

Д.В. Заславский, А.А. Сыдигов,
В.А. Охлопков, Р.А. Насыров

ПОРАЖЕНИЯ КОЖИ ПРИ БОЛЕЗНЯХ ВНУТРЕННИХ ОРГАНОВ

Иллюстрированное руководство для врачей

Под редакцией
профессора Д.В. Заславского



Москва
ИЗДАТЕЛЬСКАЯ ГРУППА
«ГЭОТАР-Медиа»
2020

ОГЛАВЛЕНИЕ

Авторский коллектив	6
Редакционная коллегия	7
Благодарности	7
Предисловие	8
Список сокращений и условных обозначений	10
Глава 1. Изменения кожи при заболеваниях внутренних органов	11
Изменения кожи при нарушении питания	11
Дерматологические симптомы болезни недостаточного питания	13
Белково-энергетическая недостаточность питания	18
Мальабсорбция	19
Неспецифические кожные симптомы мальабсорбции	21
Незаменимые жирные кислоты	30
Витамины	30
Минералы	40
Мальабсорбция, обусловленная кожными болезнями (дерматогенная энтеропатия)	49
Целиакия	49
Герпетиформный дерматит Дюринга	51
Болезнь Уиппла	54
Глава 2. Пищевод и желудок	55
Дерматозы, ассоциированные с дисфагией	56
Дерматозы, имеющие тенденцию к распространению в глотку и пищевод	58
Ороокулогенитальные синдромы	68
Диффузные болезни соединительной ткани	69
Глава 3. Кишечник	82
Воспалительная болезнь кишечника	82
Дерматозы, сочетающиеся с язвенным колитом и болезнью Крона	82
Реактивные дерматозы, ассоциированные с язвенным колитом и болезнью Крона	86
Дерматологические осложнения колостомии и илеостомии	91
Полипозы	92
Розацеа	95
Клинические формы розацеа	108
Глава 4. Желудочно-кишечный тракт	111
Изменения кожи при кровотечении из органов желудочно-кишечного тракта	111
Изменения кожи при злокачественных опухолях желудочно-кишечного тракта	114
Экзема	125
Клинические варианты экземы	129
Лечение	133
Глава 5. Гепатобилиарная система	138
Поражение кожи при болезнях печени	138
Хроническая болезнь печени	147

Цирроз печени	148
Заболевания, при которых возможно одновременное поражение кожи и печени	149
Влияние кожных заболеваний на печень	150
Медикаментозные повреждения печени	153
Дерматозы, ассоциированные с пищеварением	154
Острый панкреатит	155
Хронический панкреатит	155
Глава 6. Изменения кожи, ассоциированные с абдоминальной болью	157
Глава 7. Заболевания почек	166
Глава 8. Сердечно-сосудистая система	171
Глава 9. Легкие и диффузные болезни соединительной ткани	179
Дыхательная система	179
Легочные осложнения диффузных болезней соединительной ткани	182
Глава 10. Кровеносная система	184
Гематологические болезни	184
Изменения кожи при опухолевых заболеваниях кроветворной ткани (гемодермии)	187
Сосуды нижних конечностей	192
Глава 11. Болезнь «трансплантат против хозяина» и болезни органов эндокринной системы	193
Болезнь «трансплантат против хозяина»	193
Сахарный диабет	195
Заболевания гипофиза	200
Заболевания надпочечников	202
Заболевания паращитовидных желез	204
Эстрогены и прогестерон	206
Андрогенные гормоны	207
Щитовидная железа	208
Заболевание щитовидной железы и другие дерматозы	211
Гранулема кольцевидная	212
Приобретенные перфорационные заболевания кожи (перфорационные фолликулиты)	217
Пигментно-папиллярная дистрофия	221
Синдром множественной эндокринной неоплазии	221
Полиорганные нарушения эндокринной системы	222
Общая характеристика вульгарных акне	222
Факторы, влияющие на течение вульгарных акне	226
Клиническая картина	227
Дифференциальная диагностика	232
Принципы обследования пациентов с вульгарными акне	233
Клинические варианты вульгарных акне	233
Лечение акне	238
Средства дерматокосметики для лечения и профилактики акне	243
Глава 12. Слизистая оболочка рта	253
Глава 13. Эритродермии	258

Глава 14. Псориаз. Общая характеристика псориаза	273
Вульгарный псориаз и его клинические формы	278
Клинические варианты вульгарного псориаза	282
Особенности течения псориаза на отдельных участках тела	284
Лечение псориаза	286
Тактика терапии псориаза	286
Фототерапия псориаза	291
Общая медикаментозная терапия псориаза	291
Ретиноиды	293
Пустулезный псориаз	295
Локализованный пустулезный псориаз	296
Генерализованный пустулезный псориаз	299
Псориаз и ВИЧ-инфекция	303
Псориатический артрит	303
Псориаз ногтей пластинок	315
Глава 15. Нервная система	318
Глава 16. Психосоматические аспекты кожных болезней	321
Соматизированное расстройство	326
Дифференциальная диагностика	329
Структурное интервью по Кернбергу	331
Взаимодействие врача и пациента	334
Список литературы	336
Предметный указатель	340

