

**МИНИСТЕРСТВО ВЫСШЕГО И СРЕДНЕГО СПЕЦИАЛЬНОГО  
ОБРАЗОВАНИЯ РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН**

**АХМЕДОВА НИЛУФАР МАХМУДЖАНОВНА**

**По предмету  
Акушерства и гинекологии**

**ЗАБОЛЕВАНИЯ ВУЛЬВЫ И ВЛАГАЛИША**

**УЧЕБНОЕ ПОСОБИЕ**

**Для магистров по направлению  
Акушерства - гинекологии –70910201**

**Андижан 2022 г.**

**Составители:**

Н.М. Ахмедова – доцент кафедры акушерства и гинекологии

**Рецензенты:**

О.А. Якубова – Зав.кафедрой ФУ и ППВ Акушерства и гинекологии, онкологии, пластической хирургии и медицинской косметологии д.м.н., доцент

Б.Б. Курбанов - ТашПМИ кафедра Акушерства и гинекологии, детской гинекологии д.м.н., доцент

## Содержание

<b>УСЛОВНЫЕ СОКРАЩЕНИЯ .....</b>	<b>4</b>
<b>ВВЕДЕНИЕ .....</b>	<b>5</b>
<b>КЛИНИЧЕСКАЯ МОРФОЛОГИЯ ВУЛЬВЫ .....</b>	<b>6</b>
<b>МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ ЗАБОЛЕВАНИЙ ВУЛЬВЫ .....</b>	<b>10</b>
<b>ТЕРМИНОЛОГИЯ И КЛАССИФИКАЦИИ ЗАБОЛЕВАНИЙ ВУЛЬВЫ .....</b>	<b>14</b>
<b>ДЕРМАТОЗЫ ВУЛЬВЫ .....</b>	<b>23</b>
<b>ПИГМЕНТНЫЕ ИЗМЕНЕНИЯ ВУЛЬВЫ .....</b>	<b>42</b>
<b>КИСТЫ, ЭКТОПИЧЕСКИЕ ОБРАЗОВАНИЯ И ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ ВУЛЬВЫ .....</b>	<b>45</b>
<b>ИНТРАЭПИТЕЛИАЛЬНЫЕ НЕОПЛАЗИИ ВУЛЬВЫ .....</b>	<b>53</b>
<b>ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ ВУЛЬВЫ .....</b>	<b>57</b>
<b>КЛИНИЧЕСКАЯ МОРФОЛОГИЯ ВЛАГАЛИЩА .....</b>	<b>65</b>
<b>ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫЕ ИЗМЕНЕНИЯ ВЛАГАЛИЩА .....</b>	<b>68</b>
<b>СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ .....</b>	<b>88</b>
<b>РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА .....</b>	<b>104</b>
<b>ПРИЛОЖЕНИЕ. ПОЛЕЗНЫЕ ИНТЕРНЕТ-РЕСУРСЫ .....</b>	<b>107</b>

## УСЛОВНЫЕ СОКРАЩЕНИЯ

ВИЧ — вирус иммунодефицита человека ВОЗ —  
Всемирная организация здравоохранения ВПЧ —  
вирус папилломы человека CIS — карцинома *in*  
*situ*

HSIL — high grade squamous intraepithelial lesion, плоскоклеточные  
интраэпителиальные поражения высокой степени тяжести IFCS  
— International Federation for Colposcopy and cervical pathology,  
Международная федерация по кольпоскопии и цервикальной  
патологии

ISSVD — International society for Study Vulvar Disease,  
Международное общество по исследованиям заболеваний вульвы

LSIL — low grade squamous intraepithelial lesion, плоскоклеточные  
интраэпителиальные поражения низкой степени тяжести VIN —  
vulvar intraepithelial neoplasia, интраэпителиальная неоплазия  
вульвы

## **ВВЕДЕНИЕ**

Заболевания вульвы, влагалища представляют собой значительную проблему для диагностики и лечения. Для многих клиницистов трактовка болезней этой области затруднительна. Они часто не диагностируются, поскольку возникающие при них изменения кожи и слизистых оболочек длительно трактуются как варианты нормы или физиологические особенности, обусловленные возрастными изменениями или последствиями перенесенных родов. Существуют и обратные ситуации, когда нормальные анатомические структуры нижних отделов гениталий принимаются за патологические изменения и подвергаются лечению, в ряде случаев инвазивному, без должной клинической и морфологической верификации.

Для того чтобы минимизировать риск врачебных ошибок, акушер-гинекологу необходимо хорошо знать нормальную и патологическую анатомию вульвы, влагалища и шейки матки, принятые в настоящее время номенклатуру и классификации, клинические признаки, современные представления об этиологии и патогенезе, актуальные на сегодняшний день метод

## КЛИНИЧЕСКАЯ МОРФОЛОГИЯ ВУЛЬВЫ

Вульва (наружные женские гениталии) — анатомическая область, расположенная снаружи от входа во влагалище. Латеральными границами вульвы являются генитально-бедренные складки, передней границей — лобок, задней — задняя спайка больших половых губ. Морфология нормальной вульвы варьируется в широких пределах в зависимости от специфической анатомии конкретной пациентки, ее возраста и акушерского анамнеза.

Основные анатомические структуры этой области: лобок, клитор, малые и большие половые губы, преддверие влагалища, наружное отверстие уретры, наружные отверстия сальных желез, большие и малые железы преддверия влагалища, девственная плева.

Преддверие влагалища — наиболее внутренняя часть вульвы, располагающаяся между уздечкой клитора спереди, задней спайкой малых половых губ сзади и основанием внутренней поверхности малых половых губ. Слизистая оболочка преддверия окружает наружное отверстие уретры и вход во влагалище (гименальное кольцо). Наружная граница преддверия совпадает с линией Харта, местом перехода многослойного плоского неороговевающего эпителия в многослойный плоский ороговевающий эпителий.

Лобок имеет эктодермальное происхождение, покрывает симфиз лобковой кости и представлен кожей с волосными фолликулами, сальными и экриновыми потовыми железами, чувствительными рецепторами.

Клитор расположен позади и ниже передней спайки больших половых губ. Состоит из головки, тела, двух ножек и двух луковиц преддверия.

Видимая при наружном осмотре снаружи часть клитора представлена только головкой и частью тела клитора, покрытыми препуцием. Ножки клитора и луковицы располагаются под слизистой оболочкой преддверия, в окружении мышц.

Большие половые губы представляют собой кожные складки. Строение кожи латеральной поверхности большой половой губы аналогично строению кожи лобковой области. Отличием является наличие апокриновых потовых желез. Эпителий внутренней поверхности большой половой губы менее кератинизирован, здесь нет волосных фолликулов и потовых желез, зато имеется значительное, количество сальных желез, видимых невооруженным глазом, как светлые желтоватые фолликулы.

Малые половые губы представляют собой складки слабо кера-

тинизированной кожи. В толще складок находится, так называемая lamina propria, плотная соединительная ткань. Подкожная жировая клетчатка отсутствует. Имеются сальные железы. Кпереди малые губы разделяются на две части: одна проходит над головкой клитора, формируя препуций, а вторая охватывает головку клитора снизу, образуя уздечку.

Преддверие влагалища — наиболее внутренняя часть вульвы, располагающаяся между уздечкой клитора спереди, задней спайкой малых половых губ сзади и основанием внутренней поверхности малых половых губ. Слизистая оболочка преддверия окружает наружное отверстие уретры и вход во влагалище (гименальное кольцо). Сюда открываются наружные протоки малых и больших (бартолиновых) желез преддверия и парауретральных (скиниевых) желез. Наружная граница преддверия совпадает с линией Харта, местом перехода многослойного плоского неороговевающего эпителия в многослойный плоский ороговевающий эпителий.

Анатомические структуры, составляющие вульву, имеют разное эмбриональное происхождение и гистологическое строение, что объясняет многообразие клинических симптомов и различных нозологий, а также трудности дифференциальной диагностики заболеваний этой области.

*Таблица 1*

**Эмбриональное происхождение анатомических структур вульвы**

<b>Анатомическая структура</b>	<b>Эмбриональное происхождение</b>
Лобок	Эктодерма
Клитор	Генитальный бугорок (смешанное происхождение)
Малые половые губы	Урогенитальные складки (мезодерма)
Большие половые губы	Лабioskротальные складки (эктодерма)
Преддверие влагалища	Урогенитальный синус (энтодерма)

Таблица 2

**Анатомические особенности кожи вульвы**

Анатомическая структура	Тип эпителия	Волосы	Эккриновые потовые железы	Апокриновые потовые железы	Сальные железы
Лобок	Многослойный плоский ороговевающий	+	+		+
Клиитор	Многослойный плоский неороговевающий				
Большие половые губы	Многослойный плоский ороговевающий	+	+/-	+	+
Малые половые губы	Многослойный плоский ороговевающий				+
Преддверие влагалища	Многослойный плоский неороговевающий				

**Возрастные особенности вульвы**

Уровни половых гормонов, в первую очередь эстрогенов, влияют на состояние вульвы.

У новорожденных девочек, благодаря присутствию материнских эстрогенов, гимен и преддверие выглядят отечными и гиперемизированными. Затем, после снижения уровня эстрогенов, эпителий истончается и остается тонким, легко травмируемым вплоть до начала полового созревания.

В период полового созревания постепенно появляется оволосение и пигментация, увеличиваются малые половые губы, эпителий преддверия становится влажным и более ярким.

В постменопаузальном периоде, вследствие снижения уровня эстрогенов, кожа и слизистая вульвы бледнеют, волосы истончаются, количество пигмента уменьшается. Малые и большие половые губы подвергаются той или иной степени атрофии. Клиитор, за счет относительного преобладания андрогенов, несколько увеличивается.

Физиологическая атрофия тканей вульвы может наблюдаться также в период грудного вскармливания (гипоэстрогемия как следствие гиперпролактинемии).

Истончение и сухость тканей вульвы приводит к ослаблению барьерной

функции кожи и слизистой оболочки, предрасполагает к инфицированию, травматизации, сужению входа во влагалище, диспареунии. Для облегчения симптомов может применяться местная или системная заместительная терапия эстрогенами.

### **Варианты нормы, часто расцениваемые как патологические изменения**

#### **Сальные железы, или так называемые точки/железы Фордайса.**

В большом количестве имеются на малых половых губах и внутренней поверхности больших половых губ. Они выглядят как маленькие, желтого цвета папулы. Хорошо видны у женщин репродуктивного возраста, особенно при растяжении кожи. Иногда наблюдается их гиперплазия. Лечения не требуется. В постменопаузальном периоде уменьшаются или исчезают. Их исчезновение может быть так же следствием заболевания, например, склерозирующего лишая или красного плоского лишая. Иногда встречается рецидивирующее воспаление желез Фордайса.

**Микронанилломатоз преддверия.** Обнаруживается у **44%** женщин репродуктивного возраста и у **8%** женщин в постменопаузе. Микропапилломатоз представляет собой бессимптомные, розового цвета нитевидные сосочки, располагающиеся чаще всего на внутренней поверхности малых половых губ или на периферических участках преддверия, вдоль линии Харта. Симметричное расположение и мягкая консистенция этих структур помогают отличить их от остроконечных кондилом. С папилломавирусной инфекцией микропапилломатоз не связан.

**Перигландулярные эритематозные точки.** Эти точки обнаруживаются вокруг наружных отверстий бартолиновых желез у **48%** и **39%** женщин в репродуктивном и постменопаузальном периоде соответственно. Обычно они бессимптомны. У **2/3** женщин касание этих точек ватным туифером вызывает неприятные тянущие ощущения при отсутствии каких-либо проявлений вульводинии или воспаления. В постменопаузе **30%** женщин могут иметь асимптомные красные точки в области преддверия, причем не обязательно в перигландулярной области.

## МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ ЗАБОЛЕВАНИЙ ВУЛЬВЫ

Беседа с пациенткой с заболеванием вульвы требует достаточно времени. Многие из таких пациенток имеют длительно сохраняющиеся симптомы и указания на многочисленные неэффективные попытки лечения.

**Из анамнеза заболевания** следует получить ответы на следующие вопросы:

- Когда и какие симптомы возникли первыми?
- Сопровождалось ли появление локальных симптомов общими: головной болью, слабостью, лихорадкой? При длительном течении заболевания уточнить наличие утомляемости, слабости, потери аппетита, снижения массы тела и т.п.
- Где локализовались первые изменения и как они изменялись и распространялись? Часто пациентка ответить на этот вопрос не может, так как самостоятельно не осматривает область вульвы. Иногда информацию можно получить, изучая представленные пациенткой медицинские документы.
- Имеются ли зуд, боль, жжение (боль может манифестировать как жжение) — наиболее частые симптомы при заболеваниях вульвы?
- Чем провоцируется появление симптомов, что их облегчает или усиливает? Необходимо уточнить возможную связь с фазами менструального цикла, беременностью, наступлением менопаузы и т.п.
- Каким было предшествующее лечение (общее, местное)? Каким был ответ на терапию?

**Гинекологический анамнез** кроме обычных сведений о менструальной, сексуальной и репродуктивной функции, перенесенных гинекологических и сексуально-трансмиссивных заболеваниях должен включать информацию об особенностях гигиенических привычек, в том числе характер средств для интимной гигиены, частоту их использования, возможное применение лекарственных препаратов помимо врачебных назначений.

**Общий анамнез** собирают стандартно. Необходимо составить целостное представление о больной. Очень важно не пропустить общее заболевание, симптомом которого является поражение вульвы (например, болезнь Крона) или дерматоз, когда изменения в области вульвы являются не единственной локализацией болезни (красный плоский лишай, псориаз).

Нужно уточнить, имеются ли в семейном анамнезе аналогичные заболевания, другие болезни кожи и слизистых, атонические заболевания.

Из истории жизни важны контакты с вредными факторами, в том числе профессиональные.

**При объективном обследовании** следует обращать внимание на изменения в области структур вульвы (атрофия, изменение цвета, появление язв, рубцов, пятен и т.п.). Может потребоваться осмотр других участков кожи и слизистых оболочек.

Дополнительными методами получения объективных данных могут быть следующие.

**Осмотр под лупой.** Элементы сыпи лучше всего рассматривать с помощью лупы: простой ручной (увеличение  $\times 7$ ) или бинокулярной ( $\times 5—40$ ). Так гораздо проще разглядеть сетку Уикхема при красном плоском лишае, телеангиэктазии при базальноклеточном раке, неравномерность окраски (особенно синие и серые участки) — при меланоме. Чтобы лучше различать изменения, на кожу наносят каплю вазелинового масла.

**Кольпоскопия.** По мнению экспертов Международной федерации по цервикальной патологии и кольпоскопии (IFCPC) кольпоскоп может использоваться при исследовании вульвы, особенно в случаях интраэпителиальных неоплазий вульвы и ранних стадий инвазивного рака. По мнению тех же экспертов, использование пробы с уксусной кислотой должно так же ограничиваться предраками и ранними стадиями опухолей. В случае же дерматозов кольпоскоп может использоваться как увеличительный прибор, аналогично лупам.

**Дерматоскопия** — неинвазивный метод диагностики кожи, который позволяет с помощью специального прибора (дерматоскопа) визуализировать внутрикожные изменения в очагах поражения на уровне эпидермиса, дермо-эпидермальной границы и сосочкового слоя дермы. Дерматоскоп — оптический прибор, состоящий из контактной платы и системы освещения, позволяющий получить изображение внутрикожных структур с десятикратным увеличением. В настоящее время метод используется для выполнения дифференциальной диагностики доброкачественных и злокачественных новообразований кожи меланоцитарного и немеланоцитарного происхождения, а также ряда дерматозов. Применение метода требует специальной подготовки врача.

**Диаскопия.** Осмотр элементов сыпи после надавливания на них предметным стеклом или стеклянным шпателем. Метод позволяет легко отличить гиперемическое пятно (зритему) от геморрагического (петехий и экхимозов): геморрагическая сыпь при диаскопии цвета не меняет.

