

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ  
БЕЛОРУССКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ  
2-я КАФЕДРА ДЕТСКИХ БОЛЕЗНЕЙ

**И. А. Логинова**

# **ЗАБОЛЕВАНИЯ КОЖИ И ПОДКОЖНОЙ КЛЕТЧАТКИ В ПЕРИОДЕ НОВОРОЖДЕННОСТИ**

Учебно-методическое пособие



Минск БГМУ 2010

УДК 616.599-053.31(075.8)  
ББК 57.303 я 73  
Л 69

Рекомендовано Научно-методическим советом университета в качестве учебно-методического пособия 26.05.2010 г., протокол № 10

Р е ц е н з е н т ы: доц. А. К. Ткаченко; доц. В. И. Твардовский

**Логинова, И. А.**

Л 69 Заболевания кожи и подкожной клетчатки в периоде новорожденности : учеб.-метод. пособие / И. А. Логинова. – Минск : БГМУ, 2010. – 28 с.

ISBN 978-985-528-212-0.

Рассмотрены болезни кожи, подкожной клетчатки, пупочной ранки и пупочных сосудов. Проведена дифференциальная диагностика отдельных заболеваний кожи в периоде новорожденности, определена лечебная тактика.

Предназначено для студентов 6-го курса педиатрического и лечебного факультетов.

УДК 616.599-053.31 (075.8)  
ББК 57.303 я 73

---

Учебное издание

**Логинова Ирина Андреевна**

## **ЗАБОЛЕВАНИЯ КОЖИ И ПОДКОЖНОЙ КЛЕТЧАТКИ В ПЕРИОДЕ НОВОРОЖДЕННОСТИ**

Учебно-методическое пособие

Ответственная за выпуск Т. Н. Войтович  
Редактор Н. В. Тишевич  
Компьютерная верстка А. В. Янушкевич

Подписано в печать 28.05.10. Формат 60×84/16. Бумага писчая «Кюм Люкс».  
Печать офсетная. Гарнитура «Times».  
Усл. печ. л. 1,63. Уч.-изд. л. 1,52. Тираж 40 экз. Заказ 533.

Издатель и полиграфическое исполнение:  
учреждение образования «Белорусский государственный медицинский университет».  
ЛИ № 02330/0494330 от 16.03.2009.  
ЛП № 02330/0150484 от 25.02.2009.  
Ул. Ленинградская, 6, 220006, Минск.

**ISBN 978-985-528-212-0**

© Оформление. Белорусский государственный  
медицинский университет, 2010

## Список сокращений

ДЭС — дермоэпидермальное соединение

ССОК — стафилококковый синдром обожженной кожи

УФО — ультрафиолетовое облучение

БЭ — буллезный эпидермолиз

## Особенности состояния специфической и неспецифической защиты новорожденных

Кожные покровы и слизистые оболочки являются одним из важнейших барьеров на пути проникновения инфекционного патогена в человеческий организм. Обеспечивая механическую и бактерицидную защиту, кожа и слизистые способствуют элиминации возбудителя.

Гистологическое строение кожи представлено на рис.

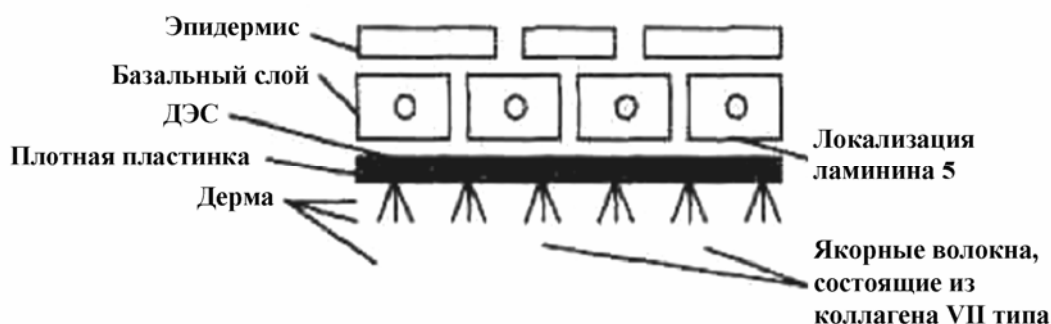


Рис. Слои кожи

Два основных слоя кожи — эпидермис и дерма. Соединение между ними, содержащее важные структурные белки, называется дермоэпидермальным (ДЭС).

Локализованная гнойная инфекция у новорожденного ребенка заслуживает самого серьезного внимания, так как в ряде случаев приводит к развитию генерализованных форм, что определено физиологической незрелостью компонентов специфической и неспецифической защиты младенца.

Во-первых, у новорожденных детей кожные покровы не в состоянии обеспечить противoinфекционную защиту, так как они тоньше, чем у взрослых. Поверхностный слой отличается сухостью, рыхлостью и, следовательно, большей травматичностью.

Во-вторых, лимфатическая система новорожденного не в состоянии адекватно отграничить воспалительный процесс: при хорошей васкуляризации дифференцировка лимфатических узлов недостаточна, т. е. бактериемия легко может перейти в септицемию.

В-третьих, к моменту рождения имеется определенная недостаточность в работе неспецифических барьерных механизмов слизистых оболочек и иммунитета (незавершенность фагоцитоза, особенность системы комплемента, пропердина, лизоцима, интерферона), а также имеют место их низкие резервные возможности в период становления биоценоза.

Так, **фагоцитарная функция нейтрофилов** достигает величины как у взрослого человека ко второму полугодию жизни ребенка.

Система комплемента призвана осуществить лизис сенсibilизированных антителами клеточных антигенов, реакцию иммунного прилипания. Комплемент, участвуя в опсонизации бактерий и вирусов, способен ускорять фагоцитоз, т. е. элиминировать инфекционные агенты из организма. **Активность системы комплемента** составляет у новорожденного лишь половину активности взрослого, достигая нормы последнего к 6-му мес. жизни. Активация белков системы комплемента осуществляется либо при участии иммунных комплексов (классический путь), либо благодаря пропердину (альтернативный механизм).

**Содержание пропердина** у новорожденных достигает нормы взрослого к концу 1-го мес. жизни.

Фермент лизоцим содержится в лейкоцитах крови, слюне, слезах, слизистых дыхательных путей, кишечника, печени и сердца. Он также участвует в создании антибактериальных барьеров благодаря своей способности расщеплять оболочки бактерий. **Уровень лизоцима** новорожденных достаточно высок, затем он несколько снижается.

**Активность белка интерферона** в период новорожденности низкая, поэтому противовирусная защита недостаточна.

В-четвертых, специфические иммунные реакции отличаются функциональной незрелостью, что связано с низким содержанием Т-хелперов и их «наивностью» (фенотипической незрелостью), низкими уровнями IgM и IgA.

Специфический иммунитет быстро созревает после рождения ребенка под действием массивного микробного обсеменения. **Уровень IgM** достигает уровня взрослого к концу 1-го – 2-му году жизни. **IgA** — секреторный, обнаруживается в бронхиальном, носовом, кишечном секрете, слюне, слезах. IgA — крупномолекулярный иммуноглобулин, образующийся в организме новорожденного медленно и к концу 1-го года жизни составляющий лишь  $\frac{1}{5}$  от уровня взрослого. Дефицит IgA компенсируется грудным молоком [4].

### Локализованные гнойные инфекции

Локализованные гнойные инфекции подразделяются на стафило- и стрептодермии.

## Стафилодермии

**Везикулопустулез (стафилококковый перипорит)** — это воспаление устья потовых желез. Клинически заболевание характеризуется появлением на коже ягодиц, бедер, головы, естественных складок мелких, поверхностно расположенных пузырьков вначале с прозрачным, а затем с мутным содержимым размером от 1 до 3–5 мм. Течение болезни доброкачественное: через 2–3 дня после появления пузырьки самопроизвольно вскрываются с образованием маленьких эрозий без рубцевания и пигментации.

**Пузырчатка новорожденных (пемфигус, пиококковый пемфигоид)** может протекать в 2 формах: доброкачественной и злокачественной.