АВТОРСКИЙ КОЛЛЕКТИВ

Заславский Денис Владимирович — доктор медицинских наук, профессор, профессор кафедры дерматовенерологии ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, главный дерматовенеролог и косметолог Минздрава России в Северо-Западном федеральном округе. Почетный член-корреспондент Французского дерматологического общества и Итальянской ассоциации дерматологов и венерологов, почетный член национальных обществ по дерматовенерологии Республики Беларусь, Республики Казахстан, Балтийской ассоциации дерматовенерологов Латвии, Литвы, Эстонии, Московского общества дерматовенерологов и косметологов им. А.И. Пospelова. Член совета директоров Европейской академии дерматологии и венерологии от России (EADV) и Европейского общества истории дерматологии и венерологии (ESHDV). Главный редактор международного научно-практического журнала «Дерматовенерология. Косметология», научный редактор и член редакционной коллегии научно-практического рецензируемого журнала «Вестник дерматологии и венерологии». Автор и соавтор более 300 научных работ, в том числе 17 монографий и руководств, 19 федеральных клинических рекомендаций, 8 изобретений в области дерматологии. Лауреат премии Michael Hornstein Европейской академии дерматологии и венерологии. Лауреат почетной медали им. В.М. Тарновского

Сыди́ков Акмал Абди́кахарович — доктор медицинских наук, старший преподаватель кафедры патологической анатомии с курсом судебной медицины ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, врач-дерматолог, патоморфолог, онколог. Член Европейской академии дерматологии и венерологии (EADV) и Европейского общества дерматологических исследований (ESDR). Автор и соавтор более 60 научных работ, в том числе 6 изобретений в области дерматологии, 5 учебно-методических пособий, одной федеральной клинической рекомендации, 3 монографий и 3 руководств. Номинант на премию Президента РФ в области науки и инноваций для молодых ученых 2018 г. Лауреат премии молодым ученым, молодым кандидатам наук вузов и академических институтов, расположенных на территории Санкт-Петербурга. Лауреат премии Michael Hornstein Европейской академии дерматологии и венерологии

Охлопков Виталий Александрович — доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой дерматовенерологии и косметологии Медицинской академии АО «Группа компаний “МЕДСИ”», врач-дерматовенеролог отделения «МЕДСИ Премиум». Автор и соавтор 130 научных статей, 11 методических рекомендаций и 3 изобретений

Насыров Руслан Абдуллаевич — доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой патологической анатомии с курсом судебной медицины ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, проректор по научной работе. Член президиума Российского общества патологоанатомов, заместитель главного редактора журнала «Педиатр». Автор более 300 научных работ, в том

числе соавтор 8 монографий и руководств, 14 изобретений. Автор положения о сосудистом генезе инфекционных заболеваний

РЕДАКЦИОННАЯ КОЛЛЕГИЯ

Оловянишников Иван Олегович — врач-дерматовенеролог ГБУЗ «Ленинградский областной центр специализированных видов медицинской помощи»

Садыков Аслан Игоревич — врач-дерматовенеролог Медицинского центра «XXI век»

Скрек Сергей Владиславович — кандидат медицинских наук, ассистент кафедры дерматовенерологии ФГБОУ ВО «Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова» Минздрава России, врач-дерматовенеролог, онколог

Трещевская Анастасия Алексеевна — врач-психиатр, психотерапевт, специалист по экстренной психологической помощи, руководитель психотерапевтической службы в Северо-Западном регионе по Ленинградской области

Чупров Игорь Николаевич — доктор медицинских наук, профессор кафедры патологической анатомии ФГБОУ ВО «Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова» Минздрава России

БЛАГОДАРНОСТИ

Авторы выражают свою признательность врачам клиники кожных болезней ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России Е.С. Маныловой, Е.С. Большаковой, О.К. Минеевой, Л.Н. Дроздовой, коллективу ГБУЗ «Ленинградский областной центр специализированных видов медицинской помощи» и лично заслуженному врачу Российской Федерации Б.Н. Никифорову, кандидату медицинских наук, доценту Ю.С. Егоровой, О.Д. Цыгановой, Я.Ю. Гурковской, Г.Л. Марьехе, Е.А. Камышановой, А.В. Федорченко, О.В. Галкиной, Л.И. Козловой, Е.И. Янкелевич, а также кандидату медицинских наук, доценту, председателю правления Московского общества дерматовенерологов и косметологов им. А.И. Пospelова В.С. Новоселову.

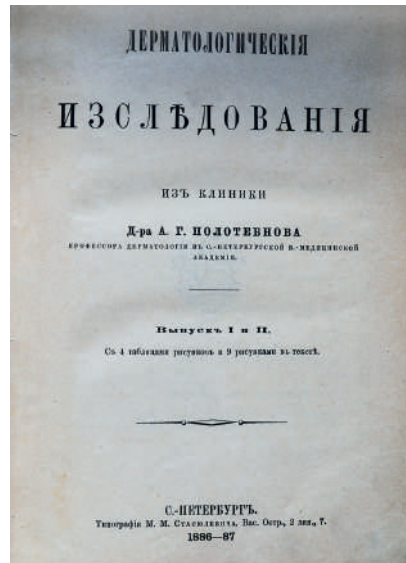
ПРЕДИСЛОВИЕ

Дорогие коллеги! В медицине давно принято рассматривать поражения кожи как отражение внутренних болезней. Этот глубокий подход был сформирован более века назад профессором А.Г. Полотебновым, и эта актуальность не изменилась до сих пор. Ученик Сергея Петровича Боткина, основатель российской дерматологии Алексей Герасимович Полотебнов прошел подготовку по дерматовенерологии в лучших клиниках Вены и Парижа, объединив знания разных школ дерматологии Европы, внес в отечественную дерматологию идеи нервизма. Междисциплинарный подход к пациенту, который начинается с оценки его внешнего вида и состояния кожного покрова, на сегодняшний день является наиболее грамотным ведением больных. Особое значение в диагностике соматических заболеваний имеют высыпания, локализованные на лице. «Дерматология, — писал А.Г. Полотебнов, — имеет самую тесную связь с патологией внутренних и нервных болезней... Без предварительной подготовки дерматолог в лучшем случае будет только жонглировать узелками, пузырьками, чешуями и пр., что ... в таком изобилии встречается в специальной современной литературе».

