому времени трактат по дерматологии – книга **«De morbis cutaneis et omnibus corporis humani excrementis tractatus»**, написанная врачом из Падуи **Джироламо Меркуриале** и изданная в 1572 г. Этот труд содержал классификацию двух типов кожных заболеваний, зависящих от функционального состояния центральной нервной системы и организма в целом. Великим реформатором медицинской науки и практики этого времени был швейцарский алхимик, натурфилософ и врач **Парацельс**, который в начале 1531 г. закончил свой многолетний труд «Парамирум» о происхождении и протекании болезней. В этом трактате он, в том числе, описал некоторые болезни кожи и популяризировал идею применения железа и ртути в медицине, которые стали основными средствами терапии кожных заболеваний в XVIII и XIX столетиях.

Развитие естественнонаучной медицины в новом времени открыло новые подходы к пониманию природы кожных болезней. В конце XVIII века дерматовенерология начинает выделяться в самостоятельную клиническую дисциплину со своими методами диагностики и лечения. Точкой отсчета послужили первые обоснованные и обстоятельные классификации кожных болезней, в частности, труды австрийского ученого-медика **Иозефа Якоба Пленка** (Joseph Jacob Plenck, 1735-1807), который в своем учении о высыпаниях сделал первую попытку нозологической классификации кожных заболеваний на основании их морфологии.

В XIX веке в дерматовенерологии идет дальнейшее накопление фактов и наблюдений, и этот фактический дерматологический и венерологический материал того времени концентрируется в трех крупнейших школах: во Франции, в Вене и в Англии.

Английская дерматологическая школа

У истоков английской дерматологической школы стоял **Роберт Виллан** (Robert Willan, 1757-1812), на которого большое влияние оказала предложенная Пленком классификация кожных болезней (► Рис. 1.1). Виллан (Уиллен), а позднее его ученик и коллега **Томас Бейтман** (Thomas Bateman, 1778-1821), расширили и усовершенствовали классификацию Пленка,



Рис. 1.1 Роберт Виллан.



Рис. 1.2 Джонатан Гетчинсон.



Рис. 1.3 Дерево дерматологии.

добавив в неё концепцию первичных высыпаний. Виллану принадлежит определение многих внешних проявлений кожных болезней, которые он свел к 8 основным элементам (чешуйка, корка, пятно, сыпь, папула, пузырек, пузырь и пустула). В своей работе «On cutaneous diseases» (1808) он первым описал псориаз, отделив его от лепры и других «чешуйчатых» поражений кожи, и доказал незаразность этого заболевания, а также дал оригинальное описание экземы, почесухи, ихтиоза. Руководство Виллана по кожным болезням было общепринятым во многих странах Европы. Его ученик и последователь Бейтман впервые описал контагиозный моллюск, а также сенильную пурпуру, которая носит его имя.

Выдающиеся заслуги в области развития дерматологии и венерологии принадлежат **Джонатану Гетчинсону** (Jonathan Hutchinson, 1828-1913), универсальному медицинскому гению, известному своими работами в области хирургии, неврологии, офтальмологии и дерматовенерологии (► Рис. 1.2). Гетчинсон впервые описал симптомы позднего врождённого сифилиса (паренхиматозный кератит, глухота, поражение верхних резцов – т. н. триада Гетчинсона), ряд симптомов спинной сухотки (лицо Гетчинсона, маска Гетчинсона, односторонний мидриаз), индуративный язвенный туберкулёз кожи, множественные пороки развития — старческие изменения кожи у детей и карликовый рост (синдром Гетчинсона-Гилфорда). Гетчинсон издал большой атлас кожных болезней (1869-1875) и руководство по сифилису (1885), многократно переиздававшееся и переведенное на несколько языков.

Французская дерматологическая школа

Основатель французской дерматовенерологической школы **Жан-Луи Алибер** (Jean-Louis Alibert, 1768-1837) одним из первых в 1832 г. попытался классифицировать кожные болезни, разделив их на 12 групп и представив в виде дерева с 12-ю ветвями (► Рис. 1.3). Он первым описал такие кожные заболевания как грибovidный микоз и асбестовидный лишай, названный его именем. Кроме того, Алибер ввел в клиническую практику такие важные термины как «сифилид» и «дерматоз». Другой выдающийся французский дерматолог **Пьер-Луи Альфё Казенав** (Pierre Louis Alphée Cazenave, 1795-1877) первым описал листовидную пузырчатку, подробно охарактеризовал

и классифицировал красную волчанку и ввел латинский термин *lupus erythematoses* для обозначения этого заболевания, которое во французской медицинской литературе в его честь продолжают называть *lupus de Cazenave*. Кроме того, в 1843 г. Казенав основал первый в мире специальный журнал по кожным и венерическим болезням.