*Доброкачественная форма* характеризуется появлением на коже (на фоне эритематозных пятен) пузырьков от 0,5 до 1 см в диаметре с серозно-гнойным содержимым и венчиком гиперемии вокруг пузыря. Обычно пузыри локализуются на конечностях, в местах естественных складок, на нижней половине туловища. Сыпь может возникать в течение нескольких дней. После вскрытия появляются эрозии, заживающие без пигментации. Симптом Никольского (отслойка рогового слоя после трения) отрицателен. Общее состояние обычно средней тяжести, возможно повышение температуры тела до субфебрильной, явления интоксикации не выражены, однако возможно появление вялости либо беспокойства: ухудшение аппетита, уплощение венозной кривой. При адекватной терапии прогноз благоприятный: выздоровление наступает через 12–14 дней от начала заболевания.

*Злокачественная форма* пузырчатки новорожденных характеризуется появлением на коже большого количества вялых пузырей диаметром до 2–3 см (по типу фликтен). Симптом Никольского положителен. Состояние детей тяжелое, температура тела фебрильная. Выражены явления интоксикации, синдром угнетения ЦНС, характерен внешний вид септического больного. Лабораторно выявляются лейкоцитоз с нейтрофилезом и сдвигом влево до молодых форм, появление острофазовых белков в биохимическом анализе крови. Нередко заболевание заканчивается сепсисом.

**Эксфолиативный дерматит Риттера** рассматривается как септический вариант течения пузырчатки новорожденных. Вызывается госпитальными штаммами золотистого стафилококка, которые продуцируют экзотоксин эксфолиатин. Заболевание обычно начинается в конце 1-й – начале 2-й нед. жизни с появления участков локальной гиперемии на коже, трещин в области пупка, паховых складках, вокруг рта (эритематозная стадия). Локальная симптоматика стремительно растет, распространяясь практически по всему телу, оставляя обширные эрозии из-за накопления экссудата под эпидермисом с его отслойкой (эксфолиативная стадия). Симптом Никольского положительный. Ребенок имеет вид обожженного кипятком. Быстро появляются другие очаги инфекции (пневмония, остео-

миелит, менингит, энтероколит, а также другие локальные поражения кожи и слизистых — омфалит, конъюнктивит), т. е. развивается *сепсис*.

Состояние детей крайне тяжелое: выражен синдром возбуждения либо угнетения ЦНС, отмечаются стойкая лихорадка, отказ от еды, рвота и срыгивания, быстро развивается эксикоз.

Прогноз заболевания неоднозначен и зависит от преморбидного фона новорожденного, массивности обсеменения возбудителем, своевременности начала антибактериальной терапии.

В случае благоприятного исхода наступает полная эпителизация эрозивных поверхностей без рубцов и пигментации.

**Стафилококковый синдром обожженной кожи (ССОК)** отождествляется многими авторами со стафилококковым дерматитом Риттера, так как оба заболевания вызываются одним и тем же госпитальным штаммом стафилококка. Некоторые авторы считают эксфолиативный дерматит Риттера более тяжелым заболеванием, так как поражаются все слои кожи, в том числе и базальный. При ССОК базальный слой не затрагивается, вторичные гнойные очаги появляются не всегда.

**Псевдофурункулез Фингера** — это воспаление всей потовой железы, а не только ее устья, как при перипорите. На неизменной коже волосистой части головы, задней поверхности шеи, спины, ягодиц, конечностей появляются подкожные узелки размером от нескольких миллиметров до 1,5 см багрового цвета. Характерен регионарный лимфаденит, постепенное нарастание явлений интоксикации, возможное метастазирование гнойных очагов. Лабораторно выявляются воспалительные изменения в крови. Прогноз, как правило, благоприятный.

**Мастит новорожденных** — это воспаление грудных желез, которое начинается на фоне их физиологического нагрубания. Выражены все признаки воспаления: увеличение железы в объеме, инфильтрация, гиперемия, резкая болезненность при пальпации. Наблюдаются симптомы общей интоксикации. Температура тела всегда фебрильная, ребенок беспокойный, плохо сосет. Железа горячая на ощупь, быстро появляется флюктуация, из выходных протоков (при надавливании или спонтанно) выделяется гной. При неадекватной и несвоевременно начатой терапии заболевание может принять септическое течение.

**Некротическая флегмона новорожденных** — одно из самых тяжелых гнойно-воспалительных заболеваний, характеризующееся вовлечением в воспалительный процесс подкожной жировой клетчатки и имеющее четкую стадийность.

*Начальная стадия* протекает как острое воспаление: в течение нескольких часов гнойное расплавление подкожной жировой клетчатки приобретает значительные размеры, причем темпы поражения последней опережают скорость изменений кожи.

*Альтеративно-некротическая стадия* начинается через 1–1,5 сут от возникновения заболевания: кожа над пораженным участком становится багрово-синюшной, в центре возникает размягчение.

*Стадия отторжения* характеризуется некрозом отслоенной кожи с раневыми дефектами и гнойными карманами.

*Стадия репарации* демонстрирует эпителизацию раневой поверхности с грануляциями или без них с последующим рубцеванием.

Заболевание всегда сопровождается выраженной интоксикацией, часто влечет за собой формирование вторичных очагов инфекции, т. е. может привести к сепсису. Прогноз благоприятный только в случае своевременного начала этиотропной терапии [5].

## ЛЕЧЕНИЕ

**Противоэпидемические мероприятия.** При любой форме стафилококковой пиодермии новорожденный должен быть госпитализирован в специализированное отделение стационара.

При выявлении пациента со **стафилококковым пемфигоидом** в отделении новорожденных заболевшего ребенка немедленно изолируют. Прием детей в палату, где он находился, прекращают. Детям, находившимся в контакте с больным, назначают биопрепараты, производят смену пеленок и одеял. В соответствии с инструкцией проводят строгую санитарную обработку помещения, в частности обязательное кварцевание палат 4 раза в сутки. Карантинные мероприятия предусматривают осмотр кожных покровов новорожденных во время каждого пеленания детей.

**Питание** новорожденных, больных стафилодермиями, должно быть полноценным, энергетическая потребность должна превышать возрастную на 10–15 ккал/кг. С этой целью лучше использовать стерильное материнское молоко либо привычную ребенку адаптированную смесь.

**Местная терапия** заключается в проведении санации очагов с применением дезинфицирующих средств, назначении гигиенических ванн (с учетом состояния ребенка).

При **везикулопустулезе** показано применение 1–2%-ных спиртовых неанилиновых красителей или бриллиантового зеленого два раза в сутки. Созревшие гнойнички удаляют стерильным материалом, смоченным в 70%-ном спирте. Для гигиенических ванн используют раствор калия перманганата (1 : 10 000), отвары чистотела, ромашки, также обладающие дезинфицирующим действием.

При **пузырчатке новорожденных** пузыри прокалывают, стараясь, чтобы их содержимое не попало на здоровые участки кожи. Его отправляют на посев в баклабораторию, после чего места пузырей обрабатывают бактерицидной мазью, например, муципроциновой (бактробан).

При **экссфолиативном дерматите Риттера и ССОК** ребенка купают в стерильной воде температурой 37–38 °С с добавлением дезинфицирующих

средств (только в том случае, если состояние ребенка позволяет это сделать). Участки непораженной кожи смазывают 1–2%-ными водными растворами анилиновых красителей, а на пораженные накладывают компрессы с жидкостью Кастеллани, смазывают 0,5%-ным раствором перманганата калия. Небольшие участки эксфолиации можно обрабатывать бактерицидной мазью. Очень важно поддерживать адекватный температурный режим, в связи с чем ребенок должен быть помещен в кувез.

Залогом успешного лечения является щадящий уход с минимизацией травмирования кожи.

В стадии репарации показано применение смягчающих кремов, содержащих витамин А.

При всех формах стафилококковой пиодермии показано местное применение УФО.

**Общая терапия стафилодермий** традиционно включает антибактериальную, инфузионную, симптоматическую, посиндромную, а также иммунокорректирующую терапию.