В наши дни дерматология сильно шагнула вперед по сравнению с другими медицинскими направлениями, и во многом благодаря нашим зарубежным коллегам из Европы и Америки, где сейчас доминирует доказательная медицина. Итак, в доказательной медицине (в Европе и Америке) никак не связывают заболевания кожи с болезнями внутренних органов (например, гастритом, язвой желудка, гепатитами А, В, С, дисбактериозом и др.). Несомненно, есть заболевания кожи, которые возникают вследствие болезней внутренних



Профессор Алексей Герасимович Полотебнов (25 января 1838 г. — 31 декабря 1907 г.)



Титульная страница книги «Дерматологические исследования из клиники доктора А.Г. Полотебнова» (1886–1887)

органов, но они проявляются лишь на поздних стадиях основного заболевания (примерами могут служить трофическая язва, диабетическая стопа, кольцевидная гранулема, липоидный некробиоз при сахарном диабете, герпетиформный дерматит Дюринга при целиакии и т.д.). Если известный ученый А.Г. Полотебнов после обучения в Европе пришел к мнению о взаимосвязи кожных болезней и заболеваний внутренних органов, то сами европейцы уже давно поменяли свои идеи относительно этой связи в сторону доказательной, никак не связанной с внутренними органами медицины.

Надеемся, что наш труд поможет врачам осмыслить вопросы доказательной медицины, так как всем известно, что кожа является самым большим иммунным органом и может болеть и выздоравливать сама.

Критерий истины есть практика, и ничто так не убеждает, как собственный опыт!

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ И УСЛОВНЫХ ОБОЗНАЧЕНИЙ

- ♣ — торговое наименование лекарственного препарата
- Ⓟ — лекарственное средство, не зарегистрированное в РФ

- АКТГ — адренкортикотропный гормон
- АПФ — ангиотензин-превращающий фермент
- АТФ — аденозинтрифосфат
- ВИЧ — вирус иммунодефицита человека
- ГК — гранулема кольцевидная
- ДНК — дезоксирибонуклеиновая кислота
- ЖКТ — желудочно-кишечный тракт
- ИЛ — интерлейкин
- МКБ-10 — Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра
- НПВП — нестероидный противовоспалительный препарат
- РНК — рибонуклеиновая кислота
- СКВ — системная красная волчанка
- СОЭ — скорость оседания эритроцитов
- УФЛ — ультрафиолетовые лучи
- УФЛ-А — ультрафиолетовые лучи типа А
- УФЛ-В — ультрафиолетовые лучи типа В
- УФО — ультрафиолетовое облучение
- ФНО α — фактор некроза опухоли α
- ЦНС — центральная нервная система

- CREST — кальциноз, синдром Рейно, нарушение перистальтики пищевода, склеродактилия, телеангиэктазии (*calcinosis, Raynaud's phenomenon, esophageal dysmotility, scleroderactyly, telangiectasias*)
- HLA — лейкоцитарные антигены главного комплекса гистосовместимости человека (от англ. human leukocyte antigens)
- Ig — иммуноглобулин (от англ. immunoglobulin)
- POEMS — пневмония, органомегалия, эндокринопатия, м-протеин и изменения кожи (*polyneuropathy, organomegaly, endocrinopathy, myeloma protein and skin changes*)

Глава 1

ИЗМЕНЕНИЯ КОЖИ ПРИ ЗАБОЛЕВАНИЯХ ВНУТРЕННИХ ОРГАНОВ

Кожные болезни не есть мох, обрастающий гранит.

А. Г. Полотебнов

Заболевания внутренних органов могут быть причиной различных неспецифических и в определенной степени специфических изменений кожи. К неспецифическим изменениям относятся зуд, сухость, приобретенный ихтиоз, нарушения пигментации, желтуха, дистрофии ногтей, выпадение волос и др. Эти изменения кожи, как правило, развиваются при серьезных заболеваниях внутренних органов, но иногда их можно использовать для ранней диагностики начальных стадий или скрыто протекающей патологии внутренних органов. Специфические изменения встречаются значительно реже, но имеют большое диагностическое значение в каждом конкретном случае. Обследование кожи у пациентов с системными заболеваниями является столь же необходимым, как и полное физикальное обследование дерматологических больных. Дерматологические признаки могут быть специфичными для того или иного заболевания внутренних органов и таким образом имеют диагностическое значение, либо являются ранним индикатором, указывающим на возможность поражения внутренних органов. В неотложных ситуациях, таких как кровотечение или острая абдоминальная боль, кожные симптомы могут помочь в принятии решения о необходимости оперативного лечения. В некоторых хронических случаях кожные симптомы могут быть ранним индикатором скрытых заболеваний внутренних органов, например рака (так называемые паранеопластические дерматозы). Многие хронические дерматозы являются полигенными заболеваниями и становятся клинически выраженными (переходят из генотипической стадии в фенотипическую) под влиянием различных внешних и внутренних факторов, среди которых определенную роль играют системные заболевания внутренних органов. Среди внутренних факторов важную роль играют заболевания желудочно-кишечного тракта (ЖКТ), своевременное выявление которых имеет большое значение для патогенетического, а иногда и этиологического лечения дерматозов.

