



Заболевания кожи в периоде новорожденности. Дифференциальная диагностика.

Врач-неонатолог ОПН и НД №1
КГБУЗ АККЦОМД Боронина С.Н.

Кожные заболевания новорожденных объединяются в группы по этиопатогенезу: врожденные и приобретенные, неинфекционные, инфекционные, аллергические.

Они проявляются различными видами сыпи (эритема, везикулы, папулы и пустулы), мокнутием и эрозиями, а также возможным повышенным беспокойством ребенка и нарушениями сна.

Основу диагностики составляют осмотр, сбор анамнеза, дополнительно проводят микробиологические и гистологические анализы кожи, общеклинические и иммунологические, генетические исследования крови.

Инфекционные заболевания

Пиодермии (греч. *puon* — гной) — гнойные воспалительные заболевания кожи, вызываемые разнообразными возбудителями (стафилококки, стрептококки, пневмококки, кишечная палочка, вульгарный протей, синегнойная палочка и др.).

Пиодермии в период новорожденности и грудного возраста составляют 25–60 % от общего числа детей с дерматозами.

Кожа является открытой биологической системой, колонизированной значительным количеством условно-патогенных микроорганизмов (*Staphylococcus* spp., *Corynebacterium* spp., *Pityrosporum ovale* и др.), которые при определенных условиях способны проявлять свои патогенные свойства, вызывая гнойничковые поражения.

Предрасполагающие факторы (со стороны ребенка):

- анатомо-физиологические особенности кожи (нежность и рыхлость рогового слоя, непрочность связи эпидермиса с дермой, прямое расположение выводных протоков эккринных потовых желез и наличие полисахаридного комплекса в них);
- сниженные защитные свойства водно-липидной мантии, щелочная реакция поверхности кожи;
- незрелость процессов терморегуляции;
- повышенные влажность и абсорбционная способность кожи;
- незрелость иммунной системы детей (слабая выраженность пассивного иммунитета против стафилококков, низкий уровень антитоксинов в крови);
- замедлены процессы пролиферации и дифференцировки иммунокомпетентных клеток (материнский IgG, получаемый через плаценту, полностью исчезает из крови ребенка через 6 мес, а продуцирование собственных иммуноглобулинов происходит медленно).

Предрасполагают к развитию пиодермии также:

- массивное инфицирование (антенатальный и интранатальный пути инфицирования)
- вирулентность микробов (антибиотикорезистентность многих штаммов бактерий)
- наличие входных ворот инфекции
- нозокомиальная флора учреждения родовспоможения
- эпид.ситуация в родильном доме
- недостаток личной гигиены людей, окружающих ребенка и непосредственно заботящихся о нем

Пути инфицирования и высокая патогенность возбудителя

- антенатальное заражение плода - если женщина во время беременности переносит какое-либо стафилококковое заболевание и у нее имеются очаги хронической инфекции
- интранатальное инфицирование - чаще бывает при патологических родах (затяжные, с длительным безводным промежутком, осложненный эндометритом), при наличии у рожениц урогенитальных заболеваний
- повысилась патогенность возбудителя - в связи с широким распространением штаммов, устойчивых к антибиотикам, увеличивается число здоровых носителей патогенного стафилококка, особенно среди персонала родильных домов и больниц

К наиболее контагиозным инфекционным заболеваниям кожи относятся **стафилодермии**, вплоть до развития эпидемических вспышек в медицинских учреждениях. Эпидемические мероприятия проводятся в соответствии с инструкцией, включая изоляцию больного ребенка, ежедневный осмотр контактных детей, дезинфекцию помещений и белья.

К стафилодермиям относятся:

- Везикулопустулез
- Пузырчатка новорожденного
- Эксфолиативный дерматит новорожденных (болезнь Риттера)
- Стафилококковый синдром обожженной кожи
- Некротическая флегмона новорожденных.

Везикулопустулез (стафилококковый перипорит)

Появлению везикулопустулеза часто предшествует потница. Кожная симптоматика при везикулопустулезе представлена появлением фолликулярных пустул бело-желтого цвета в окружении гиперемического венчика, имеющих размеры просяных зерен. Гнойнички чаще располагаются в подмышечных и паховых складках, на груди и шее, на спине и ягодицах, в области волосистой части головы, хотя могут сливаться и распространяться на значительные участки кожного покрова. Пустулы довольно быстро подсыхают в корочки, после отторжения которых не остается никаких следов.

