

УДК 611.31:577.1 (075.8)

ББК54.132

Я47

Организация-разработчик: ФГБУ ДПО «Центральная государственная медицинская академия» Управления делами Президента РФ (ректор — Е.В. Есин).

Авторы:

**Яковлев Алексей Борисович** — кандидат медицинских наук, доцент кафедры дерматовенерологии, микологии и косметологии ФГБУ ДПО «Центральная государственная медицинская академия» Управления делами Президента РФ.

**Айвазян Александр Арамисович** — доктор медицинских наук, профессор кафедры дерматовенерологии, микологии и косметологии ФГБУ ДПО «Центральная государственная медицинская академия» Управления делами Президента РФ.

**Липова Елена Валериевна** — доктор медицинских наук, профессор, зав. кафедрой дерматовенерологии, микологии и косметологии ФГБУ ДПО «Центральная государственная медицинская академия» Управления делами Президента РФ.

**Трофимова Ирина Борисовна** — доктор медицинских наук, профессор кафедры кожных и венерических болезней ГБОУ ВПО «Московский государственный медико-стоматологический университет им. А.И. Евдокимова» МЗ РФ.

Рецензенты:

Профессор кафедры кожных и венерических болезней с курсом косметологии Медицинского института усовершенствования врачей (МИУВ) ФГБОУ ВПО Московского государственного университета пищевых производств (МГУПП), д-р мед. наук **Масюкова С.А.**

Профессор кафедры клинической иммунологии и аллергологии ИПО 1 МГМУ им. И.М. Сеченова, д-р мед. наук **Сергеев А.Ю.**

**Яковлев А.Б., Айвазян А.А., Липова Е.В., Трофимова И.Б.**

**Грибовидный микоз. Учебно-методическое пособие для врачей. —**

**Я47 М.: Издательство БИНОМ, 2017. — 168 с.**

**ISBN 978-5-9518-0705-2**

В пособии представлены основные современные сведения об этиологии, патогенезе и механизмах развития грибовидного микоза — Т-клеточной лимфомы средней степени злокачественности. Подробно изложены вопросы дифференциальной диагностики, лечения и профилактики наиболее распространенных форм грибовидного микоза.

Учебно-методическое пособие дает возможность врачу учесть все возможные нюансы в подходах к диагностике грибовидного микоза, обеспечить преемственность и взаимодействие между дерматологом, который обычно выставляет диагноз заболевания, и гематологом, проводящим лечение.

Книга предназначена для врачей-дерматовенерологов, врачей-косметологов, клинических ординаторов и интернов, обучающихся по специальностям «Дерматовенерология» и «Гематология».

Пособие может быть использовано в качестве дополнительного информационного материала при переподготовке и повышении квалификации врачей по этим медицинским дисциплинам.

УДК 611.31:577.1 (075.8)

ББК 54.132

*Авторские права сохраняются за разработчиком, и в связи с этим перепечатка и тиражирование учебного пособия могут быть осуществлены только при соответствующем согласовании.*

Печатается по решению Ученого Совета ФГБУ ДПО «ЦГМА» УД Президента Российской Федерации, протокол № 1 от 12.05.2016 г.

ISBN 978-5-9518-0705-2

© Коллектив авторов, 2017

© ФГБУ ДПО «ЦГМА» УД Президента РФ.

© Издательство БИНОМ, 2017

# Оглавление

Список сокращений.....	4
Введение.....	8
Глава 1. Понятие о лимфомах и терминология.....	10
Глава 2. Исторические сведения о грибковидном микозе.....	12
Глава 3. Классификация лимфом кожи.....	14
Глава 4. Этиология и патогенез лимфом и грибковидного микоза ..	20
Глава 5. Заболеваемость лимфомами кожи .....	61
Глава 6. Клиническая картина грибковидного микоза.....	63
Глава 7. Патоморфология классической формы ГМ по стадиям .....	77
Глава 8. Синдром Сезари.....	88
Глава 9. Дифференциальная диагностика грибковидного микоза...	94
Глава 10. Диагностика грибковидного микоза.....	104
Глава 11. Грибковидный микоз у детей.....	115
Глава 12. Лечение грибковидного микоза.....	119
Глава 13. Лечение синдрома Сезари и терминальных стадий грибковидного микоза .....	139
Глава 14. Прогноз при ГМ.....	142
Заключение.....	145
Список литературы.....	151
Тестовый контроль.....	161
Ответы на тесты.....*	167