ИЗМЕНЕНИЯ КОЖИ ПРИ НАРУШЕНИИ ПИТАНИЯ

Питание — процесс поступления, переваривания и усвоения в организме веществ, необходимых для покрытия его энергетических трат, построения и

обновления тканей и регуляции функций организма. Питательные вещества (син. нутриенты) — органические и неорганические вещества, входящие в состав пищевых продуктов и используемые организмом человека для обеспечения своей деятельности.

Питательные вещества подразделяют на микронутриенты и макронутриенты. Микронутриентами являются белки, жиры, углеводы, а также натрий, кальций, калий, марганец, фосфор, сера. Микронутриенты представляют собой присутствующие в пище микроэлементы массой от $n \times 10^{-2}$ до $n \times 10^{-5}$ и меньше (железо, молибден, магний, цинк, хлор, медь и др.), регулярное поступление которых в организм с водой и/или пищей необходимо для поддержания нормальной жизнедеятельности организма. Они входят в состав ферментов, витаминов, гормонов и других биологически активных веществ. Правильное питание включает сбалансированное потребление основных пищевых макронутриентов в сочетании с необходимыми питательными микронутриентами. Клинические проявления болезни, связанной с нарушением питания, чаще всего появляются при дефиците питательных веществ, реже — вследствие нарушения необходимого баланса между различными питательными веществами, иногда — с избыточным их потреблением.

Недостаточное поступление в организм необходимых питательных веществ чаще всего бывает связано с голоданием, алкоголизмом и употреблением в пищу других вредных субстанций. В группу риска входят люди с различными нарушениями питания, необычными диетическими пристрастиями или находящиеся на парентеральном питании. Гиперкатаболические состояния, такие как рак, вирус иммунодефицита человека (ВИЧ), болезни печени и почек и некоторые другие болезненные состояния, например карциноидный синдром, могут быть причиной дефицитов питательных веществ, несмотря на очевидное нормальное потребление пищи. Выраженный дефицит питательных веществ может развиваться при мальабсорбции, вызываемой рвотой, диареей, заболеваниями ЖКТ, такими как кистозный фиброз, воспалительная болезнь кишечника, целиакия, а также после желудочно-кишечных хирургических вмешательств. Нормальное усвоение питательных веществ может быть нарушено за счет сопутствующих генетических заболеваний обмена веществ, дефектов ферментных систем, болезни печени и побочных эффектов лекарственных препаратов. Некоторые препараты могут нарушать усвоение питательных веществ. Повышенная потребность в нутриентах может возникать в периоды внезапного увеличения массы тела, например при усиленном росте или выздоровлении от болезни. Эти факторы могут приводить к относительным дефицитам, что, например, наблюдается у пациентов, длительно находящихся на парентеральном питании, у которых может возникать дефицит цинка или селена.

Синдромы избыточного питания обычно развиваются при нарушении диеты или ятрогенного повышенного приема питательных веществ. У пациентов с риском возникновения дефицита одного питательного агента могут одновременно появляться другие сочетанные дефициты.

Обследование пациента с подозрением на недостаточное питание должно начинаться с анамнеза заболевания: особенности диеты, употребление алкоголя, прием лекарственных препаратов, перенесенные болезни, наличие

семейных заболеваний. При проведении полного физикального обследования следует выполнить тщательное исследование кожи, особое внимание нужно обратить на состояние волос, ногтей и слизистых оболочек. В большинстве случаев кожные симптомы недостаточного питания разнообразны, неспецифичны и обусловлены комбинированным дефицитом различных веществ; иногда имеются относительно изолированные дефициты того или иного питательного вещества (микроэлемента, витамина и т.п.), что может быть связано с нарушением абсорбции или метаболизма в связи ферментными или генетическими факторами.

Дерматологические симптомы болезни недостаточного питания

Изменения волос:

- алопеция (рис. 1.1):
 - голодание у взрослых людей;
 - анорексия;
 - дефицит биотина;
 - булимия;
 - дефицит незаменимых жирных кислот;
 - дефицит железа;
 - маразм;
 - интоксикация селеном;
 - интоксикация витамином А;
 - витамин D-резистентный рахит II типа;
- изменение стержня волоса:
 - дефицит меди;
 - дефицит витамина С;
- изменение цвета волос:
 - квашиоркор;
 - дефицит марганца;



Рис. 1.1. Алопеция. Диффузное выпадение волос на всех зонах волосистой части головы

- дефицит селена;
- интоксикация селеном;
- дефицит витамина В₁₂.

Фолликулярный гиперкератоз (рис. 1.2):

- дефицит незаменимых жирных кислот;
- голодание;
- дефицит витамина А;
- дефицит комплекса витаминов группы В;



Рис. 1.2. Фолликулярный гиперкератоз. Фолликулярные папулы, покрытые роговыми чешуйками в области плеча



Рис. 1.3. Изменение ногтей: меланонихия и ониходистрофия у ребенка

- дефицит витамина С;
- дефицит витамина Е.