Этиотропными препаратами выбора являются защищенные пенициллины (амоксиклав, аугментин), полусинтетические антистафилококковые пенициллины (метициллин, оксациллин), цефалоспорины III поколения как самостоятельная терапия или в сочетании с аминогликозидами.

Цель инфузионной терапии — дезинтоксикация, поддержание адекватного водно-электролитного баланса и гликемии, коррекция кислотно-основного состояния, адекватное энергообеспечение в соответствии с потребностями ребенка.

В качестве специфической иммунотерапии применяют антистафилококковые иммуноглобулины, плазму.

Схема лечения новорожденных со стафилодермиями предусматривает назначение биопрепаратов, при необходимости — противокандидозной терапии [5].

### СТРЕПТОДЕРМИИ

Типичная локализация поражения при **роже** — лицо, область пупка, роже — конечности, когда на коже появляются участки локальной гиперемии, а затем определяются инфильтраты кожи и подкожной жировой клетчатки. Края очага поражения неровные, «фестончатые», с отсутствием отграничительного валика. Процесс характеризуется быстрым распространением, что именуется «бродячей рожей».

Иногда может наблюдаться «белая рожа», при которой пораженный участок бледнеет, могут появляться пузыри, абсцессы, некрозы.

Течение заболевания всегда тяжелое, выражены явления общей интоксикации, фебрильная лихорадка, могут возникать вторичные очаги поражения (менингит, некротический энтероколит, миокардит, поражение почек), т. е. процесс приобретает септическое течение.



**Интертригинозная стрептодермия** проявляется в виде ограниченного очага гиперемии в области естественных складок. В области очага возможно появление трещин, элементов пиодермии. В восстановительном периоде определяется отрубевидное шелушение.

**Папулоэрозивная стрептодермия** характеризуется появлением на коже ягодиц и задней поверхности бедер плотных синюшно-красных папул размером 0,1–0,3 мм. Папулы быстро эрозируются, покрываются корочками. Сыпь может появляться в течение нескольких дней.

**Вульгарная эктима** — язвенная форма стрептодермии — может быть простой и прободящей.

При *простой эктима* на коже нижних конечностей возникает пустула, после вскрытия которой образуется язва, заживление которой длительное (до нескольких недель) с образованием рубца.

При *прободящей* форме на коже волосистой части головы появляется множество эктим, склонных к слиянию. Выражены явления интоксикации, лихорадка, региональный лимфаденит.

**Паронихии** — инфекционное поражение ногтевых валиков, которое обычно вызывается микст-инфекцией (стафило- и стрептококковой). Типично появление гиперемии и отека ногтевых валиков, затем пустул и эрозий.

## ЛЕЧЕНИЕ

Противоэпидемические мероприятия, питание и местная терапия не отличаются от таковых при стафилококковых поражениях кожи. В ряде случаев санацию местных очагов проводит детский хирург.

Принципы общей терапии аналогичны таковым при стафилодермиях. При выборе этиотропной терапии предпочтение отдают антибиотикам, эффективным как в отношении стрептококка, так и стафилококка [5].

## Инфекционные и неинфекционные заболевания пупочной ранки

**Катаральный омфалит** (мокнущий пупок) проявляется наличием серозного отделяемого из пупочной ранки и замедлением темпов ее эпителизации. Обычно полное заживление пупочной ранки (при условии правильного ухода за ней) происходит через 10–14 дней после отпадения пупочного остатка. Катаральный омфалит может сопровождаться незначительной гиперемией и инфильтрацией пупочного кольца. Общее состояние не нарушено, признаков интоксикации нет, пупочные сосуды не пальпируются. В ряде случаев мокнутие может быть связано не только с инфекцией, но и с причинами, обуславливающими трофические нарушения у новорожденного (морфофункциональная незрелость, недоношенность, ги-

потиреоз, синдром ребенка от матери с сахарным диабетом и др.). Одной из причин мокнувшего пупка являются пупочные свищи.

**Лечение** катарального омфалита преимущественно местное: пупочное кольцо обрабатывается 2–3 раза в сутки вначале 3%-ным раствором перекиси водорода, а затем 5%-ным раствором перманганата калия либо 1%-ным раствором бриллиантового зеленого. Хороший эффект оказывают бактерицидные мази, УФО на область пупочной ранки.

**Омфалит** — это бактериальное воспаление дна пупочной ранки, пупочного кольца, подкожной жировой клетчатки вокруг пупочного кольца, пупочных сосудов. Типичными признаками омфалита являются наличие гнойного отделяемого из пупочной ранки (пиорея пупка), гиперемия кожи вокруг и инфильтрация околопупочной подкожной жировой клетчатки, вследствие чего возникает уплотнение и увеличение в объеме пупочного кольца. Часто отмечается расширение сосудов передней брюшной стенки, возможна пальпация пупочных сосудов. Иногда выявляется «симптом тубика», когда при надавливании на место проекции пупочных сосудов из пупочной ранки выделяется гной. Состояние ребенка нарушено: выражены признаки беспокойства или вялости, отмечаются срыгивания, «плоская» весовая кривая или потеря массы тела, возможен субфебрилитет. В общем анализе крови выражены воспалительные изменения.

Гнойный омфалит рассматривается как фактор септического риска.

При своевременно начатом лечении прогноз омфалита благоприятный.

**Лечение** омфалита состоит из местного (аналогичного терапии при катаральном омфалите) и общего, главным принципом которого является адекватная антибактериальная терапия (см. лечение стафилодермий). При выраженной интоксикации, большой потере массы тела показана инфузионная терапия. С целью пассивной иммунотерапии применяют иммуноглобулины, при доказанной стафилококковой инфекции — антистафилококковый иммуноглобулин. В качестве поддерживающей терапии назначают биопрепараты.

**Воспаление пупочных сосудов (тромбофлебит и тромбоартериит)** не является самостоятельным заболеванием, но может быть одним из проявлений омфалита либо возникнуть вследствие катетеризации пупочных сосудов. При тромбофлебите (воспаление пупочной вены) над пупком пальпируется эластичный тяж, при тромбоартериите (воспаление пупочной артерии) тяжи пальпируются ниже пупочного кольца; возможен «симптом тубика». В случае возникновения перифлебита и периартериита кожа над пораженными сосудами отечна и гиперемирована, выявляется дефанс мышц передней брюшной стенки. В редких случаях возможно определение симптома Краснобаева, когда мышечный дефанс локализуется только справа или слева от пупочного кольца (в зависимости от того, ка-

кая пупочная артерия затронута). Общеклиническая симптоматика определяется основным заболеванием.

Как и гнойный омфалит, воспаление пупочных сосудов является фактором септического риска, что требует немедленного начала антибактериальной терапии. Учитывая тот факт, что воспаление пупочных сосудов может быть следствием катетеризации центральных сосудов, этиологическим агентом обычно является госпитальная флора, чувствительность которой определяется микробиологическим фоном стационара [5].

**Гангрена пуповинного остатка** встречается крайне редко, вызывается анаэробной флорой. Инфицирование возможно при проведении родов в условиях несоблюдения асептики и антисептики.

Вследствие прекращения мумификации пупочного остатка он становится влажным, приобретает грязно-бурый оттенок, источает гнилостный запах. В пупочной ранке появляется гнойное отделяемое, возникает воспаление пупочных сосудов. Резко ухудшается общее состояние, выражены симптомы общей интоксикации, гипертермия, часто развивается сепсис.

**Лечение** гангрены пуповинного остатка проводится в условиях специализированного отделения, требует адекватной антибактериальной терапии с учетом чувствительности возбудителя (метрогил, карбопенемы, в редких случаях — фторхинолоны). Прочие принципы интенсивной терапии аналогичны таковым при лечении сепсиса.

Среди **неинфекционных заболеваний пупочной ранки** в плане дифференциальной диагностики с инфекционными особое место занимают **свищи пупка**, которые разделяют на полные и неполные.

**Полные свищи пупка** могут быть обусловлены незаращением протока между пупком и петлей кишки либо сохранением мочевого протока.