Лабораторно сопровождается воспалительными изменениями в анализе крови (лейкоцитоз, нейтрофилез, ускорение СОЭ).

Пузырчатка новорожденных (пемфигус, пиококковый пемфигоид)

Вызывается патогенным золотистым стафилококком, иногда (1,6 % больных) в ассоциации с другими микроорганизмами (стрептококки, диплококки). Характеризуется множественной диссеминированной полиморфной сыпью. Характерен эволюционный полиморфизм элементов: пузыри, пустулы от 0,1 до 2-3 см в диаметре, наполненные серозно-гнойным содержимым; с вялой крышкой. Имеют незначительно инфильтрированное основание, вокруг пузыря имеется венчик гиперемии. На месте вскрывшихся пузырей - эрозии. Локализация — кожа туловища, конечностей, крупных складок. Процесс может распространяться на слизистые оболочки рта, носа, глаз и гениталий, сопровождаться гипертермией, астенизацией, реактивными изменениями в крови. Возможны тяжелые септические осложнения. Характерно, что на месте бывших пузырей корки не образуются. Заболевание протекает вспышками с толчкообразными высыпаниями пузырей, с возможным рецидивированием.

Пузырчатка новорожденного



Врожденные и наследственные заболевания

Врожденный буллезный эпидермолиз — группа наследственных заболеваний, характеризующихся образованием интрадермальных или субдермальных пузырей на коже и слизистых в месте давления или минимальной травмы, при нагревании или спонтанно. Характер пузырей: покрышка элемента плотная, симптом Никольского отрицательный. Рубцов не оставляют. Заболевание редкое и встречается с частотой 1:50 000. Описано около 20 клинических вариантов буллезного эпидермолиза. Для периода новорожденности характерно четыре основные формы.

Наследование может быть как аутосомно-доминантным с легким течением (простые и гиперпластические формы), так и аутосомно-рецессивным (дистрофический полидиспластический буллезный эпидермолиз и летальная форма буллезного эпидермолиза).

Простой буллезный эпидермолиз



Буллезный эпидермолиз



Наследственный характер заболевания, его начало в раннем неонатальном периоде, отсутствие акантолиза (дегенеративное изменение шиповатого слоя эпидермиса, проявляющееся разрушением межклеточных мостиков, потерей клетками большей части цитоплазмы и морфологическими изменениями ядер, приводит к образованию пузырей), характерное поражение кожи отличают врожденный буллезный эпидермолиз от локализованной гнойной инфекции .

Буллезный эпидермолиз. Клинический случай.

Ребенок А. (девочка) поступила в отделение из род.дома в возрасте 1,5 часов жизни. ИЗ АНАМНЕЗА: Ребенок от 2 беременности, протекавшей на фоне миопии, анемии, кольпита, ХФПН с НК 2 а в 29 недель, маловодия. Роды 1 при сроке гестации 38 недель. 1-й период 8ч 50 мин, 2-й период 20 мин, БП 3 ч 10 мин, воды светлые. Масса при рождении 2870 г, длина 50 см, ОГ 32 см, ОГр 31 см. ОША 8/8 баллов. Ребенок родился с множественными пустулезными элементами. Переведен в АККЦОМД сразу после рождения.

Status praesens communis: Состояние при поступлении: средней тяжести.

Масса 2868 г, ОГ 32 см, ПР 2*2 см, ЧСС 144 в мин, ЧД 40 в мин, t - 36,7°C, SpO2 100%.

Сознание ясное, на осмотр реакция адекватная. Поза на спине полужелудочной, СДА достаточная. Пропорционального телосложения, удовлетворительного питания.

Мышечный тонус повышен в сгибателях. Физиологические рефлексы: оживлены.

Кожные покровы бледно-розовые. На коже груди, живота, рук, ног, половых органов, ягодиц множественные пузырьки от 0,1 до 1,0 см в диаметре, с плотной покрывкой, с жидкостным мутным содержимым на визуально неизменной коже. Элементы вскрыты, взят мазок на м/ф, проведена обработка. Также определялись множественные эрозированные участки с остатками покрывки из отслоившегося эпидермиса.

При обследовании в крови нейтрофильный лейкоцитоз до 29 тыс.

По данным УЗИ, НСС, ЭХО-КГ отклонений не выявлено. Ребенок с первого дня поступления диагностически наблюдался как с неонатальной инфекцией кожных покровов. В лечении получала антибактериальную терапию, местно: обработка кожи анилиновыми красителями.