Изменения ногтей (рис. 1.3):

- анорексия;
- квашиоркор;
- дефицит селена;
- интоксикация селеном;
- интоксикация витамином А.

Кожные симптомы:

- дефицит биотина;
- квашиоркор;
- маразм;
- дефицит витамина А;
- интоксикация витамином А.
- ксероз.

Гипопигментация (рис. 1.4):

- дефицит биотина;
- дефицит меди;
- квашиоркор.

Гиперпигментация (рис. 1.5):

- каротинемия;
- избыточный прием железа;
- квашиоркор;
- ликопенемия;
- дефицит витамина В₁₂.

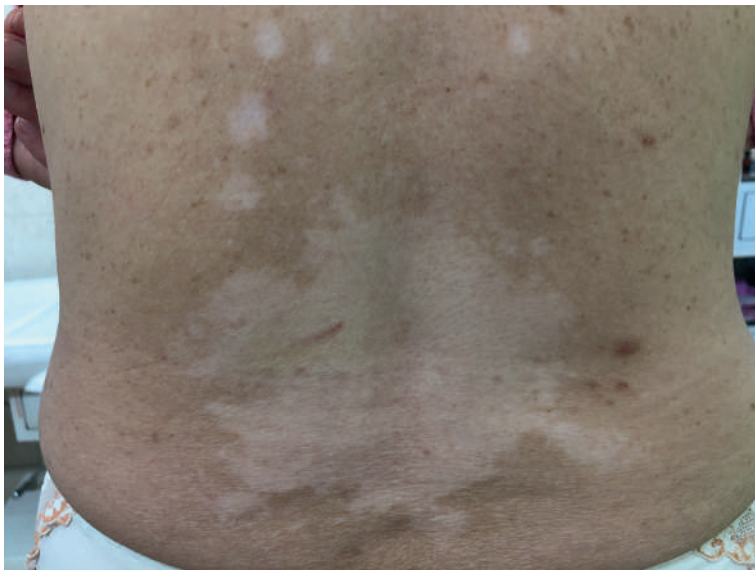


Рис. 1.4. Гипопигментация. Крупные очаги гипопигментации в области нижней части спины и поясницы



Рис. 1.5. Гиперпигментация. Очаги гиперпигментации в аногенитальной области и на больших половых губах с заходом на слизистую оболочку вульвы



Рис. 1.6. Себорейный дерматит. Эритематосквамозные очаги высыпаний на крыльях носа, в области усов, на щеках

Дерматит:

- себорейный дерматит (рис. 1.6):
 - дефицит пиридоксина;
 - дефицит рибофлавина;
- периорифициальный дерматит (рис. 1.7):
 - дефицит биотина;
 - дефицит незаменимых жирных кислот;
 - дефицит цинка;
- акральный дерматит: дефицит цинка;
- фотодерматит: дефицит ниацина;
- другие дерматиты:
 - дефицит фолата;
 - дефицит марганца.

Пурпура (рис. 1.8):

- дефицит витамина С;
- дефицит витамина К.



Рис. 1.7. Периорифициальный дерматит. Множественные папулы, эритематосквамозные пятна в области носогубного треугольника



Рис. 1.8. Пурпура Бейтмана. Монетовидное геморрагическое пятно темно-бордового цвета в области предплечья

Изменения оральной и периоральной областей:

- булимия нервная;
- квашиоркор;
- дефицит рибофлавина;
- интоксикация селеном;
- дефицит витамина В₁;
- интоксикация витамином А;
- дефицит витамина В₁₂;
- дефицит витамина С;
- дефицит цинка.

Офтальмологические осложнения:

- дефицит биотина;
- дефицит витамина А;
- дефицит витамина С.

Белково-энергетическая недостаточность питания

Белково-энергетическая недостаточность питания (protein-energy malnutrition, PEM) — болезненное состояние, обусловленное недостатком пищевых веществ или калорийности питания. Клинические проявления этого состояния зависят от степени белковой и калорийной недостаточности (алиментарная дистрофия различной степени, квашиоркор, маразм).

Белково-энергетическая недостаточность питания может возникать у взрослых людей, страдающих тяжелыми системными заболеваниями, некоторыми расстройствами питания, такими как нервная анорексия, а также у пациентов преклонного и старческого возраста. Она описана у 25–50% взрослых людей, получающих диализ; у пациентов, подвергшихся бариатрической хирургии (bariatrics — область медицины, занимающаяся разработкой методов профилактики и лечения ожирения). Изменения кожи у взрослых пациентов с белково-энергетической недостаточностью питания обычно выражены слабо и неспецифичны, чаще выявляются ксероз или приобретенный ихтиоз, гиперпигментация кожи лица, реже — дистрофические изменения и выпадение волос.

Маразм алиментарный — тяжелая форма алиментарной дистрофии. Причиной является тяжелая и длительная белково-калорийная недостаточность вследствие голодания. Предрасполагающим фактором служит дефицит цинка. Маразм чаще всего развивается у голодающих детей и тяжело болеющих взрослых людей; характеризуется задержкой физического развития, нарушениями пигментации кожи, кишечного всасывания и психическими расстройствами. Маразм в типичных случаях развивается у детей младше одного года. Кожа у этих пациентов сухая, тонкая, вялая, морщинистая; вследствие отсутствия подкожной жировой клетчатки человек выглядит истощенным. Волосы растут медленно, они тонкие, нежные, легко ломаются и выдергиваются, быстро возникает алопеция. Ногти дистрофичные, поперечно исчерченные. Исчезновение подкожного жира на лице делает лицо ребенка старческим, приобретающим сходство с мордой обезьяны (monkey face). Иногда появляются язвы кожи.