Дополнительные и лабораторные методы исследования: может использоваться весь спектр клинических, биохимических, иммунологических, молекулярно-генетических и других лабораторных методов.

**Аппликационные пробы** применяют при аллергическом контактном дерматите для подтверждения диагноза и выявления аллергена (требуется помощь аллерголога).

**Биопсия.** Удобный доступ и разнообразие методов исследования материала (световая и электронная микроскопия, иммуногистохимия) делают биопсию кожи одной из самых простых, и в то же время информативных методик, имеющих в распоряжении специалиста, занимающегося патологией вульвы.

Показания к биопсии: все новообразования кожи, неясность диагноза.

Для получения материала можно использовать: специальный трубчатый нож диаметром 3—4 мм (круговой скальпель Кайеса, рис. 1). Он представляет собой полый цилиндр с режущим краем, который продвигают в толщу кожи, вращая большим и указательным пальцами. При этом получают столбик ткани, состоящий из эпидермиса, дермы и подкожной клетчатки. Основание столбика отсекают ножницами.

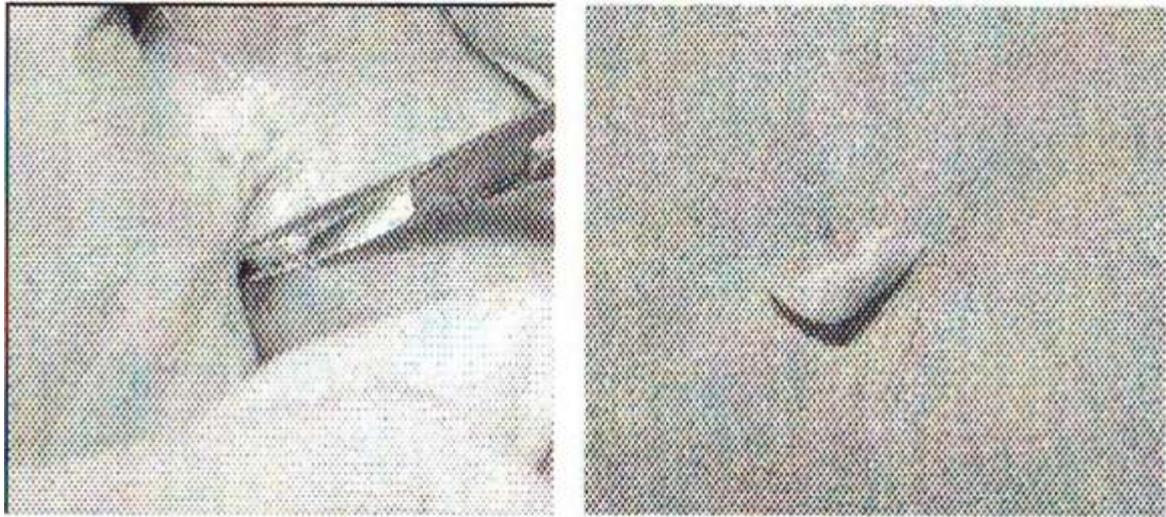
При отсутствии скальпеля Кайеса можно выполнять биопсию с помощью скальпеля или острых ножниц, как показано на рис. 2. Из области преддверия (многослойный плоский неороговевающий эпителий) материал можно получать биопсийными щипцами (Когана, Кеворкяна или других модификаций).

Гемостаз осуществляется путем наложения швов. Выполнение биопсии в области вульвы крайне болезненно и требует тщательной местной (инфильтрационной) анестезии.



Рис. 1. Круговой скальпель Кайеса

**Рис. 2.** Биопсия вульвы с помощью ножниц



## ТЕРМИНОЛОГИЯ И КЛАССИФИКАЦИИ ЗАБОЛЕВАНИЙ ВУЛЬВЫ

Пациентки с заболеваниями вульвы обращаются к врачам различных специальностей (гинекологам, дерматологам, проктологам, гастроэнтерологам), включенным в лечение болезней данной области — вульвы, перианальной зоны и анального канала. Кроме того, к лечению этой группы пациенток часто присоединяются психотерапевты, сексологи, физиотерапевты. Без помощи патоморфологов точная диагностика была бы невозможна.

Для того, чтобы представители разных областей медицины могли эффективно и взаимодействовать между собой и с пациентами, им необходим общий язык, единая терминология, удобная и понятная для всех. Для описания патологических состояний в области вульвы используют разные термины и классификации, часто устаревшие, что затрудняет взаимодействие и преемственность между врачами различных клинических специальностей, оказывающих помощь пациенткам с заболеваниями вульвы. В связи с важностью проблемы создано Международное общество по изучению заболеваний вульвы (ISSVD), организация, объединившая представителей различных медицинских специальностей. Номенклатурный комитет ISSVD в течение последних лет создал и пересмотрел подходы к номенклатуре ряда нозологий (дерматозов, интраэпителиальных неоплазий вульвы, вульводинии) с целью облегчения междисциплинарного подхода к диагностике и лечению этих состояний. В 2008—2011 гг. была разработана новая терминология для описания состояния вульвы и перианальной области. Эта терминология достаточно проста, включает такие разделы как «базовые определения» и «нормальные находки». Возможно, подобная информация избыточна для экспертов-вульвологов, но для врачей, не имеющих достаточного опыта работы в данной области, она окажется полезна. Предполагается, что терминологию смогут освоить и специалисты смежных специальностей.

Таблица 3

**2011IFCPC клиническая/кольпоскопическая терминология для описания состояния вульвы (и перианальной области)**

Раздел	Образец		
Основные определения	Различные структуры: уретра, наружные отверстия кожи-вых желез, клитор, препуций, уздечка, лобок, малые половые губы, большие половые губы, межгубная борозда, преддверие, наружные отверстия вестибулярных желез, наружные отверстия протоков бартолиновых желез, гимен, промежность, анус, анальная зона стыка эпителиев (зубчатая линия) Составляющие: многослойный		
Нормальные находки	Микропапилломатоз, сальные железы, вестибулярная краснота		
Патологические находки	Общие принципы: размеры (в сантиметрах), локализация		
	<table border="1"> <tr> <td>Тип изменения: — пятно; — папула; — бляшка; — узел; — киста; — пузырек; — пузырь (булла); — пустула.</td> <td>Цвет изменения: — цвет неизменной кожи; — красный; — белый; — темный.</td> <td>Вторичная морфология: — экзема; — лихенификация; — эскориация; — пурпура; — рубцевание; — язва; — эрозия; — фиссура (трещина).</td> </tr> </table>	Тип изменения: — пятно; — папула; — бляшка; — узел; — киста; — пузырек; — пузырь (булла); — пустула.	Цвет изменения: — цвет неизменной кожи; — красный; — белый; — темный.
Тип изменения: — пятно; — папула; — бляшка; — узел; — киста; — пузырек; — пузырь (булла); — пустула.	Цвет изменения: — цвет неизменной кожи; — красный; — белый; — темный.	Вторичная морфология: — экзема; — лихенификация; — эскориация; — пурпура; — рубцевание; — язва; — эрозия; — фиссура (трещина).	
Разные находки	Травма Мальформации		
Подозрение на малишизацию	Растущая неоплазма, изъязвление, некроз, кровотечение, экзофитное образование, гиперкератоз С или без патологического изменения окраски (на		
Аномальные изменения, обнаруживаемые при использовании кольпоскопии или других	Ацетобелый эпителий, пунктирия, атипические сосуды, неровная поверхность		

Таблица 4

2011 TFCCPC клиническая/кожный оскосическая терминология для описания состояния вульвы (и перианальной области). Определения первичных изменений

Термин	Определение
Пятнышко	Малая (<1,5 см) зона изменения цвета, не возвышается, не ощущается при пальпации
Пятно	Большая (>1,5 см) зона изменения цвета, не возвышается, не ощущается при пальпации
Папула	Небольшое (<1,5 см) возвышающееся и пальпируемое образование
Бляшка	Большое (>1,5 см) возвышающееся и пальпируемое образование
Узел	Большая папула (>1,5 см) часто полусферическое или нечетко отграниченное; может располагаться на поверхности, в толще кожи или подкожно, может быть кистозным или солидным
Пузырек (везикула)	Малый (<1,5 см), заполненный жидкостью пузырек с прозрачным содержимым
Пузырь (булла)	Большой (>1,5 см), заполненный жидкостью пузырь с прозрачным содержимым
Пустула	Заполненный гноем пузырь, жидкое содержимое белого или желтого цвета

Таблица 5

2011IFCPC клиническая/кольпоскопическая терминология для описания состояния вульвы (и перианальной области). Определения вторичных морфологических изменений

Термин	Определение
Экзема	Группа воспалительных заболеваний, которые клинически характеризуются наличием зудящих, красных бляшек с нечеткими границами
Лихенификация	Утолщение тканей и усиление кожного рисунка. Шелушение необязательно. Лихенификация может быть ярко-красной, темно-красной, белой или цвета
Экскориация	Поверхностное повреждение, полученное в результате цикла «зуд-расчесы»
Эрозия	Неглубокий дефект на поверхности кожи, до базальной мембраны, дерма интактна
Фиссура	Тонкая, линейной формы эрозия
Язва	Более глубокий дефект, отсутствие эпидермиса и часта, или всей дермы

В 2011 г. Международным обществом по изучению заболеваний вульвы была предложена еще одна классификация заболеваний вульвы, основанная на морфологии поражений кожи. Цель данной классификации — помочь врачу провести дифференциальную диагностику с учетом характеристик первичных элементов сыпи. Эта классификация представляется более сложной и менее удобной для врача акушера-гинеколога (не дерматолога), чем классификация IFCPC 2011 года, приведенная выше. Однако для врачей, специализирующихся в области диагностики и лечения заболеваний нижнего отдела гениталий, она, безусловно, полезна.

### **2011ISSVD терминология и классификация дерматологических заболеваний вульвы:**

#### **1) Поражения цвета неизменной кожи.**

А. Папулы и узелки цвета неизменной кожи.

1. Папилломатоз преддверия и медиальной поверхности малых половых губ (норма, не заболевание).
2. Контагиозный моллюск.
3. Бородавки (HPVинфекция).
4. Рубцы.

5. VIN (вульварная интраэпителиальная неоплазия).
6. Кожное ушко (акрохордон, фиброэпителиальный полип).
7. Невус (интрадермальный тип).
8. Муцинозные кисты преддверия и медиальной поверхности малых половых губ (могут иметь желтое окрашивание).
9. Эпидермальные кисты (синонимы: эпидермоидные кисты, эпителиальные кисты).

Ю. Гидраденома.

11. Кисты и опухоли бартолиниевой железы.
12. Сирингома.
13. Базально-клеточная карцинома.

Б. Бляшки цвета неизменной кожи.

1. Простой хронический лишай или другие заболевания, при которых лихенификация.
2. Вульварная интраэпителиальная неоплазия.

## 2) Красные изменения: пятна и бляшки

А. Экзематозные и лихенифицирующие заболевания

1. Аллергический контактный дерматит
2. Ирритантный контактный дерматит
3. Агонический дерматит (редко встречается в области вульвы)
4. Экзематозные изменения, наложившиеся на другие заболевания вульвы
5. Заболевания, клинически сходные с экзематозными заболеваниями (кандидоз, Хейли-Хейли, экстрамаммарный вариант болезни Педжета)
6. Простой хронический лишай (лихенизация при отсутствии предшествующих изменений)
7. Лихенизация, наложившаяся на подлежащие предшествующее зудящее заболевание

Б. Красные пятна и бляшки (нет нарушения целостности эпителия)

1. Кандидоз
2. Псориаз
3. Вульварная интраэпителиальная неоплазия
4. Красный плоский лишай
5. Плазмноклеточный вульвит (вульвит Зунна)
6. Бактериальные инфекции мягких тканей (целлюлит, ранние стадии некротизирующего фасциита)

7. Экстрамаммарная болезнь Педжета

**3) Красные изменения: папулы и узелки** *А. Красные папулы*

1. Фолликулит
2. Бородавki
3. Ангиокератома
4. Контагиозный моллюск
5. Гидраденит
6. Болезнь Хейли-Хейли *Б.*

*Красные узелки*

1. Фурункулы
2. Бородавki
3. Узелковый пруриго
4. Вульварная интраэпителиальная неоплазия
5. Контагиозный моллюск с воспалением
6. Уретральные карункулы и пролапс
7. Гидраденит
8. Сосочковая гидраденома
9. Воспаленная эпидермальная киста
10. Абсцесс протока бартолиновой железы
11. Плоскоклеточная карцинома
12. Меланома (беспигментного типа)

**Белые изменения.**

*А. Белые папулы и узелки*

1. Fordyce точки (норма, могут иметь желтый оттенок)
2. Контагиозный моллюск
3. Бородавki
4. Рубцы
5. Интраэпителиальная неоплазия вульвы
6. Плоскоклеточная карцинома
7. Милиум
8. Эпидермальные кисты
9. Болезнь Хейли-Хейли

*Б. Белые пятна и бляшки*

1. Витилиго
2. Склерозирующий лишай

3. Поствоспалительная гипопигментация
  4. Лихенифицирующие заболевания
  5. Красный плоский лишай
  6. Вульварная интраэпителиальная неоплазия.
  7. Плоскоклеточная карцинома
- 4) Темноокрашенные (коричневые, синие, серые или черные) изменения
- А.

### **Темные пятна**

1. Меланоцитный невус
2. Поствоспалительная гиперпигментация
3. Красный плоский лишай
4. Черный акантоз
5. Меланома *in situ*

Б. Темноокрашенные папулы и узелки

1. Меланоцитарный невус (включая невусы с клиническими и/ или гистологическими признаками атипии)
2. Бородавки (HPV)
3. YIN
4. Себорейный кератоз
5. Ангиокератома (капиллярная ангиома)
6. Гидраденома
7. Меланома

### **5) Пузыри**

А. Пузырьки и буллы

1. Герпетические инфекции (*Herpes simplex, zoster*)
2. Острая экзема
3. Пузырная форма склерозирующего лишая
4. Лимфангиома
5. Лимфангиэктазия
6. Иммунные пузырьные заболевания (рубцующий пемфигоид, синдром Стивена—Джонсона, пемфигус)

Б. Пустулы

1. Кандидоз
2. Фолликулит

### **б) Эрозии и язвы А.**

#### **Эрозии**

1. Экскориации

2. Эрозивный красный плоский лишай
3. Трещины, возникающие на нормальных тканях (идиопатические, связанные с половым актом)
4. Трещины, возникающие на измененных тканях (кандидоз, простой хронический лишай, псориаз, болезнь Крона)
5. VIN, эрозивный вариант
6. Разорвавшиеся пузырьки, буллы и пустулы
7. Экстраммарная болезнь Педжета *Б. Язвы*
1. Экскориации (экзема, простой хронический лишай)
2. Афтозные язвы (болезнь Крона, болезнь Бехчета, вирусные инфекции)
3. Болезнь Крона
4. Герпесвирусная инфекция (в том числе у пациентов с иммуносупрессией)
5. Изъязвленная плоскоклеточная карцинома
6. Первичный сифилис (шанкр)

#### **7) Отек (диффузный отек гениталий)**

А. Отек цвета неизменной кожи

1. Болезнь Крона
2. Идиопатическая лимфатическая аномалия (врожденная болезнь Милроя)
3. Послехирургическая и постлучевая лимфатическая обструкция
4. Постинфекционный отек (например, стафилококковый или стрептококковый целлюлит)
5. Поствоспалительный отек (например, гидраденит)

Б. Красный или розовый отек

1. Венозная обструкция (в том числе беременность, роды)
2. Целлюлит (первичный или наслоившийся на предсуществовавший отек)
3. Воспаление кисты/протока бартолиновой железы)
4. Болезнь Крона
5. Небольшой отек может возникать при любом воспалительном заболевании вульвы

Исключив из списка редко встречающуюся патологию, классификацию 2011SSVD можно представить в упрощенном виде (табл. 6).