В динамике: Наличие высыпаний с момента рождения в виде пузырей с мутным содержимым предполагало имеющуюся инфекцию кожных покровов. Но, учитывая обильное ежедневное подсыпание с трансформацией в динамике в множественные везикулезные высыпания по всему телу с максимальным поражением голеней, бедер, ягодиц с плотной покрывкой, мутным содержимым, сливающиеся друг с другом в обширные участки на неизменной коже (**т.е элементы носили полиморфный характер**), было сделано предположение о наличии у ребенка простого буллезного эпидермолиза.

Диагноз был подтвержден консультацией генетика.

Синдром Блоха–Сульцбергера (недержание

пигмента) – редкий генодерматоз, обнаруживаемый уже при рождении ребенка или в первые недели жизни.

По данным литературы, частота заболевания – 1:75 тыс. Болеют девочки. Заболевание постепенно проходит 4 стадии:

1) эритематозные и уртикарные (волдыри, пузырьки и пузыри) экзантемы преимущественно на конечностях и туловище. При рождении ребенка или в первую неделю жизни появляются на эритематозно-отечном фоне пузыри и пузырьки, описано также появление уртикарий и пустул. Пузырные элементы имеют плотную покрывку и прозрачное содержимое, локализуются на спине, груди, верхних и нижних конечностях, лице, расположение пузырьков и пузырей линейное. Наибольшее количество элементов располагается на конечностях. На месте вскрытия элементов формируются эрозии, покрытые серозными корочками. Высыпания появляются приступообразно.

2) развитие гиперкератических, бородавчатых и лихеноидных узелков. Появляются плотные лентикулярные папулы с гиперкератозом, локализующиеся на разгибательной поверхности верхних и нижних конечностей, располагаются линейно, напоминая бородавчатый невус. Эта стадия продолжается несколько месяцев.

3) появление пигментации коричневого, серого или шоколадного цвета в виде так называемых “брызг грязи ”

4) остаточная пигментация, иногда исчезающая, а иногда оставляющая после себя едва заметную атрофию кожи.

При легком течении заболевания клиническая картина ограничивается поражением кожи и ее придатков, с постепенным регрессом высыпаний вплоть до полного исчезновения. Тяжелое течение заключается в системном поражении прежде всего нервной системы (микроцефалия, менингит, эпилепсия, олигофрения), глаз (увеит, катаракта, кератит, пигментный ретинит, нистагм, птоз, синие склеры, отслойка сетчатки, воспаление зрительного нерва и его атрофия, вплоть до слепоты), а также поражением зубов, опорно-двигательного аппарата и висцеральных органов.

Дифференциальный диагноз проводится с различными патологическими изменениями кожи в зависимости от стадии меланобластоза и возраста ребенка.

Воспалительная стадия (везикулобуллезная) в неонатальном периоде дифференцируется с токсической эритемой новорожденных, потницей, эпидемической пузырчаткой новорожденных, импетиго, герпетической инфекцией, врожденным буллезным эпидермолизом. Наиболее частый диагноз, который ставится неонатологом, педиатром, — герпетическая инфекция.

Необходимо отметить, что основным отличительным признаком меланобластоза является линейное расположение элементов, нехарактерное при других поражениях кожи, в том числе при герпетическом везикулярном дерматите, а также для с-ма характерны выраженный лейкоцитоз и эозинофилия в ан. крови.

Клинический Случай.

Представляемый клинический случай редкого генодерматоза является меланобластозом Блоха — Сульцбергера.

Девочка поступила в отделение из детского отделения ЦРБ на 19 сутки жизни с жалобами на наличие высыпаний на коже с рождения.

Анамнез жизни и заболевания: Ребенок от 2 беременности, протекавшей на фоне угрозы прерывания, в 35 недель гестационный сахарный диабет. Роды 1 при сроке гестации 40 нед путем экстренного кесарева сечения (слабость родовых сил). Родилась девочка массой 3370 г, рост 52 см, ОГ 33 см, ОГр 33 см, по Апгар 7/8 б. С 1-х суток жизни у ребенка элементы сыпи по типу токсической эритемы. В динамике образование пузырьков и пузырей на эритематозном фоне на коже туловища и конечностей, единичные из них вскрывались с образованием корок. На месте бывших элементов сыпи оставалась пигментация.

В крови лейкоцитоз до 35,1 тыс со сдвигом формулы влево, проводилась а/б терапия (ампициллин сульбактам со сменой на цефосин и далее цефепим+амикацин)

В связи с сохраняющимися высыпаниями, волнообразным течением заболевания переведена в ОПН и НД №1 АККЦОМД с целью дообследования и лечения.