В эмбриональном периоде первый из них (ductus omphalomesentericus) соединяет кишечник с желточным мешком и полностью облитерируется на 3–5-м мес. внутриутробного развития (становится круглой связкой печени).

Мочевой проток (urachus persistens) соединяет мочевой пузырь с аллантоисом. К моменту рождения полной облитерации мочевого протока у большинства детей не происходит, и в дальнейшем из него образуется ligamentum vesicoumbilicalis.

Полные свищи характеризуются упорным мокнутием пупочной ранки.

При незаращении *желточного протока* выделяется кишечное содержимое, а в области пупочного кольца возможна визуализация слизистой оболочки кишки. Заболевание может осложниться инвагинацией подвздошной кишки с явлениями частичной кишечной непроходимости. Отделяемое носит щелочной характер.

Открытый желточный проток наблюдается в 5–6 раз чаще, чем мочевой.

При необлитерированном *мочевом протоке* из пупочной ранки выделяется моча. Выражена мацерация кожи вокруг пупка, его уплотнение. Отделяемое носит кислый характер.

**Лечение** полных свищей пупка оперативное.

**Неполные свищи пупка** возникают вследствие незаращения дистальных отделов желточного или мочевого протока.

Клиническая картина соответствует катаральному омфалиту. Диагноз неполного свища пупка подтверждается при зондировании свищевого канала и рентгеноконтрастном исследовании.

**Лечение** неполных свищей пупка консервативное. Хирургическое вмешательство проводится лишь в том случае, когда облитерации протока не наступает в течение нескольких месяцев.

### **Кандидозы новорожденных**

**Клинические формы кандидоза:**

1. Врожденный кандидоз.
2. Приобретенные кожно-слизистые кандидозы.
3. Висцеральные кандидозы.
4. Кандидосепсис (висцеральный кандидоз).

В данном учебно-методическом пособии целесообразно рассмотреть только первых двух форм в плане дифференциальной диагностики с прочими инфекционными и неинфекционными заболеваниями кожи.

**Врожденный кандидоз** обычно развивается у недоношенных новорожденных либо у детей с признаками врожденной гипотрофии. В анамнезе у матерей таких детей выявляется кандидозный вульвовагинит, использование до беременности механических противозачаточных средств, длительные курсы антибактериальной терапии. Инфицирование плода происходит восходящим путем.

У новорожденного заболевание носит стадийный характер. На коже туловища, конечностей, лица уже при рождении визуализируются желтовато-серые папулы на эритематозном фоне от 1 до 3 мм в диаметре. Подобные элементы сыпи могут появляться в течение первых 3 сут. жизни. В дальнейшем макулопапулезные высыпания становятся везикулопустулами, а затем на их месте возникают эрозии (кожа с «языками пламени») и десквамация. Ухудшение состояния всегда наступает на фоне антибактериальной терапии. Патологический кожный воспалительный процесс сопровождается симптомами общей интоксикации, часто с вовлечением в процесс внутренних органов, т. е. заболевание может приобрести характер кандидозного сепсиса. Без специфической терапии дети погибают.

**Приобретенные кожно-слизистые кандидозы:**

1. **Молочница (кандидозный стоматит)** характеризуется появлением на слизистой полости рта беловато-серого творожистого налета, который трудно снимается.

2. **Кожный кандидоз** — локальная кандидоинфекция, клиническая картина кожных поражений которой аналогична визуальным проявлениям врожденного кандидоза. Иногда кожный кандидоз сочетается с кандидозом половых органов. Так, при вульвовагините в преддверии влагалища возникает гиперемия и отечность слизистой оболочки, налеты крошковидной консистенции. Баланопостит проявляется в виде беловатых налетов и выделений на фоне локального отека и часто осложняет течение фимоза.

Лечение кандидозных поражений включает местную обработку кожи противокандидозными мазями (клотримазол, нистатин), обработку слизистой рта содовым раствором; внутрь назначают противокандидозные препараты (препарат выбора — дифлюкан — принимают в дозе 3–6 мг/кг/сут при кожных кандидозах, дозу увеличивают до 12–15 мг/кг/сут при висцеральном кандидозе).

**Дифференциальную диагностику** инфекционных заболеваний кожи и подкожной клетчатки проводят с некоторыми неинфекционными врожденными и наследственными болезнями кожи, а также с приобретенными неинфекционными состояниями кожи [5].

### **Неинфекционные наследственные заболевания кожи**

**Врожденный буллезный эпидермолиз (БЭ)** — группа наследственных заболеваний, при которых на коже и слизистых на месте трения, давления или минимальной травмы (при нагревании или спонтанно) появляются интра- или субдермальные пузыри.

Эпидермолиз буллезный врожденный (epidermolysis bullosa congenita) происходит от греч. epidermis (эпидермис) + греч. lysis (распад, разложение); синонимы: Гольдшейдера болезнь, Кебнера болезнь, пузырчатка врожденная, пузырчатка травматическая, наследственный дерматоз.

Установлено, что при различных формах БЭ имеются неодинаковые нарушения в синтезе белков соединительной ткани кожи: кератина 5 и 14 при простой форме с аутосомно-доминантным типом наследования, плектина при простой форме с аутосомно-рецессивным типом наследования, коллагена VII типа при дистрофических формах БЭ. Коллаген VII типа входит в состав якорных фибрилл, соединяющих базальную мембрану с коллагеном дермы. Согласно некоторым исследованиям, в семьях с дистрофическим БЭ были выявлены мутации гена (COL7A1), локализуемого в коротком плече хромосомы 3.

Существуют следующие формы БЭ:

1. *Эпидермолиз буллезный врожденный простой* (e. bullosa congenita simplex) — это форма БЭ, при котором на участках кожи, подвергающихся сдавлению или трению (чаще на конечностях) или спонтанно, образуются вялые пузыри, исчезающие бесследно или временно оставляющие после себя очаги гиперпигментации.

Простая форма БЭ встречается у 1 на 50 000 новорожденных, тип наследования — аутосомно-доминантный (Davison, 1965). Уровень образования пузыря при данной форме — базальный слой эпидермиса.

По данным Norholm-Pedersen и соавт. (1953), слизистая оболочка рта при данной форме поражается только у 2 % больных, стигмы дизэмбриогенеза не выявляются, изменения волос и ногтей обычно отсутствуют.

Заболевание может проявляться в неонатальном периоде, когда на видимо здоровой коже стоп, кистей, ягодич, разгибательной поверхности коленей, локтей возникают напряженные пузыри с желтоватым, серозно-гнойным или геморрагическим содержимым. Симптом Никольского — отрицательный. После вскрытия пузырей заживление происходит быстро, эпителизация — без рубцов и атрофии. Обычно тяжесть заболевания уменьшается к периоду полового созревания. Такое течение называется *вариантом Кебнера*.

Гистологически выявлено, что пузыри возникают в результате дезинтеграции базальных и супрабазальных клеток, в которых формируются крупные вакуоли, сливающиеся во внутриэпителиальный пузырь. Наследственный характер заболевания, его начало в детском возрасте, отсутствие акантолиза, характерное поражение кожи отличают простую форму буллезного эпидермолиза от пемфигуса. Необходимо учитывать, что при вовлеченности слизистой полости рта симптом Никольского при данной форме бывает положительным, но в данном случае это нельзя рассматривать как дифференциально-диагностический признак. Прогноз благоприятный.

2. Одним из вариантов БЭ является *эпидермолиз буллезный врожденный летний* (e. bullosa congenita aestivalis); синоним — *Вебера-Коккейна* синдром, при котором пузыри образуются на коже кистей и стоп в жаркую погоду.

3. *Эпидермолиз буллезный врожденный гиперпластический, дистрофический* (bullosa congenita hyperplastica dystrophica) — форма БЭ, при котором уже при рождении на коже самопроизвольно возникают пузыри, на месте которых образуются келоидные рубцы с эпидермальными кистами.

Уровень образования пузыря — дермо-эпидермальное соединение.

Течение болезни относительно доброкачественное с обострением в летнее время года, при приеме горячей ванны, ношении теплой одежды, обуви.