Таблица 6

**2011ISSVD терминология и классификация дерматологических заболеваний вульвы (сокращенный вариант)**

Поражение	Диагнозы (примеры)
Окраска — неизменная кожа • Папулы и узелки • Бляшки	Папилломатоз, контагиозный моллюск, акроходон, кисты, сиринома Простой хронический лишай, VIN
Красные поражения: пятна, бляшки ® Экзематозные и лихенифицированные • Красные пятна и бляшки	Дерматиты, кандидоз, простой хронический лишай Кандидоз, псориаз, VIN
Красные поражения: папулы, узелки ® Папулы • Узелки	Ангиокератома, гидраденит Фолликулит, VIN, гидраденома
Белые поражения • Папулы и узелки • Пятна и бляшки	Моллюск, эпидермальные кисты, милиум Витилиго, склерозирующий лишай, VTN

Окончание табл. 6

Поражение	Диагнозы (примеры)
Темноокрашенные поражения • Бляшки • Папулы и узелки	Невусы, меланоз, VIN Ангиокератома, меланома, VTN, невус
Пузыри • Пузырьки, пузыри • Пустулы	Герпес, острая экзема, склерозирующий лишай Кандидоз, фолликулит
Эрозии и язвы • Эрозии • Язвы	Эрозивный КПЛ, трещины, VTN, болезнь Педжета Болезнь Крона, первичный сифилис
Отек • Окраска-неизменная кожа • Розовый или красный отек	Постлучевой отек, болезнь Крона Венозная обструкция, болезнь Крона

**Как этим пользоваться?**

Шаг 1: Определите поражение, выбрав одно или более из списка:

- Пузырь, узелок, пятно, папула, бляшка, гиперемия и т.п.

Шаг 2: Выберите соответствующее определение для этого поражения

- Цвет, поверхность, характеристика краев, конфигурация

Шаг 3: Сформируйте список для дифференциального диагноза из 8 групп

Шаг 4: Редуцируйте число диагнозов до 2—3 наиболее вероятных

Шаг 5: Подтвердите диагноз с использованием биопсии и/или других клинико-лабораторных методов.

По статистике, самыми частыми поводами для обращения в клиники, специализирующиеся в области диагностики и лечения патологии вульвы, являются (в порядке убывания) следующие заболевания: склерозирующий лишай, простой хронический лишай, псориаз, красный плоский лишай, интраэпителиальные неоплазии вульвы и злокачественные новообразования. Этим и объясняется выбор нозологий, рассматриваемых в данной работе.

## ДЕРМАТОЗЫ ВУЛЬВЫ

Международное общество по изучению заболеваний вульвы около сорока лет назад осознало, что группа доброкачественных, неинфекционных заболеваний вульвы, так называемых «белых поражений», нуждается в определениях и классификации для того, чтобы четко отделить их от предраковых состояний и злокачественных эпителиальных опухолей, с которыми их исторически путали.

Изначально эту группу болезней колеи вульвы называли дистрофиями. Термин «дистрофия» был избран как нейтральный, призванный заменить неопределенные термины «лейкоплакия», «нейродерматит», «лейкокератоз», «лейкопластический вульвит», «гиперпластический вульвит», «крауроз вульвы», ранее использовавшиеся гинекологами и дерматологами. Понятие «дистрофия», сперва объединило только три заболевания: склерозирующий лишай, гиперпластическую дистрофию и смешанную дистрофию. Введение этой классификации сразу позволило снизить число вульвэктомий, производившихся ПО ПОВОДУ' доброкачественных состояний. Затем классификации «ненеопластических» заболеваний вульвы неоднократно пересматривалась ISSVD.

В 2006 году группой экспертов была предложена классификация дерматозов вульвы, в основу которой была положена гистологическая морфология.

Причиной выбора «гистологического» основания классификации явился тот факт, что для врачей разных медицинских специальностей, в том числе

представляющих разные страны и говорящих на разных языках, гистологические термины и определения являются наиболее стандартизованными.

В литературе описаны сотни заболеваний, которые могут поражать вульву. Из этого списка авторы классификации исключили опухоли (и доброкачественные, и злокачественные, а также предопухолевые состояния), которые обычно не вызывают затруднений при морфологической диагностике. Аналогично из списка исключили инфекционные заболевания, которые имеют четкие критерии для идентификации диагноза (микробиологические и/или гистологические). Затем стало понятно, что из оставшихся заболеваний наиболее трудными, с диагностической точки зрения, и для клиницистов и для патологов, являются доброкачественные воспалительные заболевания. Так появилась классификация неинфекционных, «ненеопластических» заболеваний вульвы. То, что ранее описывалось термином «дистрофия», теперь носит название «дерматозы вульвы».

#### Классификация дерматозов вульвы (ISSVD, 2006)

Гистологические картины и их клинические соответствия

Гистологические картины спонгиоза

- Атопический дерматит
- Аллергический контактный дерматит
- Ирритантный контактный дерматит

Гистологические картины акантоза (ранее — плоскоклеточная гиперплазия)

® Псориаз

- Простой хронический лишай

Первичный (идиопатический)

Вторичный (наложившийся на склерозирующий лишай, красный плоский лишай или другое заболевание вульвы)

Гистологические картины лихенификации ® Склерозирующий лишай

- Красный плоский лишай

Гистологические картины гомогенизации/склероза дермы

Склерозирующий лишай

Гистологические картины везикулярных/буллезных изменений

- Рубцующий пемфигоид

- IgA — линейный дерматит  
Гистологические картины акантолиза
- Болезнь Hailey-Hailey ®  
Болезнь Дарье (Darier)
- Папулезный генигокруральный акантолиз  
Гистологические картины грануломатоза
- Болезнь Крона
- Синдром Мелькерссона-Розенталя  
Гистологические картины васкулопатии
- Афтозные язвы
- Болезнь Бехчета
- Плазма-клеточный вульвит

### **Определение гистологических картин (паттернов), характерных для дерматозов вульвы.**

Спонгиоз—наличие межклеточного отека в пределах эпидермиса, что приводит к расширению пространств между эпидермальными клетками.

Акантоз — представляет собой увеличение числа эпителиальных клеток (кератиноцитов), приводящее к утолщению эпидермиса. Клинически акантоз проявляется толстыми белыми бляшками.

Лихенификация — наличие полосовидных лимфоцитарных инфильтратов в верхнем слое дермы, сопровождается гибелью или вакуольной дистрофией нижнего/базального слоя эпидермиса, гомогенизацией/склерозом коллагена.

Гомогенизация и склероз дермы — тип изменения коллагена с полной или частичной облитерацией границ между пучками коллагена, таким образом, что дерма приобретает гомогенизированный, «лакированный», гиалинизированный вид.

Везикулобуллезные паттерны — везикулы — это маленькие (менее 5 мм), а буллы — большие (более 5 мм) пространства, заполненные жидкостью. Эти пространства могут находиться как внутри эпидермиса, так и на границе эпидермиса и дермы. Блистеры, содержащие акантолитические эпидермальные клетки, рассматриваются как акантолитический паттерн. Большинство везикулобуллезных изменений в области вульвы клинически определяются чаще как эрозии, нежели как пузыри, в связи с быстрой травматизацией.

Акантолиз — результат повреждения десмосомальных связей между эпителиальными клетками. Этот процесс приводит к появлению щелей между эпителиальными клетками. Изолированные, «скругленные», отдельные эпителиальные клетки (акантолитические клетки) часто присутствуют в этих щелях.

Гранулематоз — гранулемы состоят из эпителиоидных макрофагов, перемежающихся с клетками воспаления и переменным числом гигантских клеток. Гранулематозное воспаление находится в дерме или в подкожно-жировой клетчатке.

Васкулопатии, в узком смысле, применительно к данной классификации, гистологически характеризуется повреждением кровеносных сосудов в местах широко распространенного воспаления дермы. При болезни Бехчета или комплексных афтах повреждение сосудов происходит из-за сильного воспалительного инфильтрата дермы, состоящего преимущественно из лимфоцитов. Плазма-клеточный вульвит помещен в васкулопатический список из-за присутствия эритроцитов и гемосидерин-содержащих макрофагов за пределами сосудов в виде экстравазатов.

Зачем врачу-клиницисту нужна такая сложная, на первый взгляд, перенасыщенная «теорией» классификация?

На самом деле, из всех предложенных за последнее десятилетие классификаций, именно эта наиболее удобна для практикующего врача.

Представьте следующие ситуации, Клиницист, который поставил точный диагноз непосредственно в момент осмотра больного, не нуждается ни в какой классификации; зная название диагноза, необходимую интересующую врача информацию о лечении, диагностике и т.п. легко получить из дополнительных источников.

Клиницист, который не смог поставить диагноз во время осмотра, скорее всего выполнит биопсию. Для большинства заболеваний биопсии достаточно, чтобы патолог определил точный диагноз, И в этом случае классификация также не нужна.

Реальная необходимость в классификации появляется тогда, когда ни клиницист, ни патолог не могут установить точный диагноз заболевания. В такой ситуации патолог может, по крайней мере, описать гистологический феномен (паттерн), пусть и без указания на конкретный диагноз. Клиницист получает название гистологического паттерна и список заболеваний,

наиболее часто этот паттерн демонстрирующих. Таким образом, список болезней для дифференциальной диагностики сокращается до 2—4 названий. Затем, проводя клинико-патологические сопоставления и используя дополнительные методы диагностики, клиницист почти всегда может определить наиболее точный диагноз.

### **Дерматозы вульвы, включенные в классификацию ISSVD 2006**

**Атопический дерматит.** Острое, подострое или хроническое рецидивирующее заболевание, манифестирующее в [рудном возрасте. В развитых странах заболеваемость достигает 7—15%. В основе лежит аллергическая реакция немедленного типа.

Главные симптомы заболевания — сухость кожи и зуд, которые ведут к расчесам и растиранию кожи и порождают порочный круг зуд- расчесы— лихенизации—зуд. У 85% больных отмечается повышение уровня Ig E в сыворотке, однако для постановки диагноза обычно бывает достаточно клинической картины.

У взрослых самыми типичными высыпаниями являются лихенификация и экскориации.

Лечение: ведение пациентки совместно с дерматологом и аллергологом.

Применяются: глюкокортикоиды, ингибиторы кальциневрина, H1-гистаминоблокаторы, светолечение, антимикробная терапия (для уничтожения Staph Aureus, как одного из самых распространенных аллергенов), аутоотренинг.

**Аллергический контактный дерматит.** Одно из самых распространенных заболеваний кожи вульвы. В основе лежит классическая аллергическая реакция замедленного типа.

Сенсибилизация развивается через 1 неделю—несколько месяцев после контакта с аллергеном. Каждый последующий контакт вызывает более выраженную реакцию.

Очаг поражения всегда находится в месте воздействия аллергена, но со временем высыпания выходят за пределы контакта с аллергеном.

Клиническая картина. Жалобы: зуд, жжение, боль.

Элементы сыпи: в острой стадии — красные отечные бляшки, покрытые везикулами. В тяжелых случаях пузыри, эрозии, корки. В подострой стадии — красноватые бляшки, покрытые мелкими чешуйками, иногда — плотные папулы. В хронической стадии — очаги лихенификации, шелушение.

Диагноз: ставится на основе анамнеза, клинической картина (острый, подострый, хронический дерматит), аппликационных проб, иногда — биопсии.

Дифференциальный диагноз должен включать простой контактный дерматит, атопический дерматит, псориаз, микозы.

Диагностика и лечение проводятся совместно с дерматологом и аллергологом.

Лечение: устранение аллергена, глюкокортикоиды, иммунодепрессанты для местного применения, иногда — глюкокортикоиды и иммунодепрессанты внутрь.

**Ирритантный контактный дерматит** (синоним — простой контактный дерматит)

Возникает при воздействии на кожу раздражающего вещества.

Острый дерматит — результат прямого токсического повреждения кератиноцитов.

Хронический дерматит — постепенное нарушение барьерной функции кожи.

Клиническая картина: от легкого покраснения до пузырей и некроза.

Лечение: устранение раздражителя, противовоспалительная терапия в зависимости от тяжести процесса.

**Псориаз.** Наследственное заболевание с полигенным наследованием. В развитых странах страдает 1,5—2% населения.

Патогенез: изменение кинетики пролиферации кератиноцитов. Клеточный цикл сокращается с 311 до 36 часов, таким образом, клеток образуется в 28 раз больше, чем в норме.

Клиническая картина. Бляшки и папулы, покрытые чешуйками. Псориаз вульвы — это одна из разновидностей псориаза кожных складок. Из-за высокой температуры и влажности шелушения почти нет. Характерны ярко-красные бляшки с фестончатыми краями, мацерация, трещины.

Диагноз ставится на основании клинической картины. Дифференциальный диагноз следует проводить с кандидозом, дерматофитией, контактным дерматитом. Диагностика и лечение проводится совместно с дерматологом.

**Простой хронический лишай.** Синонимы: плоскоклеточная гиперплазия, ограниченный нейродермит, зуд вульвы.

Патогенез — повышение чувствительности кожи к раздражителям за счет разрастания в коже нервных окончаний (нейродермит) и предрасположенности к гиперплазии эпидермиса. Простой хронический лишай — конечная стадия цикла «зуд—расчесывание—лихенификация—зуд...».

Патофизиология: повреждение барьерной функции кожи в результате различных комбинаций аллергенов, раздражающих веществ, патогенных микроорганизмов, что приводит к изменению иммунорегуляторных процессов.

Гистологически: гиперкератоз, акантоз, удлиненные широкие дермальные вдавления, хронический воспалительный инфильтрат.

Состояние усугубляется при воздействии любых стрессовых факторов. Характеризуется неослабевающим зудом. Пациенты продолжают расчесы во сне, что часто сводит на нет эффективность проводимой в дневное время терапии. Хронические расчесы приводят к утолщению и уплотнению кожи.

Клинические признаки:

— упорный, хронический, существующий годами зуд, усугубляющийся при стрессе, воздействии тепла, во время менструаций;

— выраженная лихенификация;

— изменения пигментации;

— выпадение волос в результате расчесывания;

— эскориации, корки, которые существуют одновременно с лихенификацией;

— поражение может быть билатеральным или асимметричным.

Причины вторичного простого хронического лишая:

— кандидозная инфекция или дерматофитозы;

— атопический дерматит;

— склерозирующий лишай;

— красный плоский лишай;

— псориаз;

— контактные дерматиты;

— диабет;

— железодефицитная анемия;

— вульварная интраэпителиальная неоплазия.

Рекомендуется искать более, чем одну причину, так как сочетание псориаза, контактного дерматита и простого хронического лишая у одной

пациентки не является редкостью.

Лечение: основная задача — разорвать патологический патогенетический круг «зуд—расчесы—лихенификация...».

- исключить другие заболевания;
- выяснить наличие «подлежащих» заболеваний;
- прекратить действие любых раздражителей и аллергенов;

— местные формы глюкокортикостероидов — клобетазолапропио нат 0,05% мазь, дважды в сутки ежедневно в течение 2 недель, затем трижды в неделю в течение 2 недель (при тяжелом течении может потребоваться длительное применение средних доз местных стероидов).

— для быстрого прекращения зуда могут потребоваться пероральные формы глюкокортикостероидов или их внутримышечное введение;

— седативные средства:

\* гидроксазин 10-75 мг на ночь для купирования зуда в ночное время;

• циталопрам или флуоксетин или сертралин утром — для купирования зуда в дневное время.

Иногда для седации используется amitriptilin при очень выраженном цикле зуд—расчесывание. Amitriptilin погружает пациента в более глубокий сон, чем седативные препараты, указанные выше. Препарат нельзя комбинировать с другими седативными средствами. Препарат следует принимать рано вечером для того, чтобы избежать утренней сонливости. Препарат следует с осторожностью назначать пациенткам старшей возрастной группы. Необходимо учитывать другие лекарственные взаимодействия.

— Сидячие ванны или охлаждающие повязки

— Белые хлопчатобумажные перчатки на ночь (для предотвращения повреждения кожи при расчесах).