Состояние при поступлении в ОПН и НД№1 АККЦОМД средней тяжести.

На осмотр реакция адекватная, двигательная активность хаотичная, неплохо выражена. Судорог при осмотре нет.

Мышечный тонус снижен преимущественно дистально в конечностях. Физиологические рефлексы новорожденного выполняет. Черепные швы сомкнуты, напряжения ПР нет.

Кожные покровы бледно-розовые. На коже рук и ног на передней и тыльной поверхности множественные элементы полиморфной сыпи - на эритематозном фоне пузырьковые высыпания с плотной вялой покрывкой, эрозивные поверхности, прикрытые сухими корками. На коже туловища преимущественно очаговая остаточная пигментация в области груди, живота и боковых поверхностей. На лице, волосистой части головы, стопах и ладонях высыпаний нет. Цианоз периоральной области негрубый. Подкожно-жировая клетчатка развита достаточно, тургор и эластичность мягких тканей удовлетворительные. Видимые слизистые розовые, влажные.

При поступлении в анализе крови лейкоцитоз до 34 тыс,
эозинофилия до 52 %

Осмотрен генетиком: Синдром недержания пигмента
Блоха-Сульцбергера.

Проведена заочная телемедицинская консультация со
специалистами ФГБУ НМИЦ АГП им.Кулакова
г.Москва. В ходе консультации диагноз Синдрома
недержания пигмента подтвержден , даны рекомендации
по уходу за кожей, дальнейшему наблюдению и
проведению молекулярно-генетического обследования
ребенка.

За время госпитализации состояние ребенка оставалось стабильным. Не температурила, аппетит был хорошим, высасывала и усваивала возрастной объем питания. Динамика веса положительная.

Высыпания на коже имели волнообразное этапное течение. На коже туловища и конечностей появлялись пузырьковые высыпания на эритематозном фоне, пузыри имели плотную покрывку, не вскрывались. Со временем пузыри опадали, на местах бывших пузырей формировалось шелушение и остаточная пигментация в виде светло-коричневых пятен неправильной «брызговидной» формы.

В дальнейшем весь этап повторялся снова. Ребенок выписан в удовлетворительном состоянии под наблюдение участкового педиатра.









Врожденный ихтиоз

Ихтиозы (от греч. ichthys-рыба) – гетерогенная группа кожных заболеваний, для которых характерно генерализованное нарушение кератинизации, клинически проявляющееся диффузным гиперкератозом. Существуют как наследственные, так и приобретенные формы ихтиоза. Общим для всех форм ихтиоза является генетически детерминированное изменение эпидермиса, которое приводит к нарушению его барьерной функции и снижению способности связывать воду.

Вне зависимости от этиологии дети с врожденными ихтиозами имеют ряд схожих клинических признаков:

- **Коллодиевидный ребенок.** У детей с ламеллярной (пластинчатой) формой ихтиоза и с небуллезной формой врожденной ихтиозиформной эритродермии тело при рождении в 80-90% случаев покрыто толстой коллодиевой оболочкой, напоминающей целлофан. В 30-40% случаев коллодиевый плод встречается при других формах ихтиоза (синдром Шегрена-Ларссона, трихотриодистрофии, синдром Конради-Хюнермана, синдром ХэяУэллса) или других заболеваниях, таких как болезнь Гоше (тип 2, инфантильная форма), в основе патогенеза которой – дефицит глюкозилцерамид- β -глюкозидазы. В 10% случаев у коллодиевых детей микроскопических признаков ихтиоза обнаружить не удастся и кожа в дальнейшем приобретает нормальный внешний вид («дети с саморазрешающейся коллодиевой оболочкой»/пластинчатый ихтиоз новорожденных). При рождении или в течение первых дней после рождения коллодиевая оболочка разрывается и в течение нескольких недель усиленно отторгается.

- Эктропион и эклабиум. Усиленное натяжение сначала коллодиевой оболочки, а затем и утолщенной гиперемизированной кожи создает усиление тяги в периоральной и периорбитальной областях, что приводит к появлению эктропиона (выворот века) и эклабиума (выворот губ). В случае коллодиевого плода выворот век максимальный после рождения и в течение 4-6 недель практически полностью регрессирует.

- Эритродермия. Гиперемия с инфильтрацией и шелушением кожи, которая охватывает до 90% кожного покрова.