## ■ Введение

Проблема злокачественных лимфопролиферативных заболеваний постоянно является актуальной как в дерматоонкологии, так и в онкогематологии. Это связано с неуклонным ростом заболеваемости и накоплением таких больных в группах диспансерного наблюдения у врачей обеих специальностей. Определенные трудности возникают не только на этапах понимания этиологии, патогенеза, диагностики или лечения злокачественных лимфом; трудности существуют уже на этапе терминологического обозначения как отдельных нозологических форм, так и всей группы лимфопролиферативных заболеваний.

На коже могут развиваться клинические проявления около 30 видов злокачественных опухолей, первично связанных с лимфоидной системой, которую еще в конце XX в. принято было именовать «ретикулоэндотелиальной»; злокачественные опухоли могут развиваться из лимфоидной ткани как первично, так и в результате прогрессирования других первичных поражений меньшей злокачественности [Братцева Е.В., Ротанов С.В., 2010].

Животрепещущий вопрос о соотношении фундаментальных и прикладных исследований в любой области знаний, в том числе и в медицине, в различные периоды направления государственной политики решался по-разному. Если такая политика была направлена на получение сиюминутной коммерческой выгоды, приоритет отдавался прикладным исследованиям. В этом случае к руководству наукой привлекались ученые-менеджеры, способные быстро освоить результаты фундаментальных исследований для решения прикладных задач практического здравоохранения. Но недостаточность фундаментальных знаний неуклонно приводила к истощению коммерчески успешных проектов, что заставляло снова вкладывать деньги в фундаментальные исследования.

Экономически развитые страны могут позволить себе финансирование коммерчески проблематичных фундаментальных исследований и не заинтересованы в их развитии за пределами своей страны.

На основе открытий теоретических фундаментальных исследований и сегодня решаются прикладные задачи практического здравоохранения. Эволюция учения о грибовидном микозе (ГМ) подтверждает это соотношение между фундаментальными и прикладными направлениями в науке.

Само название заболевания «грибовидный микоз» [Alibert J.L.M., 1806] отражает недостаточность фундаментальных научных знаний о его сущности и обусловлено чисто внешним клиническим сходством опухолевых узлов кожи по форме со шляпками грибов, не имея ничего общего с микозами. Это название предложил в 1806 г. выдающийся французский клиницист Жан Алибер (Jean-Louis Marie Alibert, 1768—1837).

В 1885 г. Y.B.E. Vidal и L.A. Brocq описали так называемую «обезглавленную» форму ГМ, при которой опухолевая стадия наступала очень быстро, почти минуя предыдущие. Наконец в 1892 г. E. Besnier и V.H. Hallopeau описали эритродермическую форму ГМ. В нашей стране большой вклад в изучение ГМ внесли В.Я. Арутюнов и П.И. Големба (1964), А.А. Каламкарян (1964–1983), Г.М. Цветкова (1971), Ю.Я. Ашмарин (1972), М.П. Случевская (1968), Н.С. Потехаев (1975), В.С. Проскурнина (1974), И.Б. Трофимова (1992). Все эти авторы относили грибовидный микоз к злокачественным опухолевым процессам с неизбежным летальным исходом. Перед ними закономерно вставали вопросы о клеточном источнике злокачественной пролиферации, о возможности трансформации некоторых клинически похожих банальных воспалительных дерматозов в грибовидный микоз. Все эти вопросы требовали для своего разрешения комплексных фундаментальных исследований гематологов, цитогенетиков, иммунологов, молекулярных биологов, иммуноморфологов и др. По мере развития теории общепатологических процессов менялась терминология, классификация, терапевтические схемы, прогнозы грибовидного микоза.