*Эпидермолиз буллезный врожденный полидиспластический* (e. bullosa congenita polydysplastica) — это вариант течения дистрофического БЭ, характеризующийся множеством крупных рубцующихся пузырей с

геморрагическим содержимым, положительным симптомом Никольского, поражением слизистых оболочек, дистрофией ногтей, волос, зубов, гипергидрозом и эндокринными нарушениями.

Полидиспластическая форма БЭ встречается реже, чем простая (1 : 300 000 новорожденных), имеет аутосомно-рецессивный тип наследования. Во многих случаях заболевания в процесс вовлекается слизистая оболочка полости рта, а также глотки и пищевода. Первые симптомы болезни могут появиться на слизистой оболочке полости рта вскоре после рождения при сосании. Пузыри, а затем эрозии чаще наблюдаются на языке. На месте высыпаний формируются довольно грубые рубцы, вызывающие деформацию языка и переходных складок, ограничивающие открывание рта. Рубцевание нередко сопровождается образованием очагов ороговения. На этом фоне периодически появляются новые пузыри. Они имеют плоскую форму, серозное или геморрагическое содержимое и очень плотную покрывку. Остатки покрывки с отложениями в ней фибрина в последующем образуют довольно плотный налет, при снятии которого обнаруживают красную, иногда кровоточащую, очень болезненную эрозию или поверхностную язву. Образующиеся в последующем рубцы еще больше деформируют язык, резко уменьшают его подвижность. Аналогичные изменения могут развиваться в области гортани и пищевода. Наиболее активно процесс протекает в раннем детстве и в возрасте до 12–15 лет.

Гистологически при данной форме эпидермолиза пузыри выявляются в области базальной мембраны, верхняя половина которой вместе с эпителием образует покрывку пузыря, чем объясняется ее плотность. В верхних отделах соединительнотканного слоя отсутствуют или представлены минимально эластичные волокна, и имеется дистрофия коллагеновых волокон.

У большинства больных обнаруживаются аномалии количества и формы зубов верхней и нижней челюсти. Наличие рубцовых изменений на слизистой оболочке полости рта, атрофии на месте высыпаний, детский и юношеский возраст больных, характерные изменения кожи, волос и ногтей отличают БЭ от других пузырных заболеваний. Следует иметь в виду сходство последствий БЭ с атрофическими изменениями, формирующимися иногда при эрозивно-язвенной форме плоского лишая на слизистой оболочке полости рта [1, 6].

4. **Эпидермолиз буллезный врожденный летальный** (e. bullosa congenita letalis; синоним — форма Херлитца) — это злокачественный врожденный БЭ. Заболевание наследуется аутосомно-рецессивно. Уровень образования пузыря — дерма.

При данной форме БЭ у новорожденного буквально в первые часы жизни появляются обширные участки отслойки эпидермиса, а также пузыри по типу булл на волосистой части головы, вокруг рта, на теле, слизи-

стых оболочках, в том числе трахеи, бронхов и бронхиол. Типично появление на лице торпидно протекающей эрозии. Пузыри сливаются, но после вскрытия не эпителизируются, кровоточат. Характерен симптом Никольского, отсутствие пузырей на ладонях и стопах, выражены врожденные дисплазии (пороки развития ногтевых пластинок, волос). Дети погибают от сепсиса в первые недели или месяцы жизни.

Разрабатывая тактику *лечения врожденного БЭ*, следует учитывать, что период активности наследственных болезней растягивается на долгие годы, и вряд ли стоит рекомендовать столь же длительный прием даже эффективных препаратов. Активная терапия применяется во время обострения и возникновения осложнений короткими курсами, а затем сменяется более длительным назначением общеукрепляющих и симптоматических средств. Особое внимание уделяется вопросам ухода и питания.

Основными задачами лечения являются предупреждение появления пузырей на коже и слизистых оболочках, ускорение заживления имеющихся высыпаний, профилактика и лечение вторичного инфицирования, предупреждение и лечение тяжелых осложнений, связанных с рубцеванием.

**Патогенетическая терапия.** Известно, что в коже больных рецессивным дистрофическим БЭ вырабатывается избыточное количество структурно измененной коллагеназы. В связи с этим патогенетически обосновано применение препаратов, ингибирующих выработку или активность коллагеназы, — дифенина (фенитоина), витамина Е и ретиноидов.

**Дифенин** (применяемый в психиатрии для лечения эпилепсии) выпускают в таблетках по 0,1, назначают внутрь дважды в день из расчета 3,5 мг/кг/сут взрослым и 8 мг/кг/сут детям. Препарат ингибирует продукцию коллагеназы фибробластами. В течение первых 3 дней назначают  $\frac{1}{3}$  суточной дозы, с 4-го по 6-й день —  $\frac{2}{3}$ , с 7-го дня — полную дозу. При необходимости отмены препарата снижение его дозы производят в обратном порядке. Положительный эффект в виде уменьшения количества пузырей, ускорения эпителизации эрозий, повышения резистентности кожи к травматическим воздействиям отмечают через 3–4 нед. При лечении дифенином возможны головокружение, возбуждение, тошнота, рвота, тремор, лимфаденопатия, гиперплазия десен.

Внутримышечное назначение **витамина Е** в дозе 10 мг/кг курсом 10 инъекций оказывает положительный эффект. Детям старшего возраста и взрослым витамин Е показан в дозах, превышающих 1500 мг в сутки. Курс лечения составляет 20–40 дней. Препарат принимают равными частями утром и вечером во время или сразу после еды. Детям старшего возраста, не имеющим нарушений глотания, и взрослым витамин Е назначают в капсулах, в остальных случаях — в каплях. Побочных явлений при применении таких высоких доз в литературе не описано.



**Ретиноиды** назначаются взрослым и детям старшего возраста. Из группы ретиноидов применяются тигазон и ретинола пальмитат или ретинола ацетат. Помимо антиколлагеназного действия, они обладают способностью ускорять эпителизацию. В связи с этим их лучше назначать больным со значительной площадью поражения, но без вторичного инфицирования.

Тигазон выпускают в капсулах по 10 и 25 мг, назначают в суточной дозе 1 мг/кг массы тела (равными частями 3 раза в день во время еды). При хорошем эффекте (обычно на 3–7-й день) через 2–3 нед. суточную дозу снижают до 0,3–0,5 мг/кг. Длительное применение тигазона не рекомендуется, поскольку препарат обладает множеством побочных действий (хейлит, сухость кожи и слизистых оболочек, выпадение волос, биохимические нарушения, у детей — замедление роста). Тигазон эмбриотоксичен и тератогенен, противопоказан беременным и планирующим беременность женщинам. Перед началом лечения необходимо убедиться, что в клиническом и биохимическом анализах крови нет отклонений.

Ретинола пальмитат выпускают в капсулах по 100 000 МЕ и масляном растворе по 100 000 МЕ/мл, ретинола ацетат — в капсулах по 3300, 5000 и 33 000 МЕ и масляном растворе по 100 000 и 250 000 МЕ/мл. Оба препарата применяются в суточной дозе 5000 МЕ/кг массы тела (равными частями утром и вечером после еды). По сравнению с тигазоном препараты менее токсичны, но их положительное действие проявляется в более поздние сроки (на 7–10-й день). Курс лечения составляет 1,5–2 мес.

Препараты с антиколлагеназной активностью не всегда эффективны. Большинство из них не рекомендуется применять длительно, обычно проводят 2–3 курса лечения в год. Основным остается *симптоматическое лечение*, которое включает:

1. *Местную терапию*, состоящую из рационального ухода с использованием мягкого льняного белья и предупреждающую переохлаждение и перегревание.

Пузыри легче образуются на сухой, атрофичной коже со сниженным салоотделением. В связи с этим кожу нужно ежедневно искусственно гидратировать, чтобы она приобретала мягкость и эластичность и была более резистентна к механическим воздействиям. Ванны с травами хорошо стимулируют заживление, улучшают самочувствие и являются для больных любого возраста самой приятной процедурой. Для ванн используют любые растительные отвары с противовоспалительным и вяжущим действием (отварами череды, ромашки, настоев дубовой коры) с добавлением перманганата калия, сульфата цинка. При выраженном зуде добавляют мяту или валериану. После ванны обязательно смазывают кожу питательным кремом.