Квашиоркор (kwashiorkor на языке коренного населения Ганы означает «золотой мальчик», или «красный мальчик») — синдром нарушения питания, имеющий характерные кожные изменения, обусловленные тяжелым белковым голоданием при относительном увеличении потребления углеводов. Симптомы квашиоркора возникают в возрасте между 6 мес и 5 годами. Главные признаки — задержка физического и умственного развития ребенка, отеки и мышечная слабость. Заболевание начинается постепенно. Ребенок теряет аппетит, становится апатичным, малоподвижным. Отеки вначале появляются на тыльной поверхности стоп, затем распространяются на голень, бедра, ягодицы. В тяжелых случаях отеки становятся генерализованными. В крупных складках и на шее возникают участки депигментации. Наряду с депигментацией наблюдается гиперпигментация кожи с неровными контурами, которые располагаются преимущественно в местах давления. Волосы сухие и тусклые, могут становиться коричневыми. Кожа вначале красная, а затем пурпурная или коричневато-красная, отмечается выраженная эксфолиация. Легкие случаи квашиоркора у пациентов старческого возраста имеют признаки приобретенного ихтиоза.

МАЛЬАБСОРБЦИЯ

Мальабсорбция является основной причиной недостаточного поступления в организм питательных веществ, сочетающегося с повышенной экскрецией жиров с фекалиями (стеатореей). Мальабсорбция может приводить к различной степени недостаточности белков, минералов, микроэлементов, жирорастворимых витаминов, углеводов и воды. Важной причиной мальабсорбции является диарея, которая может возникать при различных сочетанных заболеваниях, характеризующихся поражением внутренних органов и кожи: ангионевротический отек, карциноид, мастоцитоз, глюкагонома, панкреатит, рак кишечника, язвенный колит и болезнь Крона. В этих случаях вызванная заболеваниями внутренних органов мальабсорбция может быть причиной различных неспецифических изменений кожи, таких как зуд, сухость, приобретенный ихтиоз, нарушения пигментации, желтуха, дистрофии ногтей, выпадение волос и др.

Основные причины мальабсорбции (Owens S.R., 2007):

- хелатные субстанции в желудке: фитаты (соли миоинозитолгексафосфорной или фитиновой кислоты);
- недостаточная активность пищеварительных ферментов: болезни поджелудочной железы (панкреатит, муковисцидоз);
- формирование дефектных мицелл (новолат. *micella*, уменьшительное от лат. *mica* — крошка, крупинка);
- обструктивная желтуха, цирроз печени;
- дисбактериоз;
- резекция желудка (недостаточная секреция соляной кислоты);
- синдром слепой петли (стриктуры, хирургические слепые петли, склеродермия, диабетическая энтеропатия);
- кишечный рефлюкс (кишечная фистула, значительная резекция части тонкой кишки);

- агаммаглобулинемия;
- дефектная ферментная или моторная функция кишечника:
 - дефицит дисахаридазы;
 - целиакия;
 - энтеропатический акродерматит (дефицит цинка);
 - пеллагра (болезнь Хартнупа);
- нарушение всасывания:
 - резекция кишечника и операция обходной кишки;
 - болезнь Крона;
 - пернициозная анемия;
- взаимосвязь с лимфатической системой кишечника:
 - лимфангиэктазия;
 - туберкулезный мезентериальный аденит;
 - болезнь Ходжкина;
- неадекватные транспортные механизмы крови: абеталипопротеинемия;
- другие:
 - узелковый полиартериит;
 - красная волчанка;
 - амилоидоз;
 - мастоцитоз;
 - сахарный диабет;
 - синдром Золлингера–Эллисона;
 - энтеропатия экссудативная;
 - гипертиреоз;
 - гипотиреоз;
 - синдром Кронкайта–Канады;
 - дерматогенная энтеропатия.

Кожные изменения, обусловленные мальабсорбцией. Кожные изменения, вызываемые мальабсорбцией, могут быть неспецифическими, являющимися следствием истощения или общего заболевания, и специфическими, обусловленными дефицитом некоторых витаминов или минералов, например при дефиците цинка или витамина А.

- Неспецифические кожные изменения:
 - изменения качества кожи;
 - нарушение текстуры и эластичности кожи;
 - изменения качества и роста волос;
 - дистрофии ногтей;
 - зуд;
 - приобретенный ихтиоз;
 - нарушения цвета кожи;
 - экземопоподобные и псориазиформные изменения кожи.
- Изменения кожи, возникающие при дефиците определенных веществ, таких как:
 - незаменимые жирные кислоты;
 - витамины А, D, К, В₁, В₂, В₃, В₆, В₁₂, С;
 - микроэлементы — железо, цинк, сера, медь, селен, марганец.

Неспецифические кожные симптомы мальабсорбции

Изменение качества кожи. Бледность, сухость, утолщение, шелушение, нередко сочетающиеся с зудом, являются неспецифическими признаками качественного изменения кожи у пациентов с мальабсорбцией, хроническими заболеваниями почек или печени. Эти симптомы часто сочетаются с истончением волос и ногтей, а также с гиперпигментацией.