— Если кожа очень повреждена при расчесывании, местное применение стероидов может вызвать сильное жжение и болезненность. В таких случаях следует начинать лечение с использования простого вазелина, перорального применения антибиотиков и антимикотиков и ночной седации в течение 2—3 суток, и только затем начинать местную терапию.

Из-за особенностей кожи пациенток, простой хронический лишай имеет тенденцию к рецидивированию. Соответственно, курсы лечения могут повторяться.

Склерозирующий лишай. Склерозирующий лишай — хроническое, аутоиммунное заболевание, поражающее кожу генитальной области, вызывающее побеление, истончение тканей и рубцевание. Это наиболее частое хроническое заболевание вульвы.

Экстрагенитальные поражения кожи наблюдаются в 10-20% случаев.

Этиология: неизвестна. В Германии и Японии из очагов была выделена *Borrelia spp.*, однако при дальнейших исследованиях эти данные не были подтверждены.

Гистологически: утолщение эпидермиса, гиперкератоз, потеря меланодитов, гомогенизация/гиалинизация коллагена дермы, лимфоцитарный инфильтрат.

Патофизиология: неизвестна. Предполагается участие различных патофизиологических (аутоиммунных, инфекционных и местных) факторов. Часто сочетается с другими аутоиммунными заболеваниями (чаще всего с аутоиммунным тиреоидитом, несколько реже с витилиго, анемиями аутоиммунного генеза). Описаны случаи семейного накопления.

Возраст дебюта заболевания — средний (около 40 лет), но ранжируется от первого года жизни до 80 лет и более.

Симптомы: самая частая жалоба — зуд, который может быть сильным и даже непереносимым.

Расчесы служат причиной появления вторичных изменений и появления открытых раневых поверхностей, что может вызывать дизурию, жжение, диспареунию. Рубцевание также приводит к диспареунии, и даже апареунии.

В то же время заболевание может быть и бессимптомным — частая причина бессимптомного рубцевания вульвы.

При объективном осмотре обнаруживаются отдельные, разрозненные или сливающиеся папулы, формирующие белые или цвета слоновой кости бляшки с блестящей поверхностью, напоминающей целлофановую пленку или папиросную бумагу. Очаги могут располагаться на любом участке вульвы от клитора или зоны вокруг него до паховых областей и межъягодичной складки. Распространенность может быть ограниченной или генерализованной. В классических случаях формируется так называемая «фигура восьмерки».

Вторичные изменения — эскориации, пурпура, эрозии, утолщение

(лихенизация), корочки и рубцевание, ранжируемое от уменьшения половых губ до полного исчезновения всех нормальных структур вульвы.

В отличие от красного плоского лишая, сюргозирующий лишай никогда не поражает слизистую оболочку влагалища (за исключением ситуации пролапса гениталий).

Дифференциальная диагностика:

- простой хронический лишай;
- красный плоский лишай;
- рубцующий пемфигоид;
- последствия сексуального насилия (у детей);
- витилиго.

Риск рака: у 4—5% пациентов развивается плоскоклеточный рак, Вероятность возникновения рака не снижается даже при успешном лечении (достижении ремиссии).

Лечение:

— биопсия является необходимым условием для подтверждения диагноза и исключения других дерматозов, интраэпителиальных и инвазивных неоплазий;

— информирование пациентки;

— прекращение воздействия раздражителей;

— рекомендации по ношению нераздражающего, хорошо вентилируемого белья;

— лечение ассоциированных кандидозных и вторичных бактериальных инфекций;

— прекращение зуда (расчесывания): гидроксизин 10 мг перорально на ночь;

— местное использование глюкокортикостероидов. Эффективность доказана только для клобетазола и галобетазола.

Существуют различные режимы использования.

Клобетазола пропионат 0,05% крем ежедневно 12 недель, затем 3 раза в неделю (понедельник, среда, пятница) 12 недель, затем 2 раза в неделю 12 недель, затем 1 раз в неделю 12 недель с постепенным, при возможности, переходом к меньшей кратности применения (1 раз в 10-14 дней).

Клобетазола пропионат 0,05% крем дважды в день 1 месяц, затем ежедневно в течение двух месяцев, далее постепенное снижение кратности применения с 3 раз до 1 раза в неделю.

Вопрос о прекращении использования стероидов в поддерживающих

дозах после достижения ремиссии остается предметом дискуссии.

При наличии толстых бляшек может использоваться введение глюкокортикостероидов непосредственно в очаги поражения (триамцинолон 3,3—10 мг/мл). Доза зависит от локализации и толщины кожи и месте поражения. Интраочаговое введение можно повторять ежемесячно не более 2—3 месяцев. Нельзя вводить высокие дозы стероидов в истонченную кожу или в небольшие по площади очаги, поскольку результатом может явиться некроз/десквамация тканей.

При отсутствии эффекта от применения глюкокортикостероидов, могут использоваться ингибиторы кальциневрина: такролимус 0,1% мазь или пимекролимус 1% гель. Побочными эффектами их применения является ощущение жжения.

Тазорак 0,1% гель (можно использовать 0,05% или 0,1% крем) может быть использован, если кожа очень толстая или применение местных стероидов оказалось не эффективным. Наносится на кожу ежедневно, с постепенным снижением кратности применения до 2—3 раз в неделю.

Ретиноид «ациtretин» (сориатан) может использоваться при склерозирующем лишае вульвы, устойчивом к действию глюкокортикостероидов. Он особенно полезен в случаях утолщенных поражений. Можно использовать 10 мг ежедневно или через день (доза 30—70 мг в неделю). Должен использоваться с жирной пищей. Пациентки должны быть предупреждены о тератогенном действии препарата и использовать надежную контрацепцию.

Хирургические вмешательства при склерозирующем лишае могут быть применены для восстановления функции при выраженных рубцовых изменениях и сужении входа во влагалище, уретру, анус.

Имеются отдельные сообщения об успешном использовании фотодинамической терапии для лечения склерозирующего лишая, но хорошо спланированных исследований, строго доказывающих эффективность методики, пока не проведено.

**Красный плоский лишай.** Красный плоский лишай — аутоиммунное заболевание, характеризующееся повреждением клеток, опосредованным иммунной системой, чаще всего у женщин старшей возрастной группы (40—60 лет).

Этиология: неизвестна.

Диагноз часто «пропускается» на вульве и влагалище.

Заболевание поражает кожу и слизистые оболочки — ротовую полость, вульву, влагалище, ногти, волосистую часть головы, пищевод, носовую полость, конъюнктиву, уши и мочевой пузырь. Красный плоский лишай.

Гистологически выявляется утолщение зернистого слоя, в базальном слое обнаруживаются тельца Сиватта (переродившиеся кератиоциты, коллоидные тельца в состоянии апоптоза), лимфоцитарный инфильтрат, скопления фибрина в области базальной мембраны, возможен гиперкератоз.

Клинические проявления:

- Папулосквамозный вариант — типичные папулы и бляшки с белым кружевным рисунком в области вульварного треугольника и периклиторальной зоны. Может быть частью генерализованного красного плоского лишая. Может сопровождаться зудом. Обычно хорошо отвечают на терапию местными стероидами.

- Гипертрофический вариант — наименее частый, проявления: белого цвета рубцы и деструкция тканей (похожие проявления имеют склерозирующий лишай). Обычно сопровождается сильным зудом. Плохо поддается терапии.

- Эрозивный красный плоский лишай (вульвовагинальный и гингивальный синдром) — деструктивный процесс, вызывающий появление рубцов и сращений слизистых оболочек и кожи, сопровождающийся десквамативным вагинитом, появлением различных по форме эрозий в сочетании с атрофией. Обычно вызывает выраженную болезненность, раздражение, жжение, дизурию, диспареунию/апареунию. У пациенток часто возникает депрессия. Зуд бывает редко. В области преддверия влагалища и на малых половых губах появляются гладкие блестящие ярко-красные эрозии («глазированная эритема»), границы поражений могут быть грязно-белого или серого цвета. Рубцевание вызывает сглаживание поверхности вульвы и исчезновение малых половых губ. Поражение влагалища вызывает эрозии, атрофию, жидкие выделения с неприятным запахом, образование синехий и рубцевание. Влагалище может полностью облитерироваться. Эрозивный красный плоский лишай с трудом отвечает на терапию.

Красный плоский лишай может поражать и вульву, и влагалище. Частота поражений влагалища достигает 70%. Может поражаться только влагалище.

Диагноз: на основании клинической картины. Биопсия подтверждает диагноз, но может быть и неинформативной.

Дифференциальный диагноз: склерозирующий лишай, рубцующий пемфигоид, реакция «трансплантат против хозяина».

Лечение проводится совместно с дерматологами. Для лечения применяются местные и системные глюкокортикоиды, ингибиторы кальциневрина, циклоспорин и ретиноиды.

Помощь гинеколога может потребоваться в случаях необходимости выполнения реконструктивных операций при облитерации влагалища.

Рубцующий пемфигоид. Рубцующий пемфигоид (синонимы: доброкачественный пемфигоид слизистых оболочек, буллезный мукосинехиальный атрофический дерматит). Редкое хроническое аутоиммунное заболевание, обусловленное образованием аутоантител к антигену буллезного пемфигоида (BP180), антигену слизистых M168, ламинину 332, коллагену VII, бета-4-интегрину и другим антигенам.

Таким образом, аутоантитела поражают молекулы, ответственные за адгезию клеток в зоне базальной мембраны кожи: или слизистой. Повреждение базальной мембраны приводит к отделению эпителия от подлежащих тканей.

Гистологически рубцующий пемфигоид характеризуется наличием субэпидермальных пузырей и лимфогистиоцитарных инфильтратов в дерме с различным количеством нейтрофилов и эозинофилов. Гистологическая картина неспецифична.

Клинические проявления: на слизистой (могут поражаться конъюнктивы, полость рта, ротоглотка, носоглотка, гортань, пищевод, половые органы, прямая кишка) образуются пузыри, которые быстро прорываются, оставляя после себя эрозии. Поскольку эпителий легко расслаивается, эрозии часто появляются и без пузырей, от минимальной травмы. Кожа поражается в 30% случаев. Исходом поражения является формирование синехий, стриктур и рубцов.

Диагностика: гистологическое исследование с прямым и непрямым иммунофлюоресцентными исследованиями, иммуносорбентный анализ.

Лечение: системные и местные глюкокортикостероиды, ингибиторы кальциневрина, дапсон, цитостатики, иммуносупрессивная терапия, ингибиторы фактора некроза опухоли альфа («ритуксимаб»). Требуется мультидисциплинарный подход для тщательного наблюдения за пациентом и хирургической коррекции рубцевания.

IgA-линейный дерматит. Редкий пузырьный дерматоз, патоморфо-

логически характеризующийся субэпидермальными пузырями со скоплениями нейтрофилов, при этом иммунофлюоресцентное окрашивание демонстрирует гомогенные линейные отложения IgA вдоль базальной мембраны.

Клинические проявления: на коже — папулы, везикулы, пузыри с кольцевидным расположением, на слизистых — эрозии и язвы. Локализация поражений может быть любой. Известно две клинические формы заболевания — у детей, с пиком заболеваемости в 4—5 лет, с прекрасным прогнозом и крайне редкой персистенцией после пубертатного периода; и IgA — линейный дерматит взрослых, который дебютирует после пубертата или в возрасте 60—65 лет, длительно персистирует и характеризуется более редкими ремиссиями.

Диагностика — патоморфологическая (см. выше).

Лечение (проводится дерматологами): дапсон в виде монотерапии или в сочетании с кортикостероидами и/или иммуносупрессорами (азатиоприн, циклофосфамид).

Акантолитические дерматозы вульвы. В эту группу относительно редких, но тяжелых и прогностически неблагоприятных заболеваний включены три нозологии — генитокруральнѳй акантолиз (синоним: папулезный акантолитический дискератоз вульвы), болезнь Хейли-Хейли и болезнь Дарье. Их сравнительная характеристика представлена в табл. 7.

Таблица 7

**Сравнение акантолитических дерматозов вульвы**

	<b>Папулезный акантолитический кератоз</b>	<b>Болезнь Хейли-Хейли</b>	<b>Болезнь Дарье</b>
Эпидемиология	В типичных случаях проявляется во второй-пятой декадах жизни, этническая принадлежность может быть любой, болеют лица обоего пола	В типичных случаях проявляется во второй-третьей декадах жизни, этническая принадлежность может быть любой, болеют лица обоего пола	Редкое заболевание, манифестирующее в 6—20 лет, наиболее часто — в подростковом возрасте, болеют лица обоего пола

	<b>Папулезный акантолитический кератоз</b>	<b>Болезнь Хейли-Хенли</b>	<b>Болезнь Дарье</b>
Внешние проявления	Белые или окраски неизменной кожи гладкие папулы, сгруппированные в виде «булыжной мостовой»	Вялые пузырьки на эритематозной коже дают начало мацерированным или покрытым корочками эрозиям, которые распространяются по периферии; хронические, влажные, с неприятным запахом вегетации и болезненные трещины	Сливающиеся ороговевающие красные или коричневые папулы, которые иногда формируют папилломатозные массы, иногда в сочетании с мелкими гипопигментированными пятнами
Локализация	Ограничена промежностью и вульвой	Зоны кожных складок с симметричным расположением	Чаще всего — туловище, волосистая часть головы, лицо и шея (себорейные зоны)
Гистология	Акантолитические или дискератотические клетки с гиперкератозом и фокальным паракератозом	Распространенная потеря межклеточных мостиков в эпидермисе, создающая картину «полуразрушенной кирпичной стены»	Акантолиз с супрабазальными щелями и дискератоз, формирующие круглые тельца и гранулы.
Генетика	Чаще спорадические, есть единичное описание мутации ATR2C1	Аутосомно-доминантное наследование мутации с потерей функции ATR2C1	Аутосомно-доминантное наследование мутации с потерей функции ATR2A2
Лечение	Кортикостероиды, местные ретиноиды, такролимус, криотерапия, лазерная абляция	Местное применение антибиотиков, кортикостероидов, такролимуса, ботулинический токсин в толщу поражения, пероральное применение циклоспорина или метотрексата.	Местное применение кортикостероидов, 5-фторурацила, антибиотиков, антимикотиков, местные и системные ретиноиды, хирургическое удаление, лазерная абляция
Прогноз	Вариабельный ответ на лечение, обычна персистенция, но симптоматика при этом минимальна	Ремиттирующее, рецидивирующее течение, серьезно снижающее качество жизни	Хроническое течение без спонтанных ремиссий

## **Болезнь Крона.**

Болезнь Крона — хроническое воспалительное аутоиммунное заболевание желудочно-кишечного тракта, поражающее все его отделы от полости рта до ануса. У женщин дебют заболевания обычно приходится на возраст от 15 до 30 лет.

Верифицируется с помощью биопсии колот или слизистой оболочки гастроинтестинального тракта, которая демонстрирует диффузную лимфогистиотдитарную инфильтрацию с неплотными неказиозными гранулемами. Эти гранулемы рассматриваются как патогномичный признак болезни Крона, однако они присутствуют только в 20—60% биоптатов пациентов (это относится как к биоптатам кожи, так и биоптатам слизистых оболочек желудочно-кишечного тракта).

Наиболее общими симптомами болезни Крона являются боли в животе и диарея, часто следующая за приемом пищи. Могут быть ректальные кровотечения, анемия, потеря массы тела, подъемы температуры. Часто у больных появляются язвы в перианальной зоне и, иногда, свищи.

Истинная частота проявлений в области вульвы неизвестна. Клиническими проявлениями являются увеличение половых губ, язвы, и гипертрофия.

Проявления болезни Крона в области вульвы.

Специфические проявления:

1. Являющиеся продолжением поражения ЖКТ — свищи, абсцессы, язвы (свищи чаще бывают перианальными, реже — ректовагинальными).