Волдыри вскрывают стерильной иглой. Поверхность эрозий можно смазывать 1–2%-ным раствором анилиновых красителей (возможно применение гелиомициновой и токофероловой мази). При тенденции к обра-

зованию рубцов применяют глюкокортикоидные мази. Следует помнить, что собственный эпидермис является самым лучшим покрытием раны и лучше всего способствует ее заживлению. Однако в большинстве случаев повторная механическая травма приводит к разрыву отслоившегося эпидермиса с обнажением эрозивной поверхности. На эрозии можно накладывать коллагеновое губчатое покрытие (коласпон, альгикол, дигиспон и др.). Удобны аэрозольные наружные средства: олазоль, гипозоль, легразоль, левовинизоль.

2. *Общую терапию*, заключающую в себе применение антибиотиков широкого спектра действия при вторичном инфицировании и для его профилактики. Оправдано назначение иммунотерапии (внутривенные иммуноглобулины), показаны антигистаминные и седативные препараты (при выраженном зуде), анаболические и общеукрепляющие средства и ферменты (при отставании в физическом развитии).

В комплексной терапии необходимо назначение поливитаминных препаратов. Предпочтение отдают комплексам, содержащим микроэлементы.

При поражении слизистой оболочки полости рта после каждого приема пищи рекомендуется орошение полости рта отварами ромашки, шалфея, календулы, зверобоя, дубовой коры (старшим детям — полоскание). После полоскания хорошо применять облепиховое масло, мазь с ретинола пальмитатом, каротолин, солкосерил, сок каланхоэ в виде аппликаций. Маленьким детям дают облепиховое масло в каплях внутрь.

При спазмах пищевода с нарушением проходимости пищи рекомендуют постельный режим, сухое тепло на область груди, спазмолитические средства, электрофорез с пелоидином.

**Профилактика.** Профилактические прививки противопоказаны только в период нарушения общего состояния ребенка. С первых дней жизни больного ребенка нужно стремиться свести к минимуму травмирующие кожу факторы. Пеленки должны быть мягкими, без швов. При пеленании обращают внимание на то, чтобы ножки ребенка не соприкасались друг с другом. Все нижнее белье надевается швами наружу.

На одежде не должно быть резинок и тесемок, стесняющих движения. По этой же причине нежелательно пользоваться памперсами.

На руки ребенка берут очень осторожно, только одетым или завернутым в пеленку, поддерживая снизу, избегая растягивания кожи. Когда ребенок начинает ходить, с обратной стороны его одежды (на локти и колени) желательно подшить несколько слоев мягкой ткани. Дома рекомендуется носить свободную одежду и не надевать обувь. Обувь для прогулок должна быть свободной и легко надеваться.

Все лица, причастные к уходу за ребенком и наблюдению за состоянием его здоровья, должны быть предупреждены об особенностях болезни

и недопустимости даже незначительного травмирования кожи и слизистых оболочек (например, при осмотре педиатром, отоларингологом или стоматологом).

В связи с трудностями лечения особое значение имеет **генетическое консультирование**. Риск развития заболевания при доминантных формах — 50 % для каждого ребенка. Если у здоровых родителей появился ребенок, больной рецессивной формой БЭ, то для каждого следующего ребенка риск развития заболевания составляет 25 %. Если больной с рецессивной формой хочет иметь ребенка, то риск развития заболевания ничтожно мал. Риск становится высоким (50 %) в том случае, если второй из родителей является носителем идентичного рецессивного гена БЭ. Риск существенно увеличивается при кровнородственных браках. При пограничном и рецессивном дистрофическом БЭ возможно проведение пренатальной диагностики методом биопсии кожи плода (фетоскопия) в 16–18 нед. беременности с последующим электронно-микроскопическим исследованием. Если у плода имеется заболевание, предлагается прерывание беременности по медицинским показаниям в срок до 24 нед. Из других методов диагностики с успехом применяется исследование с помощью моноклональных антител [1, 6, 5].

**Ихтиоз** — термин, объединяющий несколько заболеваний: врожденный ихтиоз (фетальный ихтиоз), небуллезную врожденную ихтиозиформную эритродермию Брока, буллезную врожденную ихтиозиформную эритродермию, сцепленный с X-хромосомой ихтиоз.

Характер биохимического дефекта не установлен. Обнаружены врожденная иммунопатология, недостаточность витаминов А и Е, но вряд ли можно считать это причинами данного заболевания.

**Фетальный ихтиоз** (плод Арлекина) — самая тяжелая форма заболевания. Характер наследования — аутосомно-рецессивный. Уже в момент рождения имеется генерализованное поражение кожного покрова: ребенок как бы покрыт твердым беловато-серым панцирем, который затем становится коричнево-серым с глубокими трещинами (панцирь будто трескается). Кожа напоминает змеиную, веки вывернуты (эктропион), рот зияет («рыбий рот»), нос, уши, кисти и стопы, волосы и ногти деформированы. Часто отмечаются пороки развития внутренних органов, глаз, головного мозга. Движения ребенка, сосание, дыхание затруднены.

Смерть ребенка наступает в первые недели жизни от присоединения вторичной инфекции, часто с генерализацией.

Вариантом фетального ихтиоза является *фетальный ихтиоз типа коллоидовидного ребенка*. Заболевание протекает немного легче.

Внешний вид кожи ребенка напоминает пергаментную бумагу. Уже при рождении младенец покрыт блестящей сероватой, а затем желтоватой

пленкой, что приводит к деформации лица и пальцев (между пальцами могут быть мембраны, перфорированные волосами).

Дети с некоторыми наследственными заболеваниями (синдром Шегрена–Ларсона, неонатальная форма болезни Гоше) внешне напоминают коллоидовидного ребенка [5].

**Небуллезная врожденная ихтиозиформная эритродермия Брока** — врожденный ихтиоз средней степени тяжести, обычно наследуемый аутосомно-доминантно. С рождения или на ранние сутки жизни выявляют генерализованную эритродермию и характерную инфильтрацию кожных покровов. Эритема максимально выражена в складках кожи, вначале гладкой и блестящей, а затем с крупными роговыми чешуйками, шелушением. Впоследствии на ладонях, подошвах, лице, сгибаемых поверхностях конечностей развивается гиперкератоз. Лицо новорожденного приобретает маскообразный вид, прогрессируют эктропион, деформация ушных раковин.

Одним из вариантов течения заболевания является форма с поздним началом, называемая *Ichtyosis congenita tarda*, когда в периоде новорожденности на коже отмечается только шелушение, а в более старшем возрасте появляется гиперкератоз.

**Тяжелые фетальные формы эритродермии Брока** наследуются аутосомно-рецессивно и протекают по типу плода Арлекина.

**Течение** небуллезной формы эритродермии варьируется от легко протекающих форм до упорно рецидивирующих.

**Буллезная врожденная ихтиозиформная эритродермия** — врожденный ихтиоз, наследуемый по аутосомно-доминантному типу.

В первые дни жизни на коже лица, туловища, конечностей (больше в местах естественных складок), при трении и спонтанно появляются эритродермия, пузыри, крупнопластинчатое шелушение, гиперкератоз ладоней и стоп. В тяжелых случаях пузыри распространены тотально. Быстро присоединяется вторичная инфекция, ребенок может погибнуть от сепсиса. При нетяжелых локальных формах поражения кожи практически исчезают к 3–4 годам, но у некоторых больных сохраняются вплоть до пубертата.

**Сцепленный с X-хромосомой ихтиоз** встречается только у мальчиков. В периоде новорожденности данное заболевание проявляется в виде гиперкератоза. В дальнейшем сохраняется пластинчатое шелушение, сухость и шероховатость кожи по передней поверхности голеней, на лице, шее, в подмышечных впадинах, локтевых и подколенных складках. Чешуйки имеют грязно-коричневый цвет.