Нарушение текстуры и эластичности кожи. По мере истощения человека кожа истончается вследствие исчезновения коллагена, этот эффект усиливается за счет уменьшения подкожной жировой клетчатки. Эластичность кожи резко снижается, складки кожи после растяжения к нормальному состоянию не возвращаются.

Изменения качества и роста волос. Изменения волос и ногтей являются частым симптомом мальабсорбции. Причины этих изменений, как правило, остаются неясными, иногда у пациентов определяется дефицит белка, железа, цинка и фолиевой кислоты, не исключается многофакторный генез дистрофий. Нарушения питания приводят к замедлению роста волос, их более легкому выпадению и изменению цвета (они становятся серыми). Диаметр корня волоса и пропорция волос в стадии анагена уменьшаются. Возможно появление пушковых волос. Тотальное парентеральное питание может сочетаться с потерей волос и пигментацией остающихся волос. Рахит II типа, зависящий от витамина D, сочетается с тотальной алопецией. При выраженной белково-энергетической недостаточности (квашиоркор) возможно чередование белых и черных прядей волос.

Дистрофии ногтей (рис. 1.9). При нарушении питания и мальабсорбции замедляется рост ногтей, отмечаются истончение и повышенная ломкость ногтевых пластинок, в них появляются трещины, развиваются разнообразные дистрофии. Возможны множественные пигментации ногтевых пластинок.



Рис. 1.9. Ониходистрофия. Ониходистрофия и гиперкератоз грязно-болотного цвета всех ногтевых пластинок левой и правой кистей

Белый цвет ногтей, обусловленный недостатком селена, часто наблюдается при тотальном парентеральном питании.

Ониходистрофии — дистрофические изменения структуры, формы, цвета ногтей вследствие эндогенных и экзогенных факторов. Эта патология является как самостоятельной нозологией, так и клиническим проявлением различных дерматозов, а также инфекционных, нервно-психических, эндокринных, врожденных, наследственных и других заболеваний. Дистрофическое изменение ногтевой пластинки — довольно частая патология, она встречается у 25% населения. На долю ониходистрофий приходится приблизительно 50% патологий ногтей. Ониходистрофиями страдают 30–88% больных псориазом, 14–45,7% пациентов с экземой, 35% с алопецией, 13–24% с красным плоским лихеном. Ониходистрофии часто сопровождают инфекционные болезни (ротавирусную инфекцию, скарлатину, корь, краснуху, ветряную оспу и др.). К повреждению ногтей может также привести воздействие физических и химических факторов производственной среды, интоксикации (мышьяком, таллием, алкоголем), маникюр/педикюр.

Деформация ногтевых пластин часто является частью симптомокомплекса болезней внутренних органов, что может иметь большое диагностическое значение. В качестве примера можно привести синдром желтых ногтей. Данный синдром включает триаду признаков: дистрофию и желтую окраску ногтей; патологию лимфатической системы (аплазию, лимфангиэктазию, лимфедему, лимфангит) и какое-либо заболевание внутренних органов (чаще органов дыхания, злокачественные новообразования).

При лечении ониходистрофий учитывают их возможную взаимосвязь с заболеваниями внутренних органов (лейконихии, платонихии у больных циррозом печени, булабовидные утолщения ногтевых фаланг при заболеваниях легких), нервной системы (изменения ногтей вплоть до их отсутствия при органических поражениях нервной системы, невритах, нервно-психических стрессах), болезнями крови (койлонихии при анемии, эритремии). Могут иметь значение также расстройство периферического кровообращения (при болезни Рейно, варикозном симптомокомплексе, облитерирующем эндартериите, атеросклерозе, плоскостопии), гиповитаминозы (пеллагра, недостаточность витамина А), нарушения питания, особенно влекущие за собой дефицит белков.

Ониходистрофии не опасны для жизни, но, локализуясь на открытых участках, значительно ухудшают качество жизни, вызывая психологические, эстетические и функциональные проблемы.

Линии Бо–Рейля (рис. 1.10) — поперечные западающие линии ногтевых пластинок, вызванные временным прекращением роста ногтя. Причинами линий Бо–Рейля могут быть травмы, плохое питание, лихорадочные заболевания, лекарственная сенсibilизация, нарушения кровообращения, псориаз, экзема, пузырьчатка, грибовидный микоз, красная волчанка, скарлатина, корь, пневмония, повреждение матрицы токсинами.

Койлонихия (ложкообразный ноготь, вогнутый ноготь, блюдцеобразный ноготь) — дефект в виде вогнутости ногтевых пластинок. Койлонихия чаще всего сочетается с железодефицитной анемией, иногда возникает у пациентов с гемохроматозом, коронарной болезнью и гипотиреозом. Койлонихия у детей иногда является вариантом нормальных ногтей, она исчезает в течение первых



Рис. 1.10. Линии Бо-Рейля. Ониходистрофия в виде горизонтальных исчерченных линий на ногтевых пластинках

лет жизни. Койлонихия часто является симптомом дефицита железа даже при отсутствии анемии.

Линии Муерке (Muehrcke's nails) — вариант лейконихии. Проявляется поперечными белыми полосами, обычно парными, идущими параллельно луночке ногтя (иногда пересекают всю поверхность ногтевой пластинки). Другими вариантами подобной лейконихии являются ногти Терри и ногти «половина на половину» (half-and-half nails). Линии Муерке характерны для гипоальбуминемии, а также для нефротического синдрома, гломеруло-нефрита, болезней печени, нарушений питания и у пациентов, получающих химиотерапию.