2. Метастатическая форма болезни Крона составляет 90% поражений вульвы при данном заболевании. Проявляется гранулематозным воспалением кожи вульвы с односторонним или билатеральным утолщением и индурацией половых губ. Одновременно могут присутствовать:

- Классические линейные язвы (в виде «ножевых ран»), представляющие собой трещины, которые могут располагаться в любых кожных складках в области промежности и перианальной зоны: паховых складках, между половыми губами, вокруг клитора, в межъягодичной складке. Сопровождаются хаотично расположенными язвами, отеком кожи, выделениями, болью. Только в 40% случаях при биопсии определяются гранулемы!

- Утолщение и отек больших и малых половых губ (одно- или дву-

сторонний) может сопровождаться лимфангиэктазией и появлением в толще расширенных лимфатических сосудов, формирующих картину рельефа кожи в виде «булыжной мостовой». Иногда визуально это может выглядеть как кондиломы.

- Перианальные кожные выступы, появляющиеся как результат отека («слоновьи уши») — классический симптом болезни Крона — обнаруживаются в 40-70% случаев. Выглядят как геморроидальные узлы.

Реактивные проявления:

- Афты — могут располагаться в области вульвы, а также в полости рта. Могут быть единичными или множественными. Могут сочетаться с линейными язвами. Могут быть болезненными или бессимптомными.

- Гидраденит (в 17% случаев).

Экстраинтестинальные проявления болезни Крона могут также включать артриты, спондилоартропатии, поражения глаз (конъюнктивиты, увеиты, эписклериты), гепатобилиарные изменения (первичный склерозирующий холангит), кожи (узловатая эритема, хейлиты, васкулиты нижних конечностей, буллезный эпидермолиз).

Диагностика:

- клиническая картина;

- биопсия.

Дифференциальная диагностика.

Инфекции: лимфогрануломатоз, туберкулез, сифилис, ВИЧ.

Воспалительные заболевания: саркоидоз, гидраденит, реакция на инородное тело, контактный дерматит.

Следует исключить инфильтративную форму плоскоклеточного рака.

Лечение. Проводится гастроэнтерологами, так как главной целью является контроль за состоянием ЖКТ. Используются системные глюкокортикостероиды, 5-аминосалицилаты, азатиоприн.

Для местной терапии изменений в области вульвы используются местные глюкокортикостероиды (клобетазол 0,05% мазь ежедневно в течение 2 недель), также могут применяться ингибиторы кальциневрина (такролимус 0,1% мазь 2 раза в день в течение 2 недель). Для лечения толстых перианальных выступов используются введение триамцинолона в толщу поражения.

**Болезнь Бехчета.** Это системный васкулит неизвестной этиологии.

Относительно редкое заболевание", чаще встречается у представителей стран, через которые проходил Великий Шелковый путь.

Имеет хроническое течение с непредсказуемыми обострениями и ремиссиями. Заболевание носит имя турецкого дерматолога Hulusi Behcet, объединившего в 1937 г. три симптома (язвы ротовой полости, гениталий и увеиты) в единое заболевание. Имеет хроническое течение с непредсказуемыми рецидивами.

Поражения вульвы являются достаточно частыми проявлениями болезни Бехчета. Возможно так же образование язв во влагалище и на шейке матки. Обострения часто возникают перед менструацией. Язвы могут быть поверхностными или глубокими, с эритематозными краями и желтым, покрытым фибринозными наложениями, дном". Чаще болезненные, реже — асимптомные. В большинстве случаев оставляют белые или пигментированные рубчики. Встречаются не риганальные язвы, обычно крупные и глубокие.

Диагноз болезни Бехчета устанавливается на основе классификационных критериев заболевания, разработанных международной группой (ISBD, 1990) по изучению болезни Бехчета.

Таблица 8

**Критерии болезни Бехчета**

<b>Большие критерии (требуется 1)</b>	Рецидивирующие язвы полости рта
<b>Малые критерии (требуется 2)</b>	Рецидивирующие генитальные язвы
	Проявления со стороны глаз: увеиты, клетки в стекловидном теле, васкулиты сетчатки
	Изменения кожи: узловая эритема, псевдофолликулиты, папулопустулезные изменения, акнеформные узелки
	Положительный тест патергии

Методика теста патергии заключается в следующем: в области предплечья в 4 точках делается укол стерильной иглой. Через 24— 48 часов на месте укола возникает папула или пустула до 2 мм в диаметре, исчезающая через 3—4 дня. Этот феномен — результат неспецифической гиперреактивности.

Лечение больных болезнью Бехчета должно проводиться врачами-ревматологами с привлечением специалистов других медицинских дисциплин: офтальмологов, гастроэнтерологов, неврологов, гинекологов и

др. Цель лечения — достижение ремиссии или уменьшение числа рецидивов заболевания. Основу терапии составляет системное применение глюкокортикостероидов.

Выбор терапии слизисто-кожных проявлений (в том числе афтозных поражений гениталий) зависит от их тяжести и доминирующего повреждения. Локальное применение глюкокортикостероидов рассматривается, как лечение первой линии при изолированных язвах во рту или на гениталиях.

Афты. Афты представляют собой четко очерченные серовато-белые язвы, окруженные венчиком гиперемии. Характерный признак афт — боль. Часто возникают на месте незначительных травм слизистых оболочек. Сначала — маленькое болезненное красное пятно или папула, затем — язва.

Этиология и патогенез неизвестны. Дифференциальный диагноз: герпес, сифилис (твердый шанкр), болезнь Бехчета, пузырьные дерматозы, красный плоский лишай, злокачественные новообразования.

Диагноз ставится на основании клинической картины и исключения других заболеваний, проявляющихся язвами/эрозиями в области вульвы.

Патоморфология: патогномоничных изменений нет. Биопсия позволяет исключить другие заболевания.

Течение и прогноз: малые афты заживают самостоятельно в течение 1-2 недель. Большие афты могут существовать в течение 6 недель и дольше, а заживая, оставляют после себя рубцы. У многих больных они неоднократно рецидивируют.

Лечение: глюкокортикостероиды местно (0,1% мазь триамцинолона, 0,05% мазь бетаметазона).

**Плазма-клеточный вульвит (вульвит Зунна).** Это редко диагностируемое заболевание, аналог баланита Зунна у мужчин.

Этиология неизвестна.

Клиническая картина: болезненные точечные геморрагии, ассоциированные с обильными гнойными выделениями (>100 лейкоцитов в поле зрения при увеличении x400).

Диагноз: клинический. *Exuvantibus*.

Гистологически: плазматочная инфильтрация, наличие эритроцитов и гемосидерии-содержащих макрофагов за пределами сосудов в виде экстравазатов.

Лечение: клиндамицин (вагинальный крем) 2-3 аппликации в сутки 2—3 недели, при отсутствии эффекта — клиндамицин per os 300 мг 4 раза в сутки.

## ПИГМЕНТНЫЕ ИЗМЕНЕНИЯ ВУЛЬВЫ

Пигментные изменения наружных половых органов включают физиологическую гиперпигментацию, изменения, возникшие в результате воспаления, доброкачественные и злокачественные опухоли и их предшественники, изменения, которые как представляется, связаны с избыточным количеством меланина, но, на самом деле, не связаны с ним (например, сосудистые опухоли) — см. иллюстрации на цветной вклейке. Меланин в коже выглядит желто-коричневым, коричневым, синим или черным. Красные и багровые цвета представляют воспаление, кровь или сосудистые аномалии.

Любое пигментное изменение кожи требует консультации дерматолога и, если не могут быть диагностированы клинически, обязательного проведения гистологического исследования в связи с риском развития меланомы и других злокачественных опухолей.

Очаговый меланоз вульвы. Относительно редкое заболевание. Этиология и патогенез неизвестны. При этом заболевании на половых органах или вокруг заднего прохода появляются пятна круглой или овальной формы — светло-коричневые, коричневые, темно-коричневые или черные. Диаметр пятен может достигать 15 мм. Пятна возникают в зрелом возрасте и существуют по многу лет, не увеличиваясь в размерах. Число меланоцитов не увеличивается, невусных клеток нет. Гиперпигментация обусловлена избытком меланина в кератиноцитах базального слоя эпидермиса. Диагноз основывается на клинической картине (одно или несколько коричневых пятен на вульве) и результатах биопсии (нет пролиферации меланоцитов).

**Приобретенные невоклеточные невусы.** Приобретенные невоклеточные невусы — это небольшие (диаметром менее 1 см), четко очерченные гиперпигментированные пятна или папулы, образованные скоплением невусных клеток в эпидермисе, дерме и, изредка, в подкожной клетчатке. Они появляются в детстве, а к старости исчезают.

Синонимы: родимые пятна, приобретенные меланоцитарные невусы.

Невоклеточные невусы не беспокоят больную, выявляются при осмотре.

Зуд и болезненность могут быть признаками злокачественного перерождения; при их появлении нужно внимательно наблюдать за невусом или удалить его.

Классификация невоклеточных невусов основана на гистологической локализации скоплений невусных клеток. Невусные клетки отличаются от нормальных меланоцитов отсутствием отростков. Скопления невусных клеток называют гнездами-.

- **Пограничный невоклеточный невус.** Невусные клетки расположены на границе эпидермиса и дермы над базальной мембраной. Элементы сыпи: пятно, иногда слегка приподнятое над уровнем кожи, размером менее 1 см. Если диаметр невуса превышает 1 см, это диспластический невус либо врожденный невоклеточный невус. Цвет — однородный, желто-коричневый, светло-коричневый, темно-коричневый. Форма круглая или овальная, с четкими ровными границами. Расположение беспорядочное.

- **Сложный невоклеточный невус (дерматоэпидермальный невус).** Сочетает гистологические признаки пограничного и внутридермального невуса. Сложные невоклеточные невусы сочетают в себе черты пограничных и внутридермальных невусов. Благодаря внутри-эпидермальному компоненту они обычно имеют темную окраску, приподняты над уровнем кожи и нередко напоминают бородавки.

Элементы сыпи — папула или узел темно-коричневого, иногда почти черного цвета, круглой формы. В ходе превращения сложного невуса во внутридермальный окраска может стать неравномерной. Форма круглая, куполообразная. Поверхность гладкая, реже — бородавчатая, ороговевающая, на ней часто растут щетинистые волосы.

- **Внутридермальный невоклеточный невус.** Невусные клетки расположены только в дерме. Элементы сыпи — папулы или узлы цвета окружающей кожи, желто-коричневого, коричневого цвета или с коричневыми вкраплениями. Нередки телеангиэктазии. Форма — круглая, куполообразная. Внутридермальные невоклеточные невусы обычно появляются к 10—30 годам. Со временем у невуса может появиться ножка или он приобретает бородавчатую форму. Для таких невусов инволюция нехарактерна.

Показания к удалению невоклеточных невусов включают анатомические критерии (локализацию, при которой повышен риск злокачественного перерождения) и морфологические критерии (изменения окраски и формы

невуса, указывающие на появление очага дисплазии — предшественника меланомы).

**Себорейный кератоз.** Заболевание наследственное, предполагают аутосомно-доминантный тип наследования. Первые проявления возникают лишь после 30 лет, а затем на протяжении оставшейся жизни появляются все новые и новые кератомы. Их количество может быть самым различным — от нескольких разрозненных опухолей до нескольких тысяч у глубоких стариков. Возможно, это самая частая доброкачественная эпителиальная опухоль. Сначала появляется пятно. Оно может быть желто-коричневым или едва отличимым по цвету от здоровой кожи, но постепенно темнеет. К этому времени пятно превращается в бляшку — выпуклую, как будто приклеенную к коже. Затем бляшка становится бородавчатой, в ее пределах появляются множественные закупоренные волосяные фолликулы — роговые кисты. Роговые кисты — патогномичный симптом старческой кератомы. Изредка имеется зуд. Если присоединяется инфекция — болезненность.

Патоморфология кожи: локализация изменений — эпидермис, выявляется пролиферация кератиноцитов (с выраженным папилломатозным компонентом) и меланоцитов; формирование роговых кист. Если обнаружены атипичные кератиноциты — такие же, как при плоскоклеточном раке кожи или интраэпителиальной неоплазии, опухоль подлежит удалению.

**Черный акантоз (*acanthosis nigricans*).** Характеризуется ворсинчато-бородавчатыми разрастаниями и гиперпигментацией кожи подмышечных впадин и других крупных складок. Развитие болезни может быть обусловлено наследственными факторами, эндокринными заболеваниями, ожирением, медикаментозным лечением, а также злокачественными новообразованиями.

Классификация.

I тип: наследственный доброкачественный *acanthosis nigricans*.

Развивается в отсутствие эндокринных заболеваний. Начинается в детстве или во время полового созревания.

II тип: доброкачественный *acanthosis nigricans*. Развивается при эндокринных заболеваниях, сопровождающихся инсулинорезистентностью:

— инсулинонезависимом сахарном диабете;

— синдроме поликистозных яичников и других состояниях, приводящих

к избытку андрогенов;

- акромегалии и гигантизме;
- синдроме Кушинга;
- гипогонадизме;
- первичной надпочечниковой недостаточности;
- гипотиреозе.

III тип: ложный *acanthosis nigricans*. Развивается при ожирении (которое обычно сопровождается инсулинорезистентностью), чаще встречается у больных со смуглой кожей.

IV тип: лекарственный *acanthosis nigricans*. Развивается при лечении никотиновой кислотой (в больших дозах), диэтилстильбэстро-лом, глюкокортикоидами, соматропином.

V тип: злокачественный *acanthosis nigricans*. Развивается при аденокарциномах ЖКТ, мочевых путей и половых органов, реже — при лимфомах.

Начало обычно постепенное, первое проявление *acanthosis nigricans* — гиперпигментация.

Все типы *acanthosis nigricans* характеризуются усилением пигментации; кожа кажется грязной, затем утолщается, становится бархатистой. Кожный рисунок усилен; поверхность — складчатая или покрытая сосочками.

Патоморфологически определяется папилломатоз, гиперкератоз, акантоз, неравномерная складчатость эпидермиса.

Для постановки диагноза достаточно клинической картины.

Необходимо исключить сахарный диабет и злокачественное новообразование.

## **КИСТЫ, ЭКТОПИЧЕСКИЕ ОБРАЗОВАНИЯ И ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ ВУЛЬВЫ**

**Кисты протока бартолиновой железы.** Бартолинова железа имеет размеры около 0,5 см в диаметре, выстлана муцинозным эпителием и располагается латеральнее *m. bulbocavernosus*. Железа имеет длинный проток (около 2,5 см), который легко блокируется. Эмбриологически железа происходит из уrogenитального синуса. Является гомологом бульбоуретральных (Куперовых) желез у мужчин. Кровоснабжа- ется за счет

наружной пудендальной артерии. Иннервируется пудендальным нервом. Лимфоотток происходит в поверхностные паховые и тазовые лимфоузлы. Функция — продукция слизи для смазки во время полового акта.

Диагноз кисты протока бартолиновой железы ставится клинически. Кисты малых размеров часто бессимптомны. Могут вестись консервативно. Часть пациентов испытывает боль или дискомфорт во время полового акта. В таких случаях проводится хирургическое лечение.

Классический вариант хирургического лечения — марсупиализация железы.

Альтернативные варианты:

- использование баллонного катетера Ворда;
- склеротерапия;
- химическая коагуляция раствором нитрата серебра;
- лазерная вапоризация.

Преимущества какая-либо из методик не имеет.

**Киста протока скиниевой железы.** Скиниевы железы являются производными уrogenитального синуса. Располагаются под слизистой нижнего отдела уретры, ниже и латерально с обеих сторон от ее наружного отверстия. Представляют собой гомологи предстательной железы у мужчин. Кисты скиниевых желез являются результатом обструкции их выводных протоков, чаще всего вследствие инфекции. Описаны у новорожденных, девочек в препубертатном периоде, женщин 3—4-й декады жизни. Могут сопровождаться дизурией, диспареунией, инфекциями мочевыводящих путей, могут нарушать мочеиспускание и вызывать задержку мочи.