В XIX веке во Франции работала целая плеяда выдающихся дерматологов. **Пьер Луи Арди** (Pierre Louis Hardy, 1811-1893) и его коллега **Пьер Антуан Базен** (Pierre Antoine Bazin, 1807-1878) видели причину многих кожных болезней в общих нарушениях обменных процессов (диатезах). Арди много занимался лечением чесотки, его имя осталось в названии симптома Арди – наличие пустул и гнойных корочек на локтях и в их окружностях при чесотке. Арди был президентом первого Международного конгресса по дерматологии и сифилису в Париже в 1889 г. и первым президентом Французского общества дерматологов и сифилидологов. Базен первым описал световую оспу (*hydroa vacciniiformia*) и индуративную эритему, которые носят его имя. Практически в одно время с ними в Париже работали такие знаменитые дерматологи, как **Гийом Альфонс Девержи** (Guillaume Alphonse Devergie, 1798-1879), который считался экспертом по экземе, а в 1856 г. первым описал красный волосяной лишай; и **Камиль Мельхиор Жибер** (Camille Melchior Gibert, 1797-1866), описавший розовый лишай (pityriasis rosea) и отделивший это заболевание от псориаза и вторичных изменений при сифилисе. Автором многочисленных работ по дерматологии был **Луи Анн Брок** (Louis Anne Brocq, 1856-1928), который особенно интересовался буллезными заболеваниями, зудом и лихенификацией, а также сквамозными и эксфолиативными болезнями. Многие из этих заболеваний ассоциируются с именем Брока, среди них псевдопеллада, токсическая лекарственная экзантема, врожденная ихтиозиформная буллезная эритродермия и особая форма саркоидоза – ангиолюпоид Брока и Потрие. Видными представителями французской дерматологической школы XIX века были Эрнест Бенье и Франсуа Аллопо. **Эрнест Бенье** (Ernest Besnier, 1831-1909) ввел в дерматологию понятие биопсии, и дал первое точное описание атопического дерматита. **Франсуа Аллопо** (François Hallopeau, 1842-1919) впервые описал трихотилломанию (и предложил этот термин), а также дистрофический буллезный эпидермолиз,

Профессор М. И. Стуковенков воспитал в своей клинике целую плеяду крупных отечественных дерматологов, среди них всемирно известный **Петр Васильевич Никольский** (1858-1940), который с 1884 по 1887 год работал в клинике кожных и венерических болезней Киевского университета (► Рис. 1.16). П. В. Никольский особенно известен своими трудами по акантолитической пузырчатке и оставил свое имя в мировой дерматологии, описав характерный диагностический симптом пузырчатки – легкое отслоение эпидермиса.

После смерти М. И. Стуковенкова кафедре дерматологии и сифилидологии Киевского университета возглавил **Сергей Петрович Томашевский** (1854-1916). Труды С. П. Томашевского посвящены главным образом вопросам этиологии, патогенеза и лечения сифилиса. Он явился основателем Киевского дерматологического и сифилидологического общества (1900) и его бессменным председателем до 1916 г. Его курс лекций слушал в университете студент Михаил Булгаков, что нашло отражение в его рассказе «Звездная пыль».

Профессор **Теребинский Владимир Ипполитович** (1878-1950), выпускник Петербургской военно-медицинской академии, ученик знаменитого дерматолога Т. П. Павлова, возглавлял киевскую кафедру дерматологии в сложное время гражданской войны с 1917 по 1919 год, прилагая все усилия для усовершенствования преподавания кожных и сифилидологических болезней. В 1920 г. он эмигрировал в Сербию, где в 1926 г. вышла его книга «Сифилис и борьба с ним», а затем переехал в Париж, где занимался научной деятельностью и опубликовал более 40 научных работ по специальности.

Профессор **Тыжненко Андрей Моисеевич** (1874-1944) в течение 20 лет возглавлял кафедру кожных болезней ставшего в 1921 г. самостоятельным Киевского медицинского института, где под его руководством выполнялись работы по серологии при сифилисе, лечению сифилиса и гонорее, рака кожи, псориаза, красной волчанки, туберкулеза кожи. По его инициативе в 1938 г. было организовано Украинское научное общество дерматовенерологов, которое он возглавлял до 1941 г.