**Течение** сцепленного с X-хромосомой ихтиоза доброкачественное, хотя длительное, с периодами обострений и ремиссий.

**Лечение** врожденного ихтиоза носит симптоматический характер и состоит из местной и общей терапии, принципы которой изложены ранее при описании лечения БЭ. Оправданным считается раннее назначение

преднизолонотерапии. Стартовая доза преднизолона — 2 мг/кг/сут в течение 2 нед., затем дозу снижают до 1,5 мг/кг/сут (тоже на 2 нед.), а затем в зависимости от полученного эффекта лечение отменяют либо оставляют в поддерживающей дозе — 1 мг/кг/сут (также в течение 2 нед.).

Хороший эффект оказывает антиоксидантная терапия витаминами А и Е, более старшим детям назначают **акутан** (производное ретиноевой кислоты).

Показано назначение иммунотерапии [5].

### **Адипонекроз**

**Адипонекроз** — это очаговый некроз подкожной жировой клетчатки.

Клинически заболевание проявляется как хорошо отграниченные плотные инфильтраты фиолетово-красного цвета, безболезненные, от 1 до 5 см в диаметре, которые локализуются чаще на спине, ягодицах, конечностях. Обычно возникновению подобных узлов предшествует факт сдавления (возможно, как следствие акушерских пособий), внутриматочная гипоксия, переохлаждение. Общее состояние ребенка не нарушено.

Гистологически в месте инфильтратов обнаруживают гранулематозную реакцию (фибробласты, гистиоциты, эпителиоидные клетки) с последующим фиброзом, иногда — кальцификацией.

Прогноз благоприятный: обычно эти очаговые изменения исчезают самопроизвольно в течение нескольких недель – месяцев. Очень редко в центре инфильтратов появляется размягчение, а затем их вскрытие с выделением небольшого количества крошковидной массы.

Лечения обычно не требуется. Можно назначить физиотерапевтические процедуры с эффектом сухого тепла (СВЧ, соллюкс). Показана антиоксидантная терапия [5].

### **Склередема и склерема**

**Склередема** — форма отека в области бедер, икроножных мышц, гениталий, ладоней и подошв, реже — тотально, с прогрессирующим уплотнением кожи и подкожного жирового слоя.

Кожа бледно-цианотичная, напряженная, прохладная, плохо собирается в складку, на месте надавливания образуются ямки.

Этиологическим моментом считается переохлаждение, фоном — гипоксия, ишемия, инфекция (последняя присутствует не всегда). Группу риска по развитию данной патологии составляют недоношенные, дети с пренатальной гипотрофией, морфофункциональной незрелостью.

Склередема появляется на 2–4-й день жизни. Общее состояние ребенка очень тяжелое: выражены признаки угнетения ЦНС, гипотермия, брадикардия, брадипноэ.

Прогноз определяется течением основного заболевания.

Специфического лечения нет.

**Склерема** — тяжелое заболевание кожи и подкожной жировой клетчатки, возникающее в конце 1-й – начале 2-й нед. жизни.

Заболевание появляется у недоношенных детей, может быть одним из признаков гипотермии или развиваться без нее. Как правило, склерема рассматривается как инфекционный коллагеноз, является одним из проявлений сепсиса у недоношенных детей (чаще граммотрицательного).

Уплотнения кожи и подкожной клетчатки локализуются на голенях, бедрах, лице, туловище, верхних конечностях и всегда отсутствуют на ладонях, подошвах, гениталиях. Кожу в складку в местах уплотнений собрать невозможно из-за «каменной» жесткости, ямки при пальпации не образуются. Кожа над уплотнениями бледная, цианотичная, холодная на ощупь; лицо маскообразное. Ребенок практически не способен самостоятельно двигаться и вытянут, как прут. Общее состояние крайне тяжелое, имеются признаки септичности (часто с очагами — пневмонией, менингитом, энтероколитом); сепсис протекает по гиперергическому типу.

Гистологически в подкожном жировом слое определяется повышенное количество триглицеридов, насыщенных жирных кислот (пальмитина и стеарина) при отсутствии признаков локального воспаления. Вероятно, это может быть расценено как одно из проявлений системной воспалительной реакции при сепсисе.

**Лечение** состоит из комплексной терапии инфекционного процесса: лечения септического состояния и выполнения основных принципов общего ухода.

Прогноз определяется течением основного заболевания [5].

### **Кожные аллергические заболевания**

Клинические проявления пищевой аллергии отличаются полиморфизмом. У детей первого года жизни пищевая сенсibilизация обычно является стартовой, а шоквым органом чаще всего становится кожа.

Пищевые (реже — медикаментозные) аллергены могут вызывать развитие атопического дерматита, крапивницы, отека Квинке, многоформной экссудативной эритемы и др.

**Атопический дерматит (синдром атопической экземы/дерматита)** — хроническое воспалительное заболевание кожи с возрастными особенностями клинических проявлений, характеризующееся экссудативными и/или лихеноидными высыпаниями, кожным зудом и частым инфицированием.

**Классифицируют атопический дерматит:**

1. По **возрастным стадиям**:

– на младенческую форму (от рождения до 2 лет; у детей первого года жизни также выделяют варианты: себорейный (чешуйчатый) и нуму-

лярный (пятнистые элементы с корочками и конкретной локализацией на щеках, ягодицах, конечностях));

- детскую (от 2 до 10–12 лет);
- подростковую (взрослая; после 12 лет).

2. **Течению болезни:**

- на острый период (острые воспалительные изменения на коже);
- подострый период (уменьшение воспаления);
- период клинической ремиссии (полной и неполной);
- клиническое выздоровление (отсутствие симптомов болезни в течение 3–7 лет);

3. **Степени тяжести патологического процесса:**

- на легкую;
- среднюю;
- тяжелую.

4. **Распространенности:**

- на локальный (ограниченный) (поражение кожи в одной изолированной области общей площадью не более 5 %);
- распространенный (площадь поражения — более 5 % кожи);
- диффузный (поражение всей поверхности кожи, за исключением ладоней и носогубного треугольника).

5. **Клинико-этиологическим вариантам сенсibilизации** — на пищевую, бытовую, клещевую, грибковую, пыльцевую, поливалентную аллергию.

У детей раннего возраста преобладает экссудативная форма атопического дерматита. Поскольку в задачи данного издания не входит освещение самого заболевания в целом, то остановимся лишь на **младенческой** его форме.

Наиболее частой причиной аллергических кожных проявлений у детей грудного возраста является **молочная сенсibilизация**. Провокационными моментами в данном отношении могут быть злоупотребление матерью молочными продуктами во время беременности (внутриутробная сенсibilизация), избыточное употребление матерью молока и молочных продуктов в период лактации, ранний перевод ребенка на искусственное вскармливание.

**Клиническая картина.** Атопический дерматит характеризуется появлением на коже лица (щеки, лоб), волосистой части головы участков гиперемии, отека, а затем везикул с прозрачным содержимым, т. е. процесс носит характер эритематозно-везикулезного эпидермодерматита. Везикулы лопаются, вызывая обильное мокнутие кожи, что сопровождается зудом и сильным беспокойством ребенка. Обычно эволюция кожных проявлений при атопическом дерматите неизменна: эритема → папула (узелок) → везикула → эрозия → корочка → шелушение. Последовательно в процесс могут вовлекаться сгибательные поверхности конечностей, места естественных скла-

док, грудь, спина. Распространение патологического процесса оценивается в процентах: площадь ладони ребенка составляет приблизительно 1 % поверхности его тела. Характерно, что даже при распространенном процессе кончик носа и носогубный треугольник остаются интактными.

У некоторых детей ранними проявлениями атопического дерматита являются себорейные чешуйки на коже головы или упорные опрелости (при условии тщательного ухода).

У детей с атопическим дерматитом отмечается склонность к развитию кожных инфекций, вызванных золотистым стафилококком, стрептококком, дрожжевыми грибами. В данном случае необходима дифференциальная диагностика между стафило-, стрептодермиями, кандидозными поражениями кожи [2, 3].

Основным морфологическим элементом **крапивницы** является волдырь розового цвета от нескольких миллиметров до нескольких сантиметров.