Стандартные протоколы лечения не разработаны. При воспалительных изменениях применяются антибактериальные препараты. Хирургические методы включают частичную эксцизию, марсупиализацию, тотальную эксцизию, тонкоигольную пункцию (в случае новорожденных).

**Кисты преддверия влагалища, происходящие из уrogenитального синуса (муцинозные и цилиарные).** Часто встречающиеся, обычно бессимптомные субэпителиальные кисты, расположенные в области преддверия влагалища. Могут быть различных размеров, обычно солитарные, цвета неизменной слизистой оболочки, красные, желтые или, иногда — голубоватые.

Гистологически: выстланы муцин-продуцирующим эпителием.

Интересны тем, что развиваются из производных уrogenитального

синуса. Лечения не требуют, если не достигают значительных размеров или не располагаются в периклиторальной области.

**Эпидермальные кисты.** Эпидермальная киста — самая распространенная киста кожи. Она возникает путем образования в дерме замкнутой полости из эпидермиса или эпителия волосяных фолликулов и заполнения этой полости роговыми массами и кожным салом.

Эпидермальные кисты чаще всего встречаются в молодом и среднем возрасте. Это одиночный внутрикожный или подкожный узел диаметром от 0,5 до 5,0 см, сообщающийся с поверхностью кожи через поры, заполненные кератином.

Иногда встречаются множественные кисты. Стенка кисты образована многослойным плоским эпителием с хорошо сформированным зернистым слоем. Содержимое кисты богато кератином и липидами, имеет кремовую окраску, пастообразную консистенцию и неприятный запах прогорклого сыра. Стенка кисты относительно тонкая и легко рвется. Разрыв стенки и попадание содержимого кисты в дерму приводят к воспалению. При этом киста значительно увеличивается в размерах и становится весьма болезненной. При разрыве кисты часто ставят ошибочный диагноз вторичной инфекции.

**Кисты канала Нука.** Канал Нука является гомологом *processus vaginalis* у мужчин. Он представляет собой отросток брюшины, сопровождающий круглую связку матки при ее прохождении через паховое кольцо к большой половой губе. Впервые подобный дефект был описан голландским анатомом Антоном Нуком в 1691 году. Канал обычно полностью облитерируется к моменту рождения или в течение первого года жизни. Если полость сохраняется, она заполняется жидкостью и может формировать гидроцеле, кисты или являться анатомической предпосылкой для формирования грыж. Причиной формирования кист или гидроцеле считается дисбаланс между секрецией и всасыванием жидкости после травмы, инфекции или воспаления. Однако в большинстве случаев накопление жидкости считается идиопатическим.

Лечение обычно хирургическое. Описаны открытые и лапароскопические вмешательства: эксцизии кистозных структур с одновременным закрытием внутреннего пахового дефекта сеткой. При наличии паховой грыжи необходима одновременная герниопластика с применением сетки или

без нее. Хирургическая коррекция большой половой губы может быть необходима при распространении процесса на область вульвы.

**Пилонидальная киста.** Пилонидальная киста — аналог эпителиального копчикового хода. В области вульвы чаще всего локализуется в периклиторальной зоне. Первый зарегистрированный случай клиторальной пилонидальной кисты был описан в 1957 году у 29-летней женщины. С тех пор было описано еще 6 случаев, в том числе один — у 8-летней девочки.

Патогенез пилонидальной кисты — это трение, вызывающее попадание волоса в эпидермис. Волосы действуют как инородное тело, вызывая воспаление, локализованную инфекцию, образование абсцесса или постоянно открытой полости. Потенциальные травматические триггеры для развития пилонидальной кисты в генитальной области — регулярная депиляция с использованием воска, или бритье волос, или сексуальные контакты.

Спектр клинических проявлений: от небольшой бессимптомной кисты до хронического процесса с множественными сложными синусами и образованием абсцесса, вызывающего боль, отек, кровянистые или гнойные выделения.

Гистологические критерии: наличие кисты или синусового тракта, эпителизация тракта, стержень волоса. Пилонидальная киста не содержит волосяные фолликулы, т.е. волосы попадают в эпидермис из внешнего источника. Для подтверждения диагноза необходима полная хирургическая резекция.

**Доброкачественные эктопические структуры вульвы.** Эктопическая ткань молочной железы в области вульвы. Эктопическая ткань молочной железы в области вульвы — редкое явление. Впервые описано Hartung в 1872 году. В литературе описано чуть более 40 наблюдений, включая случаи доброкачественных и злокачественных изменений. Проявления очень variabelны и зависят от развития и функциональности ткани. Могут быть представлены и сосок и ареола, однако во многих случаях, когда эктопический фрагмент молочной железы состоит преимущественно из жировой ткани, он может быть ошибочно расценен как липома. Эктопическая ткань молочной железы в области вульвы гормонозависима.

## **Доброкачественные опухоли придатков кожи**

### **Папиллярная гидраденома.**

В 1991 году Van der Piitte описал новый вариант кожных желез, имеющих специфическое гистологическое строение, отличающее их от эккринных, апокринных и молочных желез и в то же время имеющих с ними общие черты. Первоначально они были названы «аногенитальные потовые железы» из-за общих черт с эккринными и апокринными потовыми железами, но при дальнейшем изучении выявлено значительное сходство их гистологического строения со строением молочных желез, и термин «аногенитальные маммароподобные железы вульвы» оказался предпочтительным. Аногенитальные маммароподобные железы (АМПЖ) — являются нормальным компонентом аногенитальной области у женщин и мужчин и морфологически схожи как с потовыми, так и с молочными железами.

Папиллярная гидраденома — наиболее часто встречающаяся доброкачественная опухоль аногенитальной области у женщин среднего возраста. Микроскопическое строение ПГ аналогично интрадуктальной папилломе молочной железы и представляет собой кистозную структуру, выстланную эпителием и содержащую анастомозирующие между собой удлинённые тубулярные и сосочковые структуры. Папиллярная гидраденома обычно выглядит как асимптомный, медленно растущий узел, имеющий окраску неизменной кожи/слизистой оболочки. Возникает обычно в среднем возрасте. Локализуется в борозде между малой и большой половыми губами или в области промежности. Может изъязвляться и кровоточить, что делает необходимым исключение злокачественного новообразования (биопсии).

Лечение не требуется, если нет необходимости в дифференциальной диагностике со злокачественным новообразованием, боли, изъязвления, кровотечения, быстрого роста, косметических показаний.

Лечение: хирургическое (эксцизия), после которого наступает выздоровление. Рецидивов обычно не бывает.

Сирингома (эруптивная гидраденома). Это доброкачественная опухоль внутриэпидермального отдела протока мерокриновой потовой железы. Часто возникает у девочек в начале полового созревания, нередко семейные случаи. Часто поражается лицо, вульва — редко. Обычно располагаются на больших половых губах, имеют белую или желтую окраску или цвет

неизменной кожи, представляют собой папулы 1—4 мм в диаметре, но могут достигать размеров до 2 см. Сирингомы обычно множественные. Для подтверждения диагноза требуется биопсия. Гистологическая картина весьма характерна: в дерме расположено множество полостей, стенки которых выстланы двухрядным эпителием. На одном из концов полости этот эпителий образует тяж — «хвостик», что придает всему образованию форму «запятой». Поскольку сирингома — доброкачественная опухоль, возможен консервативный подход с применением симптоматических средств для купирования зуда. Возможно удаление с применением CO<sub>2</sub> лазера.

Таблица 9

**Доброкачественные опухоли мягких тканей вульвы**

Стромальные опухоли и опухолеподобные образования	Фиброэпителиальный стромальный полип
	Клеточная ангиофиброма
	Препубертатная фиброма вульвы
	Поверхностная ангиомиксома

Окончание табл. 9

Фиброгистиоцитарные опухоли	Дерматофиброма (фиброзная гистиоцитома)
Липомы и гломатозные опухоли	Липома
Ладкомышечные опухоли	Доброкачественные гладкомышечные опухоли Лейомиоматоз
Сосудистые и родственные поражения	Ангиокератома Лимфангиома
Нейроцитомы	Нейрофиброма Шваннома

**Фиброэпителиальный полип.** Мезенхимальные образования, которые часто встречаются в области вульвы. Как правило, небольших размеров (до 5 см), но описаны полипы до 18 см в диаметре. Обычно доброкачественны. Дифференциальную диагностику необходимо проводить со злокачественными опухолями вульвы. Требуют удаления и

морфологического исследования.

**Клеточная ангиофиброма.** Редкая доброкачественная мезенхимальная опухоль. Впервые описана в 1997 году. Опухоль обычно возникает в области вульвы, однако описаны случаи поражения подкожных тканей грудной стенки. Средний возраст больных — 48 лет (37—77). Самая молодая пациентка — 20 лет. Диагноз — гистологический. Дифференциальный диагноз — с другими новообразованиями вульвы. Лечение хирургическое — иссечение.

**Пременопаузальная фиброма вульвы.** Доброкачественная мезенхимальная опухоль была описана в 2004 Iwasa and Fletcher, которые проанализировали серию из 11 случаев опухолей вульвы у девочек 4—12 лет. Гистологически опухоли гипоцеллюлярны, с нечеткими краями, состояли из веретенообразных клеток и стромального коллагена.

**Поверхностная ангиомиксома.** Доброкачественные опухоли, которые располагаются в подкожном слое. Чаще всего обнаруживаются на туловище, нижних конечностях, в области головы и шеи. Поверхностные ангиомиксомы вульвы — редкое событие.

Диагноз — патоморфологический.

Лечение — иссечение.

**Липома.** Одиночная или множественная доброкачественная опухоль подкожной клетчатки.

Имеет мягкую консистенцию, круглую или дольчатую форму, подвижна относительно окружающих тканей. Обычно безболезненна. Требуют удаления в случае косметического дефекта или сдавления/смещения соседних органов.

Если в опухоли мало соединительной ткани, возможна липосакция.

Лечение — эксцизия.

**Ангиокератомы.** Ограниченная ангиокератома представляет собой одиночную бляшку, которую из-за темного цвета можно спутать с узловой или поверхностно распространяющейся меланомой. В таких случаях требуется дерматоскопическая и гистологическая верификация.

При гистологическом исследовании в сосочковом слое дермы, непосредственно под эпидермисом, обнаруживают расширенные капилляры и посткапиллярные венулы, в эпидермисе — акантоз и гиперкератоз. Расширенные сосуды обычно тромбированы. Тромбы и роговой слой придают ангиокератоме плотную консистенцию.

**Лимфангиома.** Лимфангиома — не опухоль, а врожденная или приобретенная мальформация лимфатических сосудов. Выглядит как множество мелких сгруппированных везикул, заполненных прозрачной или серозно-геморригической жидкостью и напоминающих «лягушачью икру».

На самом деле это не везикулы, а микрокисты. Первичная лимфангиома появляется во внутриутробном периоде или в раннем детском возрасте. Сампроизвольная элиминация для нее не характерна. Может сочетаться с капиллярно-венозными мальформациями.

Описаны случаи приобретенной лимфангиомы, вторичной по отношению к хронической лимфообструкции. Могут манифестировать в любом возрасте.

Возникают после хирургических вмешательств, лучевой терапии, инфекций (эризипеллоид, туберкулез), болезни Крона, во время беременности.

Дифференциальный диагноз: опухоли, герпес, кондиломы.

Диагноз — морфологический.

Лечение: хирургическое иссечение, лазерная вапоризация.

**Нейрофиброма.** Доброкачественная опухоль, развивающаяся из клеток нервного гребня. Она может быть ассоциирована с болезнью Иан Реклингхаузена, но не всегда. Изолированное поражение женских половых органов органы при этом заболевании встречаются крайне редко.

Диагноз — морфологический.

**Шваннома.** Шваннома — доброкачественная, солитарная, медленно растущая опухоль оболочки периферического нерва. Редко обнаруживается в генитальной области. Обычно безболезненна. Диагноз — морфологический. Лечение — экцизия.

**Болезнь Фокса—Фордайса.** Редкое хроническое воспалительное заболевание, вызывающее сильный зуд, возникающее обычно у подростков и поражающее зоны, содержащие апокриновые железы.

Основной этиологический фактор болезни Фокса—Фордайса остается неизвестным.

Клинически поражения представлены мономорфными, плотными, расположенными вокруг фолликула папулами, цвет которых варьируется от телесного до коричневатого.

Подмышечные впадины являются наиболее частыми зонами поражения, также могут поражаться ареолы сосков, аногенитальная область, губы, пупочная область, грудина и верхнемедиальные части бедер.

Патофизиология заболевания заключается в обструкции протока апокриновой железы, вследствие образования кератиновой пробки в стенке волосяного фолликула. Это приводит к задержке секрета с последующим разрывом структуры железы и развитием вторичного воспаления дермы. Экстравазация содержимого железы может быть причиной зуда.

Диагноз выставляется на основании клинической картины, а также по неспецифическим гистологическим признакам.

К гистологическим особенностям можно отнести дилатацию фолликулярной воронки с гиперкератозом, акантозом и спонгиозом эпителия воронки и перифолликулярным инфильтратом из лимфоцитов и пенистых гистиоцитов и перифолликулярного муцина. Предполагается, что пенистый вид этих клеток является результатом фагоцитоза муцина из экстравазированного апокринного пота.

Предложено множество методов лечения болезни Фокса—Фордайса, которые дают умеренное улучшение: прием оральных контрацептивов, использование топических и системных кортикостероидов, топический клиндамицин, пимекролимус, фототерапия, хирургические методы лечения (электрокоагуляцию и кюретаж с липосакцией), топические или системные ретиноиды.

В период менопаузы это состояние, по-видимому, спонтанно регрессирует.

## ИНТРАЭПИТЕЛИАЛЬНЫЕ НЕОПЛАЗИИ ВУЛЬВЫ

Предопухолевые заболевания вульвы были впервые описаны около ста лет назад, и с момента первого упоминания было предложено множество наименований и классификаций.

На сегодняшний день используются три основные классификации, предложенные тремя различными организациями: Всемирной Организацией Здравоохранения, Международным обществом по изучению заболеваний вульвы и Американским обществом кольпоскопии и цервикальной патологии.

Эти классификации их соотношение приведены в табл. 10.

*Таблица 10*

### **Классификации интраэпителиальных неоплазий вульвы 2012—2015 гг.**

2012 LAST	2014 ВОЗ	2015 ISSVD
-----------	----------	------------

LS1L вульвы	LSI L вульвы	LS1L вульвы плоская кондилома ВПЧ-эффект
HS1L вульвы	HS1L вульвы	HS1L, VIN обычного типа
VIN дифференциро- ванного типа	VIN дифференциро- ванного типа	VIN дифференцированного типа

Считается доказанным существование двух разных типов интраэпителиальных неоплазий вульвы (VIN), которые отражают два различных пути онкогенеза, ведущие к возникновению плоскоклеточного рака вульвы. Хотя заболеваемость инвазивным раком вульвы остается относительно стабильной в течение последних тридцати лет, заболеваемость VIN растет.