Его преемником на кафедре с 1945 по 1953 годы был знаменитый дерматолог **Анатолий Иосафович Картамышев** (1897-1973), который после окончания Петроградской военно-медицинской академии в 1919 году работал сначала в Пражской клинике Крейбиха, а затем в Киевской дерматологической клинике. Исследования А. И. Картамышева в области суггестивной терапии экземы, пузырных дерматозов и аргирофильных волокон снискали ему мировую известность за пределами страны.

В должности заведующего кафедрой дерматологии с 1960 по 1974 год его сменил **Иван Иванович Потоцкий** (1898-1978). Ученик выдающегося физиолога, академика Л. А. Орбелли, он известен исследованиями о роли нервной системы при воспалительных процессах кожи, поражениях кожи при лейкемии и ретикулоэндотелиозе, а также изучением окислительно-восстановительных процессов в коже.

С 1974 г. кафедру кожных и венерических болезней Киевского медицинского института возглавлял ученик И. И. Потоцкого **Владимир Григорьевич Коляденко** (1937-2013).



Рис. 1.16 Никольский Петр Васильевич.

Основным направлением его научной деятельности было изучение патогенеза, разработка методов диагностики и терапии хронических дерматозов, урогенитальных инфекций, микозов, а также исследование иммунологической и противоопухолевой функций кожи.

Еще одна ветвь дерматовенерологической науки Украины представлена Харьковским научно-исследовательским институтом дерматологии и венерологии, созданным в августе 1924 г., основателем которого был **Александр Николаевич Федоровский** (1890-1963). С 2000 г. институт входит в число учреждений Национальной академии медицинских наук Украины. Возглавляя государственный институт по борьбе с венерическими болезнями с 1924 по 1937 год, А. Н. Федоровский непосредственно руководил всей научной и организационно-практической работой по дерматологии и венерологии в Украине. А.Н. Федоровскому принадлежит идея разветвления венерологических пунктов для борьбы с венерическими болезнями в селах, что сыграло решающую роль в деле снижения заболеваемости сифилисом среди сельского населения. В Харьковском институте были проведены углубленные исследования по актуальным вопросам дерматовенерологии, позволившие в течение короткого периода оказать существенную помощь органам здравоохранения в их практической работе по борьбе с венерическими и заразными кожными болезнями. В разные периоды здесь работали замечательные ученые и практики: **Александр Моисеевич Кричевский** (1896-1956) – ученый, клиницист и педагог, который разработал и научно обосновал профилактические и лечебные кожно-венерологические мероприятия на производстве; **Борис Акимович Задорожный** (1923-1993), создавший новое актуальное направление по изучению воздействия физических факторов на кожу; **Александр Иванович Пятикоп** (1921-1983), изучавший патогенез и терапию красной волчанки. С 1977 по 2009 год директором института был **Иван Иванович Мавров** (1936-2009). Профессор И. И. Мавров – лауреат премии АМН Украины в области клинической медицины за создание учебника «Половые болезни» (2002). Он многое сделал для изучения в Украине венерических инфекций нового поколения – урогенитального хламидиоза, микоплазмоза, уреаплазмоза, вирусных инфекций.

Белорусская дерматовенерологическая школа

История дерматовенерологии Беларуси имеет давнюю традицию. На заседаниях основанного в 1805 г. Виленского медицинского общества в числе других докладов были представлены различные работы по дерматовенерологии: профессор Франк докладывал о грибковых заболеваниях (1806), профессор Адамович – о колтуне (1815), врач Баранкевич – о проказе (1821), врач Вакшемский «О лечении застарелых грибковых заболеваний» (1855). Среди научных работ, защищенных в Виленском университете в период с 1812-1819 гг., упоминается диссертация Федерамо на тему «О практическом применении ртути при лечении сифилиса». Выпускник Виленского университета Генрих Казимирович Кулаковский (1808-1890), родом из Минской губернии, после закрытия Виленской медико-хирургической академии в 1842 г. пере-

2 Анатомическое строение, гистологическая структура, биохимические и физиологические свойства кожных покровов

Система кожных покровов включает собственно **орган кожи** и **производные кожи**: **железы** (потовые, сальные, молочные), **волосы** и **ногти**. По площади поверхности (1,8 м²) и весу (16% массы тела без учета массы подкожно-жировой клетчатки) кожа является крупнейшим органом тела.