- Угроза гипо-/гипертермии. У новорожденных большую опасность представляет потеря тепла, а в более поздние сроки, когда происходит закупорка устьев потовых желез роговыми пробками возрастает опасность перегревания.



Врожденный ихтиоз. Клинический случай.

Ребенок Б. поступил в отделение из род.дома на 2 сутки жизни.

ИЗ АНАМНЕЗА: Ребенок от 3 беременности, протекавшей на фоне ОАА, ХФПН, экстрагенитальной патологии (себорейный дерматит, хр. железодефицитная анемия, хр.гастрит). Роды 2 при сроке гестации 39,1 недель путем кесарева сечения. Масса при рождении 3100 г, длина 50 см, ОГ 36 см, ОГр 34 см. ОША 7/8 баллов. Состояние ребенка в роддоме: тяжелое за счет врожденной патологии - ихтиоза.

Status praesens communis: Состояние при поступлении: тяжелое по заболеванию.

Масса 3006 г ОГ 36 см ПР 2*2 см ЧСС 150 в мин ЧД 48 в мин t - 36,7°C SpO₂ 100%

Сознание сохранено, на осмотр реакция болезненным плачем, глазки не открывает. Поза на спине полуфлексии, СДА снижена. Пропорционального телосложения, удовлетворительного питания. Голова округлой формы, кости черепа средней плотности. ПР 2х2 см, выполнен. Черепные швы: сомкнуты. Лицо симметричное. Глазные щели симметричные, сужены, негрубо выраженный эктропион. Зрачки симметричны, фотореакция есть. Глазная симптоматика: отсутствует. Мышечный тонус гипертонус в сгибателях. Физиологические рефлексy: оценить не удалось за счет основного заболевания.

Кожные покровы бледно-розовые. Кожа груди, живота, передней поверхности плеч, предплечий, а также передней поверхности бедер, кисти и стопы покрыты коллоидной пленкой. Местами с участками растрескивания и начинающимся шелушением и образованием трещин, преимущественно в естественных складках. Кожа лица с обильным крупнопластинчатым шелушением, эритематозным фоном. На глазках негрубо выраженный эктропион. Лицо покрыто крупными роговыми пластинами. Рот широко раскрыт из-за инфильтрации мягких тканей. Губы несколько утолщены. Ушные раковины деформированы и плотно прижаты к черепу. В ноздрях и слуховых проходах - небольшое количество роговых наслоений в виде пробок. Подкожно-жировая клетчатка развита достаточно, распределена равномерно. Тургор тканей сохранен. Общая пастозность мягких тканей. Периферические лимфоузлы не пальпируются. Костно-мышечная система: без видимых деформаций. Одышки нет. Аускультативно дыхание пуэрильное. Хрипы отсутствуют. Тоны сердца ритмичные, средней звучности. Шум систолический слева от грудины, экстракардиально не проводится. Живот мягкий. Печень +1 см из-под края правой реберной дуги. Стул при осмотре меконий. Мочеиспускание не нарушено Пупочный остаток сочный. Кожный валик без гиперемии. Пупочные сосуды не пальпируются.













Как правило, дифференциальный диагноз проводится между различными формами ихтиоза, а также с буллезным эпидермолизом (буллезной ихтиозоформной эритродермией).

Уход и Лечение.

При заболеваниях кожи у новорожденных используется преимущественно местная терапия.

- при инфекционных местное применение бактерицидных и антисептических средств (70 % спирт, растворы анилиновых красителей)
- при неинфекционной этиологии используются эмоленты (восстанавливают баланс влаги и липидный состав, увлажняют и удерживают воду, устраняют зуд и жжение, мягко очищают кожу, и т.д.).
- применение антибактериальных и противогрибковых препаратов - при присоединении вторичной инфекции.

Таким образом:

- появление различных видов сыпи у новорожденных детей требует от врача точных решений и оперативных действий, эффективность которых во многом зависит от правильной и своевременной диагностики
- дифференциальная диагностика как воспалительных, так и невоспалительных заболеваний кожи у новорожденных трудна, т.к. часто характер кожных высыпаний в первые часы и дни жизни имеют схожую клиническую картину. Для постановки диагноза необходим анализ динамически изменяющихся данных осмотра и результатов дополнительных методов обследования .
- данные клинические примеры демонстрируют сложности дифференциальной диагностики неонатальных поражений кожи, высокую вероятность ошибки в диагнозе, а, следовательно, и неправильного выбора тактики лечения.

Благодарю за внимание!