VIN обычного типа (VIN of usual type, uVIN) является ВГЧ-индуцированной, поражает молодых женщин и обычно мультицентрична. Возможна спонтанная регрессия uVIN (около 1% случаев, т.е. значительно реже, чем при цервикальных интраэпителиальных неоплазиях)

Таблица 11

**Терминология и классификации интраэпителиальных неоплазий вульвы 1912—2005 гг.**

1912 Bowen J.T.	1922 Hudelo M.L.	1958 Woodruff J.D. Hildebrand E.E.	1976 ISSVD	1986 ISSVD	2003 BO3	2004 ISSVD	2005 Bethesda
«Особое карцинома-тозное образование», болезнь Боуэна	«Эритроплазматический дискератоз»	Карцинома in situ (CIS)	Слабая атипия  Умеренная атипия	VIN I  VIN II ■	—  VIN 2 1	Кондилома, ВПЧ-эффект  uVIN VTN, бородавчатый тип VIN, базалоидный тип VIN, смешанный тип dVIN	LG-VIL • Кондилома • VIN I HG-VIL • VIN 2-3  • dVIN
			Тяжелая атипия	VIN III, тяжелая атипия	VIN 3		



Клинические особенности	<p>Возраст 30—50 лет</p> <p>Мультифокальный рост</p> <p>Мультицентрический рост</p> <p>В большинстве случаев — белые или эритематозные- пятна или папулы, сливающиеся в бляшки с бородавчатой поверхностью; 10% — пигментированы; субъективные симптомы — зуд, дизурия; 20% бессимптомно</p>	<p>Возраст 60—80 лет</p> <p>Монофокальный рост</p> <p>Моноцентрический рост</p> <p>Появляется как толстая белосерая бляшка или узелок с неровной поверхностью и размытыми, нечеткими границами</p>
Гистоморфология	<p>Бородавчатый тип: папиллярная поверхность, глубокие и широкие эпидермальные тяжи, койлоцитоз, дискератоз, многоядерные клетки</p> <p>Базалоидный тип: базалоид- ные клетки обычно замещают всю толщу эпителия</p> <p>Cft</p>	<p>При малом увеличении: акантоз, паракератоз, неравномерная элонгация и анастомозы между эпидермальными тяжами.</p> <p>При большом увеличении: ядер- ная атипия в базальных и параба- зальных слоях, атипичные митозы, феномен «преждевременной дифференцировки и кератиниза- ции», дискератоз, экстрацеллю- лярный кератин и кератиновые «жемчужины»</p>

Показатель	Тип VIN	
	VIN обычного типа	VIN дифференцированного типа
Молекулярная генетика	<p>E6-ПТP53, thTERT</p> <p>E7-HRB,</p> <p>E2F фактор транскрипции- ^ ЦиклинA/E,</p> <p>Tr21/p27</p>	<p>TP53</p> <p>EGRF</p> <p>CDK2NA</p> <p>HRAS/KRAS</p> <p>PIK3 CA/PTEN /PPP2R1A</p> <p>Микросателлитная нестабильность</p>
Иммуногистохимия	p16+ p53— Ki67+	p1— p53+ K167+
Риск трансформации в инвазивный рак	5%	35%
Результат прогрессии	Бородавчатый/базалоидный плоскоклеточный рак вульвы	Ороговевающий рак вульвы

Диагностика: гистологическая верификация (биопсия).

Лечение:

LSIL вульвы — наблюдение или деструкция (в случае имеющихся клинических проявлений, беспокоящих пациентку).

HSIL вульвы — деструкция или эксцизия, объем которой зависит от локализации и размеров поражения. Описаны случаи успешного консервативного лечения HSIL имиквимодом (5% крем).

Профилактика:

- Вакцинация (Церварикс, Гардасил).
- Борьба с курением.
- Тщательное диспансерное наблюдение за пациентками с дерматозами вульвы (склерозирующим лишаем, красным плоским лишаем, простым хроническим лишаем).

## **ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ ВУЛЬВЫ**

**Классификация, принципы диагностики.** Несмотря на свою визуальную и мануальную диагностическую доступность, рак вульвы является одной из наиболее трудно излечиваемых злокачественных опухолей органов репродуктивной системы женщины. С одной стороны, это связано с особенностями кровоснабжения, иннервации и лимфатического оттока, а также топографической близостью смежных органов, с другой стороны — с высокой психосексуальной и физиологической значимостью наружных половых органов женщины для ее нормальной жизни.

Этиология и патогенез РВ изучены недостаточно. Считается, что патогенетический механизм развития различных звеньев заболевания чаще индуцируется гормональной перестройкой, происходящей в климактерическом и постменопаузальном периодах. Это в определенной мере и обуславливает тот факт, что рак вульвы возникает у женщин относительно пожилого возраста.

В 70—90% наблюдений морфологически верифицируется плоскоклеточный рак — злокачественное новообразование, возникающие из покровного плоского эпителия наружных половых органов.

**По этиологическому фактору развития плоскоклеточный рак вульвы разделяют на две группы:**

1. Меньшая группа (около 40%) — базалоидные и веррукозные опухоли, индуцированные папилломавирусами человека (HPV).

2. Блыная группа (около 60%) — плоскоклеточный рак, точная этиология которого неизвестна. Современные представления о генезе этих опухолей изложены в разделе, посвященном YIN.

Таблица 13

**Частота встречаемости злокачественных опухолей вульвы**

Гистологический тип опухоли	Частота, %
Плоскоклеточный рак	86,2
Меланома	4,8
Саркома	2,2
Базалиома	1,4
Злокачественные опухоли бартолиновой	1,0
Аденокарцинома	0,6
Недифференцированные опухоли	3,9

**Морфологическая классификация злокачественных опухолей вульвы (ВОЗ, 2014)**

**Плоскоклеточный рак:**

- Ороговевающий.
- Неороговевающий.
- Базалоидный.
- Бородавчатый.
- Веррукозный.
- Базально-клеточная карцинома.

**Железистые опухоли:**

- Болезнь Педжета.
- Рак бартолиновой железы и других специализированных аногенитальных желез.
- Рак бартолиновой железы.
- Аденокарцинома.
- Плоскоклеточная карцинома.
- Аденокистозная карцинома.
- Железисто-плоскоклеточная карцинома.
- Переходно-клеточная карцинома.
- Аденокарцинома из эктопической ткани молочной железы.
- Аденокарцинома скиниевых желез.
- Злокачественная филлоидная опухоль.

- Аденокарциномы других типов.
- Аденокарцинома потовых желез.
- Аденокарцинома кишечного типа.

#### **Нейроэндокринные опухоли:**

- Высокодифференцированная нейроэндокринная карцинома.
- Мелкоклеточная нейроэндокринная карцинома.
- Крупноклеточная нейроэндокринная карцинома.
- Опухоль из клеток Меркеля.

#### **Нейроэктодермальные опухоли:**

- Саркома Эвинга.

#### **Злокачественные опухоли мягких тканей:**

- Рабдомиосаркомы.
- Эмбриональная.
- Альвеолярная.
- Лейомиосаркома.
- Эпителиоидная саркома.
- Альвелярная мягкотканная саркома.

#### **Другие саркомы:**

- Липосаркома
- Злокачественная опухоль оболочки периферического нерва
- Саркома Капоши
- Фибросаркома
- Выбухающая дерматофибросаркома
- Злокачественная меланома
- Герминогенные опухоли
- Опухоль желточного мешка
- Лимфоидные и миелоидные опухоли
- Лимфомы
- Миелоидные опухоли  
Метастатические опухоли.

**Метастатические опухоли.** Метастатические опухоли имеют своим первичным источником чаще всего плоскоклеточный рак шейки матки. Далее в порядке убывания стоят рак эндометрия, мочевого пузыря и уретры. Реже в вульве могут развиваться метастазы рака влагалища, молочных желез, яичников, почек, меланомы кожи, хориокарциномы, рак бронхов, лимфомы.

#### **Стадирование рака вульвы (TNM, FIGO).**

Для стадирования рака вульвы применяют классификации: FIGO и TNM.

#### **Группировка по клиническим стадиям.**

#### **Стадия 0**

TisNO MO

### **Стадия 1**

T I N0

N1 MO

### **Стадия 2**

T2 N0 N1 MO

### **Стадия 3**

T1 N2 MO

T2 N2 MO

T3 NO NIN2 MO

### **Стадия 4**

T4 любая N MO

любая T N3 MO

любая T любая NM1 а, б

### **Факторы риска.**

Существуют факторы, которые расцениваются, как наиболее вероятные для возникновения злокачественных опухолей вульвы:

- возраст: у 3/4 женщин это заболевание диагностируется в возрасте старше 50 лет, у 2/3 — в возрасте старше 70 лет;
- инфицирование папилломавирусом человека (HPV);
- инфицирование вирусом иммунодефицита человека (HIV);
- склерозирующий лишай;
- интраэпителиальная неоплазия вульвы (VTN);
- меланома или атипичные невусы на коже вне вульвы повышают риск развития РВ;
- рак гениталий другой локализации;
- ожирение;
- артериальная гипертензия;
- сахарный диабет;
- низкий социально-экономический статус;
- частая смена половых партнеров;
- курение.

**Скрининг рака вульвы:** не разработан.

**Диагностика:** Основывается прежде всего на клинических проявлениях, визуальной оценке и гистологической верификации.

**Клинические симптомы рака вульвы и их частота**

Клинический симптом	Частота, %
Зуд	45
Новообразование	45
Боль	23
Кровотечение	14
Изъязвление	14
Дизурия	10
Выделения	8
Увеличение паховых лимфоузлов	2,5

**Лечение рака вульвы.**

Общими принципами тактики ведения больных РВ являются:

- хирургическое лечение;
- комбинированное (хирургическое и лучевое);
- индивидуальный подход (сочетание лучевых, лекарственных и хирургических методик) при IV стадии и рецидивах заболевания.

Только в случаях абсолютных противопоказаний к хирургическому вмешательству лучевая терапия может применяться как самостоятельный метод лечения, так и в сочетании с химиотерапией.

**Факторы прогноза.**

Прогноз больных РВ напрямую зависит от массивности лимфогенной диссеминации опухоли. Частота лимфогенного метастазирования нарастает при:

- увеличении глубины инвазии опухоли;
- снижении степени ее дифференцировки;
- обнаружении раковых эмболов в просвете лимфатических и кровеносных сосудов;
- анеуплоидных новообразованиях.

Риск метастазирования в лимфатические узлы практически равен нулю при глубине стромальной инвазии опухоли менее 2 мм; 20% — при глубине инвазии более 2 мм и около 40% — при глубине инвазии более 4 мм.

Значительно больше шансов излечить больную РВ с переходом опухоли на нижнюю треть влагалища или дистальную часть уретры без метастазов в регионарных лимфатических узлах, чем больную, у которой имеется одиночная опухоль размером до 2 см с множественными метастазами в лимфатических узлах пахово-бедренного треугольника.

## **Факторами прогноза для лимфогенного метастазирования являются:**

- стадия;
- первичный размер опухоли;
- глубина стромальной инвазии опухоли;
- локализация.

## **Профилактика рака вульвы:**

- Вакцинация (Церварикс, Гардасил).
- Борьба с курением.
- Лечение VTN 2—3, диспансерное наблюдение после лечения.
- Тщательное диспансерное наблюдение за пациентками с дерматозами вульвы (склероатрофическим лишаем, красным плоским лишаем, простым хроническим лишаем).

**Экстрамаммарный рак Педжета.** Болезнь Педжета вульвы — относительно редкая злокачественная опухоль, аденокарцинома, развивающаяся из кожи и ее придатков в областях, содержащих апокриновые потовые железы. Чаще встречается у женщин менопаузального возраста. Впервые подобную опухоль, локализовавшуюся в области соска и ареолы, описал J. Peget в 1874 г. Болезнь Педжета, локализующаяся в области вульвы, впервые описана W. Dubreuilh в 1901 г.

В области вульвы опухоль манифестирует как эритематозная бляшка, медленно растущая, с четко очерченными краями, шелушением, эксфолиациями, изъязвлениями, мокнутием, образованием корок, лихенификацией и очагами гиперкератоза. Чаще всего опухоль ограничена эпителием кожи или слизистой оболочки, без инвазии. Поражение может быть мультифокальным.

Гистологически: среди кератиноцитов рассеяны клетки Педжета. Это крупные круглые клетки с большим круглым гиперхромным ядром, со светлой цитоплазмой, не образующие межклеточных мостиков. В дерме — признаки хронического воспаления.

Сложности, возникающие при диагностике, заключаются во внешнем сходстве с другими, в том числе неопухолевыми, поражениями и необходимостью проведения дифференциальной диагностики с кандидозом, псориазом, простым хроническим лишаем, дерматитами, VIN, беспигментной злокачественной меланомой.

Оптимальная тактика лечения при болезни Педжета не определена. Объемы хирургических вмешательств варьируют в широких пределах: лазерная абляция, широкая локальная эксцизия, иссечение опухоли по методу

Моса (с интраоперационным гистологическим исследованием для определения объема операции), поверхностная вульвэктомия, радикальная вульвэктомия. Возможна локальная терапия с использованием имиквимода и 5-фторурацила.

Несмотря на то, что чаще всего опухоль ограничена эпителием кожи или слизистой оболочки без инвазии, прогноз обычно неопределенный. Во-первых, поражение может быть мультифокальным. Кроме того, гистологические границы опухоли нередко выходят за пределы клинически определяемых границ поражения, что влияет на высокую частоту позитивного хирургического края при хирургическом лечении. Многие пациентки вынужденно подвергаются повторным эксцизиям в связи с рецидивами заболевания. Кроме того, в примерно в 20% случаев болезнь Педжета вульвы сочетается с другими синхронными и метакронными злокачественными опухолями:

- коло-ректальная аденокарцинома ;
- аденокарцинома шейки матки;
- другие гистологические варианты инвазивных раков вульвы;
- злокачественные опухоли мочевого пузыря;
- злокачественные опухоли молочной железы;
- злокачественные опухоли желчного пузыря.

В связи с этим, минимальное обследование перед началом лечения должно включать колоноскопию, PАП-тест, УЗИ органов малого таза и брюшной полости, цистоскопию, маммографию.

**Меланомы вульвы.** Меланома вульвы — крайне агрессивная опухоль, склонная к обширному лимфогенному и гематогенному метастазированию даже при небольших размерах. В далеко зашедших случаях чаще отмечаются и лимфогенные, и гематогенные метастазы (в легкие и печень, реже головной мозг, почки, надпочечники и кости). По статистике 50—80% больных погибает в течение двух лет с момента установления диагноза.

Злокачественная меланома вульвы составляет от 2 до 10% от всех первичных злокачественных новообразований вульвы.

Средний возраст пациенток около 60 лет (от 10 до 99), но чаще всего это возраст 54—68 лет.

Злокачественная меланома вульвы может развиваться из эпидермальных меланоцитов, как нормальной кожи, так и пигментных невусов. Этиология ее неизвестна.

Гистологически идентифицируются три формы злокачественной меланомы вульвы: поверхностная, узловая и слизистая/акральная

лентигиозная. Приблизительно 25% злокачественных меланом вульвы не классифицируются ни по одному из гистологических типов. По клеточному составу меланомы может содержать в себе эпителиоидные, веретенообразные клетки, похожие на клетки невуса, или полиморфные клетки.

Диагностика основывается на выявлении пигментных образований, возникших на чистой коже или изменении характеристик ттрд-существующего невуса. Внешне меланомы вульвы чаще всего выглядят как узловое или полипообразное новообразование, с неровной, иногда изъязвленной поверхностью, неравномерным, асимметричным распределением пигмента. Хотя злокачественная меланомы обычно представляет собой пигментированное новообразование, 27%, то есть почти треть вульварных меланом, не пигментированы. Сателлитные кожные узелки встречаются в 20% наблюдений. Приблизительно с равной частотой злокачественная меланомы встречается в области больших половых губ, малых половых губ или клитора.

О меланоме следует думать и в следующих случаях:

- быстрый рост невуса, увеличение его плотности;
- изменение пигментации, появление гиперемии вокруг невуса;
- изъязвление невуса с образованием корочки, легкая кровоточивость;
- появление папилломатозных выростов, трещин;
- появление новых узелков (сателлитов);
- увеличение лимфатических узлов.

Методы подтверждения диагноза.

- Цитологическое исследование мазков-отпечатков с поверхности опухоли.

- Биопсия (должна быть только тотальной, в противном случае происходит быстрая генерализация опухоли, выполняется только специалистом-онкологом).

При подозрении на злокачественную меланому вульвы пациентка должна быть срочно направлена к специалисту-онкологу. Лечение проводится только в специализированном онкологическом учреждении, его объем определяется стадией заболевания. Прогноз при злокачественной меланоме полностью зависит от ранней диагностики.