2.1 Орган кожи

Собственно орган кожи образован тремя основными и одним промежуточным компонентами (► Рис. 2.1). Три основных компонента – это **эпидермис**, **дерма** и **подкожная жировая клетчатка (гиподерма)**. Четвертым промежуточным компонентом является **зона базальной мембраны** – тонкий слой, который обеспечивает адгезию между эпидермисом и дермой и осуществляет барьерную функцию, обеспечивая одновременно обмен молекулами.

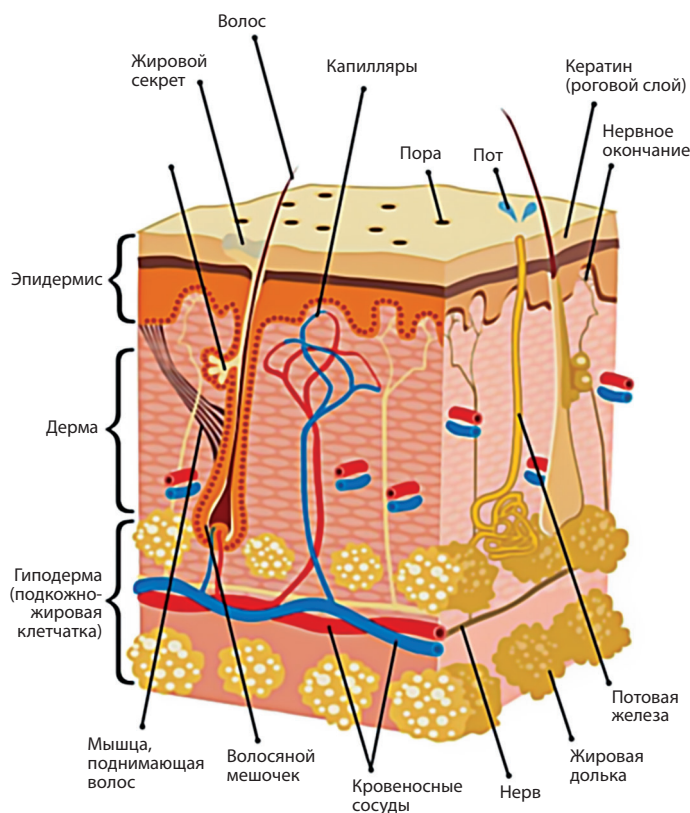


Рис. 2.1 Строение кожи.

2.1.1 Эпидермис

Эпидермис, наиболее поверхностный слой кожи, представляет собой многослойный, плоский, ороговевающий эпителий, толщина которого в зависимости от локализации, возраста и пола варьирует от 30 до 300 мкм. Например, он очень толстый в коже дистальных отделов конечностей, таких как ладони и подошвы, и, наоборот, истончается на сгибательной поверхности предплечий.

Основной клеточной популяцией эпидермиса являются **кератиноциты**, которые по мере продвижения к поверхности претерпевают разную степень дифференцировки, образуя, соответственно, несколько слоев (► Рис. 2.2):

- **Базальный слой** прикрепляет эпидермис к базальной мембране и содержит кубовидные стволовые клетки, благодаря делению которых эпидермис обновляется.
- **Шиповатый слой** содержит шиповатые кератиноциты, связанные при помощи десмосомальных клеточных соединений, которые под световым микроскопом выглядят как миниатюрные шипы.
- **Зернистый слой** характеризуется наличием гранул кератогиалина.
- **Блестящий слой** представляет собой аморфную полоску между зернистым и роговым слоем, которая определяется только в ладонно-подошвенной области.
- **Роговой слой** состоит из окончательно дифференцированных «безъядерных» кератиноцитов.

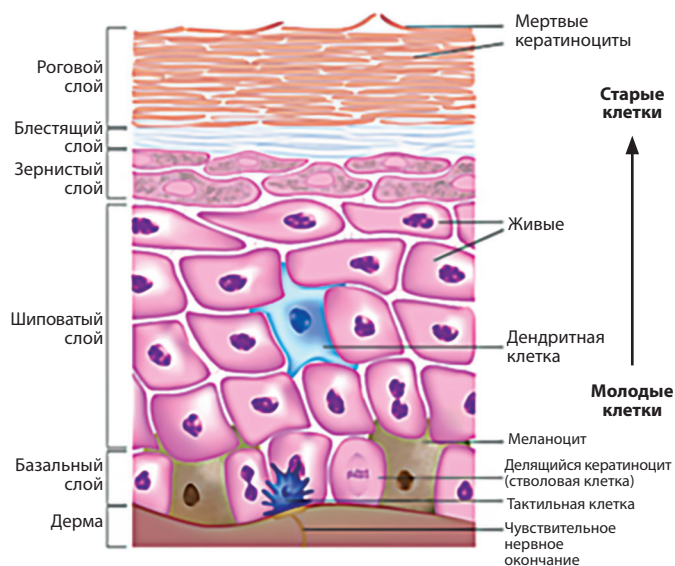


Рис. 2.2 Структура эпидермиса.