Ногти Терри (Terry's nails) — лейконихия большей части ногтевой пластинки с узкой розовой полосой в ее дистальной части. Пораженные ногти имеют вид матового стекла. Ногти Терри наблюдаются у 80% пациентов с циррозом печени, хронической сердечной недостаточностью и сахарным диабетом взрослых людей.

Ногти «половина на половину» (half-and-half nails, Lindsay's nails) — лейконихия проксимальной части ногтя за счет отека ногтевого ложа и сужения капилляров, дистальная часть ногтя остается здоровой, имеет розовый цвет. Ногтевая пластинка не нарушена. Дистрофия отмечается у пациентов с заболеваниями почек и азотемией.

Меесовские полосы — это одиночные или множественные поперечные белые линии, которые появляются в ногтевой пластинке и смещаются дистально по мере роста ногтя. Они считаются отличительным признаком отравления мышьяком, но могут возникать и в связи со многими тяжелыми системными заболеваниями.

Онихолизис (onycholysis) — отделение дистальной части ногтевой пластинки от подлежащего ложа (рис. 1.11). Ноготь обычно гладкий, плотный, без воспалительных изменений ногтевого ложа. Онихолизис может сочетаться со следующими заболеваниями: амилоидоз и множественная миелома, анемия, бронхоэктазы, карцинома легких, эритропоэтическая порфирия, гистиоцитоз X,



Рис. 1.11. Онихолизис. В дистальном отделе большого пальца левой стопы отмечается отделение ногтевой пластинки от матрицы. Желтоватый оттенок связан с попаданием воздуха в отделенное пространство

периферическая ишемия, лепра, красная волчанка, неврит, пеллагра, вульгарная пузырчатка, плевральный выпот, поздняя кожная порфирия, псориатический артрит, реактивный артрит, склеродермия, сифилис (вторичный и третичный), болезнь щитовидной железы.

Ногти тина «баранных палочек» (син. ногти Гиппократы, «часовые стеклышки», clubbing) — состояние, приводящее к увеличению кончиков пальцев рук и ног, а также к блеску ногтей и их изогнутости по длине. Синдром пальцев Гиппократы включает два признака: «часовые стеклышки» (ногти Гиппократы, *ungues Hippocraticus*) и булавовидную деформацию концевых фаланг пальцев по типу «баранных палочек» (*finger clubbing*). Ногти Гиппократы (англ. clubbing, «булавовидные пальцы», пальцы в виде «часовых стекол») были описаны еще в V в. до н.э. у больных, страдающих от эмпиемы плевры. В настоящее время пальцы Гиппократы считают основным проявлением гипертрофической остеоартропатии (синдрома Мари–Бамбергера) — множественного оссифицирующего периостоза. Эта дистрофия может быть наследственной, идиопатической или приобретенной, связанной с различными заболеваниями. Поражение ногтей бывает односторонним и двусторонним. Односторонняя патология сочетается с гемиплегией и сосудистыми поражениями, двусторонняя возможна при неопластических процессах, заболеваниях легких, сердца, ЖКТ, а также инфекционных, эндокринных, сосудистых и полисистемных болезнях.

А. Seaton и соавт. (1989) систематизировали основные причины булавовидной деформации пальцев и гипертрофической остеоартропатии:

- не-кардиоторакальные: идиопатическая (семейная) форма, спру, портальный и билиарный циррозы печени, воспалительные заболевания кишечника (неспецифический язвенный колит, болезнь Крона), беременность;

- легочные заболевания: бронхогенный рак и карциноид, фиброма плевры, мезотелиома, метастазы рака или саркомы в легких, эмпиема плевры, абсцесс легкого, бронхоэктазы, муковисцидоз, хронический фиброзный туберкулез, идиопатический фиброзирующий альвеолит, асбестоз, артерио-венозные шунты;
- патологические процессы в средостении: лейомиома и рак пищевода, язвенный эзофагит, ахалазия пищевода, тимома, рак щитовидной железы и тиреотоксикоз, лимфома, миелолейкоз;
- болезни сердца: врожденные пороки, протекающие с гипоксемией; инфекционный эндокардит, миксома предсердия.

Онихомадезис (onychomadesis) — проксимальная отслойка ногтевой пластинки от ложа (рис. 1.12). Причиной дистрофии могут быть нарушения питания, травмы (в том числе ногтя), вульгарная пузырчатка, болезнь Kawasaki, псориаз, онихомикоз стрептококковая инфекции, гнездная алопеция, наследственная предрасположенность.

Ониходистрофия, подобная рейкам крыши (*onychodystrophia schindalamosides*), как правило, встречается у пожилых людей. Проявляется продольно расположенными множественными параллельными бороздами (рис. 1.13). Наиболее часто возникает при сахарном диабете, нарушениях функции щитовидной железы, надпочечниковой недостаточности, дефиците витаминов группы В.

Онихорексис — расщепление ногтевой пластинки в продольном направлении от свободного края за счет повышенной ломкости (рис. 1.14). Наблюдается при псориазе, болезни Дарье, красном плоском лихене, эндокринопатии, заболеваниях печени.

Онихошизис — расщепление ногтевой пластинки в поперечном направлении параллельно свободному краю ногтя. Наблюдается при экземе, чрезмерном увлечении маникюром, у музыкантов, играющих на струнных инструментах, при контакте с моющими средствами.



Рис. 1.12. Онихомадезис. Проксимальная отслойка ногтевой пластинки от ложа