Гистологически волдырь — это четко ограниченный участок отека дермы в результате повышения проницаемости сосудов микроциркуляторного русла.

Обычно волдыри имеют неправильную форму, эритематозные фестончатые края. Появление новых волдырей возможно в течение нескольких дней. Крапивница сопровождается сильным зудом, что вызывает сильное беспокойство у детей.

**Отек Квинке** — это гигантская крапивница, для которой характерно вовлечение в процесс подкожной жировой клетчатки и слизистых оболочек дыхательной, пищеварительной, мочеполовой систем. У грудных детей отек Квинке обычно развивается в области лица, половых органов, кистей, стоп. Одновременно возникает припухлость суставов, отек слизистых гортани и желудочно-кишечного тракта. Отек гортани проявляется кашлем, осиплостью голоса, затруднением дыхания (при несвоевременно оказанной помощи младенец может погибнуть от асфиксии!). Отек слизистой желудочно-кишечного тракта проявляется мучительными коликообразными болями в животе, рвотой. У детей раннего возраста возможна клиника пареза кишечника.

**Многоформная экссудативная эритема** обычно носит полиэтиологический характер (пищевая и медикаментозная сенсibilизация).

Выделяют небуллезную и буллезную формы заболевания.

**Небуллезная форма** встречается чаще у детей раннего возраста, характеризуется симметричными эритематозно-цианотичными пятнами или уплощенными папулами, имеющими тенденцию к центробежному росту (элементы увеличиваются в размере, центральная часть их западает, а периферический валик приобретает цианотичный оттенок). Новые элементы могут появляться в течение 2–4 дней.



**Буллезная форма** характеризуется появлением разнокалиберных пузырей с серозно-геморрагическим содержимым, которые, впоследствии вскрываясь, образуют эрозии. Данная форма сопровождается симптомами общей интоксикации, лихорадкой.

Одним из вариантов многоформной экссудативной эритемы является **синдром Стивенса–Джонсона**. Это крайне тяжелое состояние характеризуется одновременным появлением эритематозных высыпаний и множественных буллезных элементов с отслойкой эпидермиса и поражением слизистых оболочек полости носа, глаз, половых органов, мочеполовой системы и желудочно-кишечного тракта. Синдром сопровождается выраженной интоксикацией с развитием синдрома системного воспалительного ответа. Напоминает ожоговую болезнь, часто осложняется дерматогенным сепсисом. Прогноз очень неблагоприятный.

**Лечение кожных аллергических заболеваний** у детей грудного возраста многокомпонентное, включающее диетотерапию, режимные моменты, медикаментозную терапию.

**Диетотерапия у детей грудного возраста.** Идеальным продуктом питания для грудных детей при пищевой аллергии является материнское молоко. Перевод на искусственное вскармливание может способствовать прогрессированию болезни, создавая тем самым серьезные трудности при введении продуктов и блюд прикорма.

Питание кормящей матери должно быть рациональным и сбалансированным по основным пищевым ингредиентам. При наличии гиперчувствительности к какому-либо продукту питания должна быть произведена адекватная замена на другой.

Наиболее частый продукт, требующий исключения из рациона кормящей женщины, — коровье молоко, которое можно заменить козьим. Если симптомы пищевой аллергии сохраняются, оправдан перевод матери на безмолочную диету.

При невозможности грудного вскармливания детей с пищевой аллергией их переводят на адаптированные гипоаллергенные заменители грудного молока. В настоящее время наиболее эффективными при аллергии к белкам коровьего молока признаны лечебные смеси с высокой степенью гидролиза белка (Алфаре, Нутрилон Пепти СЦТ, Прегестимил). В особых случаях при аллергии к белкам коровьего молока и непереносимости гидролизатов рекомендуются смеси на основе аминокислот.

При введении прикормов и корригирующих добавок детям с пищевой аллергией необходимо использовать продукты с низким аллергизирующим потенциалом, отдавая предпочтение продуктам промышленного производства, изготовленным из экологически чистого сырья и имеющим высокую биологическую ценность.

**Организация гипоаллергенного быта, адекватного ухода.** На фоне пищевой аллергии у детей первого года жизни может формироваться бытовая и пыльцевая сенсibilизация. В связи с этим важно устранить или минимизировать влияние аллергенов, окружающих ребенка.

При уходе за кожей ребенка родители должны помнить о необходимости ее увлажнения (гидратирующие кремы, гигиенические ванны с липидовосстанавливающими гелями, мыла с колд-кремом).

**Медикаментозная терапия.** Препаратами выбора при пищевой аллергии являются антигистаминные препараты (у детей грудного возраста чаще используют 1-е поколение антигистаминных препаратов: фенкарол, супрастин, фенистил, пипольфен, задитен, перитол). Недостатком данной группы является их способность проникать через гематоэнцефалический барьер, а также их седативный эффект.

Местные противовоспалительные средства применяют для подавления хронического аллергического воспаления в шоковом органе — коже. Существуют нестероидные и стероидные топические противовоспалительные средства.

Нестероидные средства представлены препаратами кромоглициловой кислоты (спреи для лечения аллергического конъюнктивита и ринита) и пимекролимуса (Элидел — крем).

Для лечения атопического дерматита применяются топические стероиды 1-го (в виде 0,1–1%-ного крема и мази гидрокортизона) и 3-го классов активности (метилпреднизолон ацепонат в виде эмульсии, крема и мази «Адвантан»). Последний обладает высокой противовоспалительной активностью, низким системным эффектом, разрешен к применению с 6-месячного возраста.

При генерализованной крапивнице, отеке Квинке антигистаминные препараты вводят парентерально, системные глюкокортикоиды назначаются из расчета от 2 мг/кг сут (по преднизолону). Суточная доза гормонов может достигать до 10 мг/кг/сут при многоформной экссудативной эритеме. При синдроме Стивенса–Джонсона показана пульс-терапия глюкокортикостероидами: за 30–60 мин внутривенно вводится 10–15 мг/кг стероидов, а суточная доза достигает 20–30 мг/кг [2, 3].

## Литература

1. *Альбанова, В. И.* Клиническая характеристика доминантного дистрофического буллезного эпидермолиза / В. И. Альбанова // Вестн. дерматологии и венерологии. 1994. № 1. С. 48–52.
2. *Войтова, Е. В.* Диетотерапия при аллергических болезнях у детей. Современные принципы и тактика : учеб.-метод. пособие / Е. В. Войтова, Л. М. Беляева, Н. В. Микульчик. Минск : БелМАПО, 2008. 35 с.
3. *Жерносек, В. Ф.* Пищевая аллергия у детей первого года жизни : учеб.-метод. пособие / В. Ф. Жерносек, Т. П. Дюбкова. Минск, 2006. 43 с.
4. *Ткаченко, А. К.* Современные аспекты клиники, диагностики, лечения внутриутробных инфекций у новорожденных : учеб.-метод. пособие / А. К. Ткаченко. 3-е изд., испр. и доп. Минск : БГМУ, 2007. 66 с.
5. *Шабалов, Н. П.* Болезни кожи, подкожной клетчатки, пуповинного остатка и пупочной ранки / Н. П. Шабалов, Д. О. Иванов // Неонатология : в 2 т. / под ред. Н. П. Шабалова. М. : МЕДпресс-информ, 2009. Т. 1. С. 706–733.
6. *Bruckner, T. L.* Epidermolysis bullosa hereditary / T. L. Bruckner // Hautarzt. 1995. Vol. 46. P. 61–72.

## Оглавление

Список сокращений .....	3
Особенности состояния специфической и неспецифической защиты у новорожденных .....	3
Локализованные гнойные инфекции .....	4
Стафилодермии .....	5
Лечение .....	7
Стрептодермии .....	8
Лечение .....	9
Инфекционные и неинфекционные заболевания пупочной ранки .....	9
Кандидозы новорожденных .....	12
Неинфекционные наследственные заболевания кожи .....	13
Адипонекроз .....	21
Склередема и склерема .....	21
Кожные аллергические заболевания .....	22
Литература .....	27