4 Кожа и молекулярная генетика

4.1 Роль генетики в понимании природы кожных болезней

Стремительный прогресс генетики в последние годы оказал значительное влияние на понимание природы кожных болезней. Был расшифрован геном человека, который содержит более 35 000 генов. Генетика оказалась более сложной, чем первоначальная концепция Менделя, и выяснилось, что распространенные состояния, такие как атопия, возникают в результате комплексного взаимодействия многочисленных генов восприимчивости и факторов окружающей среды. В среднем, каждая беременность несет с собой 1% риска патологии одного гена и 0,5% риска хромосомного нарушения, однако генетически наследуемые признаки, например, атопия, встречаются гораздо чаще.

Заболевания кожи и происходящие с кожей изменения издавна использовались при классификации различных наследственных синдромов, следовательно, состояние кожи позволяет идентифицировать многие заболевания. По кожным признакам могут первично распознаваться опасные и даже угрожающие жизни болезни, диагноз которых затем подтверждается методами целенаправленного молекулярно-генетического анализа. Например, пациенты с множественными опухолями сальных желез могут страдать синдромом Мюир-Торре с повышенным риском развития злокачественных опухолей желудочно-кишечного тракта.

Генетически обусловленное заболевание, которое поражает преимущественно кожу, называется генодерматозом. Причинные гены большинства генодерматозов известны. Их идентификация привела к более глубокому пониманию основных патологических процессов и позволила выявить некоторые поразительные факты.

Выяснилось, например, что одно заболевание может быть вызвано несколькими генами, как в случае туберозного склероза, в развитии которого участвуют два гена. И наоборот, один и тот же ген может вызывать различные заболевания, например, мутации в гене *RTEL1*, гомологе фосфатазы и тензина, могут быть причиной нескольких редких наследственных синдромов с развитием кожных гамартом. Более того, генетические исследования помогли обнаружить неожиданные патофизиологические связи. Так идентификация генных дефектов кальциевых каналов при болезни Дарье и болезни Хейли-Хейли явилась первым указанием на важную роль этих каналов в процессах кератинизации. Применение методов молекулярно-генетического анализа показало также, что некоторые кожные заболевания, такие как поздняя кожная порфирия и пигментная ксеродермия, имеют явно больше генетических вариантов, чем можно было ожидать в результате обычного анализа их происхождения.

4.2 Типы наследования и наследование специфических кожных заболеваний

Многочисленные генодерматозы проявляются в нескольких поколениях, поскольку патология не слишком тяжелая, чтобы помешать репродукции. В случае генодерматозов помогает обследование членов семьи.



Рис. 4.1 Врожденный эпидермальный невус.

4.2.1 Типы наследования

По характеру проявления признака в гетерозиготном организме наследование разделяют на доминантное и рецессивное. При доминантном наследовании заболевание проявляется, если хотя бы одна из гомологичных хромосом несет патологический аллель, при рецессивном – только в случае, когда обе гомологичные хромосомы несут патологический аллель. Существуют три простых типа наследования. Первые два связаны с одной из пар генов на хромосомах от 1-й до 22-й и называют аутосомно-доминантным и аутосомно-рецессивным типом наследования. Третий, тип наследования связанный с полом, включает в себя один из генов на X-хромосоме и по этой причине называется X-сцепленным типом наследования и, в свою очередь, подразделяется на X-сцепленный рецессивный и X-сцепленный доминантный типы.

1. Аутосомно-доминантный тип. Заболевание выявляется у мужчин и женщин. Болеют 50% всех потомков в каждом поколении. Распространенным и типичным примером является нейрофиброматоз типа 1 или болезнь Реклингхаузена.

2. Аутосомно-рецессивный тип. Часто наблюдается в случае родственных браков. Болеют как мужчины, так и женщины только одного поколения. Носители этого гена являются клинически здоровыми. Примером такого типа наследования может служить пигментная ксеродермия.