## КЛИНИЧЕСКАЯ МОРФОЛОГИЯ ВЛАГАЛИЩА

**Эмбриология.** К 7-й неделе после зачатия, слившаяся терминальная часть мюллерова протока, имеющая солидную структуру, достигает дорсальной стенки урогенитального синуса. Увеличиваясь, эта структура формирует мюллеров бугорок. Одновременно клетки урогенитального синуса пролиферируют латерально, по направлению к мезонефрическим протокам, и медиально — к мюллерову бугорку. В результате этой пролиферации появляются синовагинальные луковицы (утолщения). И мюллеров бугорок, и синовагинальные луковицы продолжают увеличиваться и формируют полость, образуя к 10-й неделе внутриутробного развития рудиментарное влагалище. Изначально влагалище выстлано оригинальным цилиндрическим эпителием, но примерно с 11-й недели начинается процесс замещения цилиндрического эпителия многослойным плоским, одновременно с появлением в стенке влагалища рецепторов эстрогенов. Замещение эпителия начинается от урогенитального синуса, являющегося, возможно, местом происхождения этого эпителия, и продвигается кверху, по направлению к наружному зеву шейки матки. Пролиферация и стратификация многослойного плоского эпителия приводит ко вторичной окклюзии просвета влагалища. К 16-й неделе гестации и под влиянием эстрогенов, влагалищные плоские клетки созревают, гликогенируются и начинают слущиваться. Процесс их слущивания приводит к вторичному образованию полости в, изначально, солидной вагинальной пластинке. Развитие влагалища полностью завершается к пятому месяцу беременности. Процесс, в результате которого происходит замещение оригинальных цилиндрических клеток, выстилающих рудиментарный утеровагинальный канал, плоским эпителием и степень распространения плоского эпителия, до конца не понятен.

Эволюция терминальных отделов мюллеровых протоков и урогенитального синуса в шейку матки и влагалище становится гормонально зависимым процессом после завершения дифференцировки гонад. Реакция на эстрогены зависит от времени и интенсивности их воздействия. Известно, что

применение экзогенных эстрогенов в начале II триместра беременности может приводить к персистенции железистого эпителия (аденоз влагалища) и другим аномалиям, таким как поперечные перегородки во влагалище или слизистая оболочка в виде «булыжной мостовой».

Персистенция прилежащих мезонефрических протоков может приводить к формированию кист в строме влагалища (кисты Гартера хода). Обычно они бессимптомны, однако, при достижении больших размеров, могут сдавливать просвет влагалища и/или продолжаться на широкую связку.

**Анатомия.** Влагалище представляет собой выстланную эпителием трубку, продолжающуюся от вульвы до шейки матки. Влагалище отделяет шейку мочевого пузыря и уретру от прямой кишки и ануса. В норме передняя и задняя стенки влагалища приближены друг к другу по центру и, несколько релаксированы по периферии, таким образом, не растянутое влагалище имеет в поперечном сечении форму буквы «Н».

Влагалище чрезвычайно эластично и способно значительно растягиваться при половом акте или во время родов.

Ось влагалища расположена под прямым углом к оси матки и отклонена назад от плоскости преддверия примерно на 120 градусов.

Матка соединяется с верхней частью влагалища, формируя углубленные влагалищные своды. Из-за того, что соединение происходит под углом, задний свод влагалища обычно длиннее переднего. Соответственно, передняя стенка влагалища короче задней (длина передней стенки обычно — 6—8 см, задней — 7—10 см). У нерожавших женщин на поверхности слизистой оболочки имеются небольшие поперечные складки, которые сглаживаются после влагалищных родов и в постменопаузальном периоде.

Эпителий влагалища аналогичен эпителию шейки матки и состоит из 26-28 рядов клеток. Большая часть клеток принадлежит к поверхностному и промежуточному слоям (каждый из этих слоев содержит около 10 рядов клеток).

Увлажнение слизистой оболочки происходит за счет шейечного секрета и прямого пассажа тканевой жидкости через слизистую оболочку. Влагалищные выделения представляют собой смесь цервикальной слизи, тканевой жидкости и слущенных поверхностных эпителиальных клеток. У взрослых женщин рН влагалищного содержимого колеблется от 3,5 до 4,5. Кислая среда обеспечивается за счет превращения лактобактериями гликогена слущенных эпителиоцитов в молочную кислоту. Эстрогены также оказывают прямое, хотя и не очень значительное влияние на рН влагалища:

самые низкие значения определяются в середине менструального цикла, а самые высокие — непосредственно перед менструацией.

Строма влагалища состоит из смеси эластических волокон и большого количества лимфо-васкулярных пространств. Иногда тонкий слой несколько увеличенных фибробластов обнаруживается прямо под эпителием. Ядра таких стромальных клеток (фибробластов) выглядят, как слабо атипичные, и важно, чтобы при морфологическом исследовании врач ошибочно не интерпретировал этот слой, как саркому влагалища.

Влагалище окружено слабо выраженной мышечной оболочкой, которая разделяется на внешний слой, представленный продольными волокнами, и внутренний слой, содержащий циркулярные волокна. .. •

Теоретически, влагалище лишено железистых элементов и цилиндрических клеток. Однако иногда рудиментарные остатки мезонефрического или Вольфова протока могут обнаруживаться в латеральных стенках влагалища. Эти мезонефрические остатки, как правило, имеют вид центрального протока, окруженного мелкими железоподобными структурами. Выстилка протока представлена уплощенными, неправильной формы клетками с круглыми ядрами. Просвет протока заполнен густым белковым веществом.

Иногда во влагалище обнаруживаются цилиндрические клетки, подобные клеткам эндоцервикса (так называемый аденоз, см. ранее). В эмбриогенезе мюллеров эпителий оригинального тубоутеро-вагинального канала состоит из клеток, которые потенциально способны дифференцироваться в клетки эпителия маточных труб, эндометрия или эндоцервикса. Однако в 70% случаев очаги аденоза представлены клетками эндоцервикального типа. Аденоз приобрел неблагоприятную репутацию из-за ассоциации со светлоклеточными аденокарциномами, развивавшимися у девочек, внутриутробно подвергавшихся воздействию диэтилстильбэстрола. Тем не менее аденоз встречается и в норме, а также в процессе заживления после аблативной терапии или после применения крема с 5-фторурацилом. Со временем очаги аденоза замещаются плоским эпителием за счет плоскоклеточной метаплазии.

Артериальное кровоснабжение	Обеспечивается за счет: нисходящих нервико-вагинальных ветвей маточной артерии; нижней пузырной артерии; нижней геморроидальной и внутренней пудендальной артерий.
Венозный отток	Начинается в венозном сплетении, залегающем в строге влагалища, и продолжается в венозные сосуды, идущие параллельно артериям к гипогастральным венам
Лимфоотток	От верхней части влагалища дренаж осуществляется в парацервикальные и гипогастральные лимфатические узлы, от нижней части влагалища — в поверхностные подвздошные и глубокие лимфатические узлы таза. От передней стенки средней части влагалища отток лимфы осуществляется в паравезикальные узлы, от задней стенки средней части влагалища — в параректальные узлы
Иннервация	Осуществляется через крестцовое сплетение (в частности S 2—5). Влагалище лишено специфических рецепторов, в отличие от вульвы. Имеются лишь свободные нервные окончания, которые регистрируют боль, которые локализуются преимущественно в нижней трети влагалища. Влагалище не имеет температурной чувствительности
Поддерживающий аппарат	Верхняя часть влагалища поддерживается крестцово-маточными связками и кардинальными связками Макен-родта (проходят в основании широких связок от латеральных отделов шейки до боковых стенок таза). Нижняя и средняя части влагалища поддерживаются portio pubovaginalis и portio ileococygeus мышцы, поднимающей задний проход, и поперечными мышцами промежности

## ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫЕ ИЗМЕНЕНИЯ ВЛАГАЛИЩА

**Папилломатоз влагалища.** Папилломатоз влагалища представляет собой вариант нормального анатомического строения слизистой оболочки. Иногда локализованные или диффузно-распространенные сосочки слизистой оболочки влагалища ошибочно принимают за новообразование или поражение, вызванное папилломавирусной инфекцией. У женщин, внутриутробно подвергшихся воздействию диэтилстильбэстрола, подобное изменение слизистой оболочки встречается в верхней части влагалища латерально от шейки матки. Однако большинство женщин, у которых

выявляют папилломатоз влагалища, никогда не подвергались воздействию DES. Чаще, папиллярное строение слизистой оболочки наблюдается в нижней трети влагалища, чуть цефальнее гимена, непосредственно за ним. И хотя такие папиллярные «выступы» могут пальпаторно определяться, как объемные образования, доброкачественный характер подобных находок может быть легко подтвержден применением водного раствора Люголя. Поскольку эпителий, покрывающий эти папиллярные структуры, является нормальным, аппликация раствора Люголя приводит к появлению характерного темно-коричневого, махагонового окрашивания. Кольпоскопически эти структуры выглядят как гомогенно-розовые, не отличаются от окружающей слизистой оболочки, не имеют выраженной сосудистой структуры. Как правило, биопсия не требуется.

**Эмфизематозный вагинит.** Относительно редкое заболевание, при котором в слизистой оболочке влагалища и шейки матки возникают многочисленные изолированные кистозные полости, содержащие газ, подобные образующимся в стенке кишки или мочевого пузыря при пневматозе этих органов. Эмфизематозный вагинит — скорее любопытная клиническая находка, чем терапевтическая проблема. В большинстве случаев, при эффективном лечении сопутствующего воспалительного процесса слизистой оболочки, он исчезает спонтанно.

Заболевание, как правило, развивается во время беременности, но оно выявляется также у небеременных женщин. Развивается эмфизематозный вагинит на фоне изменений влагалищной микрофлоры при подавлении иммунитета. Протекает малосимптомно и регрессирует в течение короткого времени после родов.

Жалоб данное заболевание само по себе не вызывает. Обычно газовые полости обнаруживают случайно, при осмотре по поводу выделений из влагалища. Могут быть связаны с сопутствующим воспалением слизистой оболочки. Иногда во время полового акта или осмотра в зеркалах больные ощущают разрыв пузырьков (растянутых газами кистозных полостей), сопровождающийся кровянистыми выделениями. Вследствие наличия этих полостей слизистая оболочка на ощупь неровная, словно вымощенная галькой. Цвет кистозных образований серый или черный, либо они не окрашены. Диаметр их от долей миллиметра до 2 см. Полости располагаются по всей длине влагалища или, чаще, в верхних 2/3 влагалища и в эктоцервиксе. Пораженная стенка влагалища выглядит сотовидной или содержащей отдельные пузырьки. Покрывающий газовые полости эпителий истончен, полупрозрачен. Картина напоминает аденоз. Крепитации, как при

истинной эмфиземе, не наблюдается. При касании тампоном во время осмотра в зеркалах газовые полости разрываются с брызгами крови. При погружении биоптата слизистой оболочки в воду, он всплывает. Картина пневматоза влагалища многократно описана на компьютерных томограммах.

При гистологическом исследовании в собственной пластинке слизистой оболочки выявляют кистозные полости, которым сопутствует острое или хроническое воспаление. По-видимому, они содержат газообразные продукты метаболизма анаэробов — тримегиламин, аммиак, сероводород, а также большое количество углекислого газа и компоненты атмосферного воздуха — азот и кислород. Полости выстланы гигантскими клетками лангерганса, в перегородках между ними развивается реактивный фиброз. Часто имеются акантоз и гиперкератоз плоского эпителия с инвагинацией складок эпителия и отдельными плотными выростами. Хотя в отдельных случаях окраска реактивом Шиффа выявляет зернистость выстилающей полости эпителия, у женщин, в антенатальном периоде испытавших воздействие диэтилстильбэстрола, эмфизематозный вагинит наблюдают не чаще, чем у остальных.

Картина пневматоза влагалища многократно описана на компьютерных томограммах.

Лечение направлено на нормализацию влагалищной микрофлоры. Если оно эффективно, кистозные полости исчезают, что подтверждают компьютерной томографией. Однако при иммунодефицитах полного выздоровления добиться не удается.

**Гранулемы.** Развитие грануляционной ткани является довольно распространенным явлением после хирургических вмешательств, затрагивающих влагалище, и представляет собой результат реакции на инородное тело. Чаще всего грануляции наблюдаются вдоль рубца в куполе влагалища после гистерэктомии, но могут возникать где угодно во влагалище после процедур по поводу пролапса тазовых органов и/или инконтиненции, или даже эпизиотомии. Большинство пациенток не имеют симптомов, однако иногда могут отмечаться спонтанные или контактные вагинальные кровотечения. Грануляционная ткань может быть рыхлой и темной, имитирующей опухоль. Диагноз легко устанавливается с помощью биопсии. Небольшие поражения могут спонтанно регрессировать, тогда как поражения >5 мм обычно требуют лечения. Чаще всего используется коагуляция с помощью нитрата серебра, но иногда бывает необходима эксцизия или лазерная вапоризация.

**Аденоз влагалища.** Аденоз наиболее точно можно описать, как при-

сутствие в слизистой оболочке влагалища цилиндрического эпителия и его секрета. Некоторые специалисты полагают, что об аденозе свидетельствует плоскоклеточная метаплазия эпителия. Они исходят из предположения, что в процессе метаплазии плоский эпителий замещает железистый, и считают проявлением аденоза кисты влагалища любой локализации, выстланные эпителием, сходным по строению и гистохимическим характеристикам с эндоцервикальным.

Происхождение плоского эпителия влагалища и влагалищной части шейки матки вызывает споры. Согласно наиболее распространенной точке зрения, этот эпителий происходит из эпителия мочепо- нового синуса и, распространяясь вверх, замещает цилиндрический эпителий слизистой оболочки верхних 4/5 влагалища и влагалищной части шейки матки. Согласно другим теориям, эпителий влагалища происходит непосредственно из парамезонефрического, и даже мезонефрического эпителия. Эпителий парамезонефрического происхождения выстилает верхние 4/5 влагалища. Нижнюю 1/5 покрывает эпителий, происходящий из мочеполового синуса. Изменения эпителия влагалища под влиянием внутриутробного воздействия диэтил- стильбэстрола, тестикулярная феминизация и врожденная агенезия дистальной части влагалища подтверждают теорию замещения парамезонефрического эпителия эпителием мочеполового синуса вплоть до наружного зева матки. Диэтилстильбэстрол нарушает также развитие соединительнотканного и **мышечного** слоев влагалища, матки и ее шейки, что приводит к стриктурам этих органов или к образованию продольных и поперечных (в виде «воротничков») гребней.

На основании экспериментов на мышях сделан вывод, что эпителий верхних 2/3 влагалища происходит из эпителия не мочеполового синуса, а парамезонефроса, и в результате псевдостратификации приобретает характер многослойного. Под воздействием эстрогенов (как стероидных, так и нестероидных), эпителий свода влагалища и шейки матки новорожденных мышей приобретал черты аденоза. По мнению автора, это связано с подавлением диэтилстильбэстролом пролиферативной активности не претерпевшего метаплазии парамезонефрического эпителия. В слизистой оболочке влагалища участки такого эпителия остаются там, где их не может заместить растущий эпителий влагалищной пластинки.

Образование стриктур шейки матки и сводов влагалища, и в них — продольных и поперечных гребней может объясняться неучастием эпителия мочеполового синуса в формировании этих отделов половых путей из-за

подавления пролиферации и нарушением формирования просвета верхней части влагалища и шейки матки.

Гистогенез аденоза до сих пор не полностью ясен. Данные в подтверждение связи этих изменений с воздействием диэтилстильбэстрола помогают понять эмбриогенез влагалища, матки и ее шейки. По общему мнению, диэтилстильбэстрол нарушает процесс замещения парамезонефрического эпителия многослойным плоским, независимо от происхождения последнего.

Существует и другой фактор, предрасполагающий к аденозу влагалища — лазерная деструкция ткани влагалища и вульвы с помощью углекислотного лазера.

Описаны случаи развития аденоза после сочетанного применения углекислотного лазера и крема 5-фторурацила.

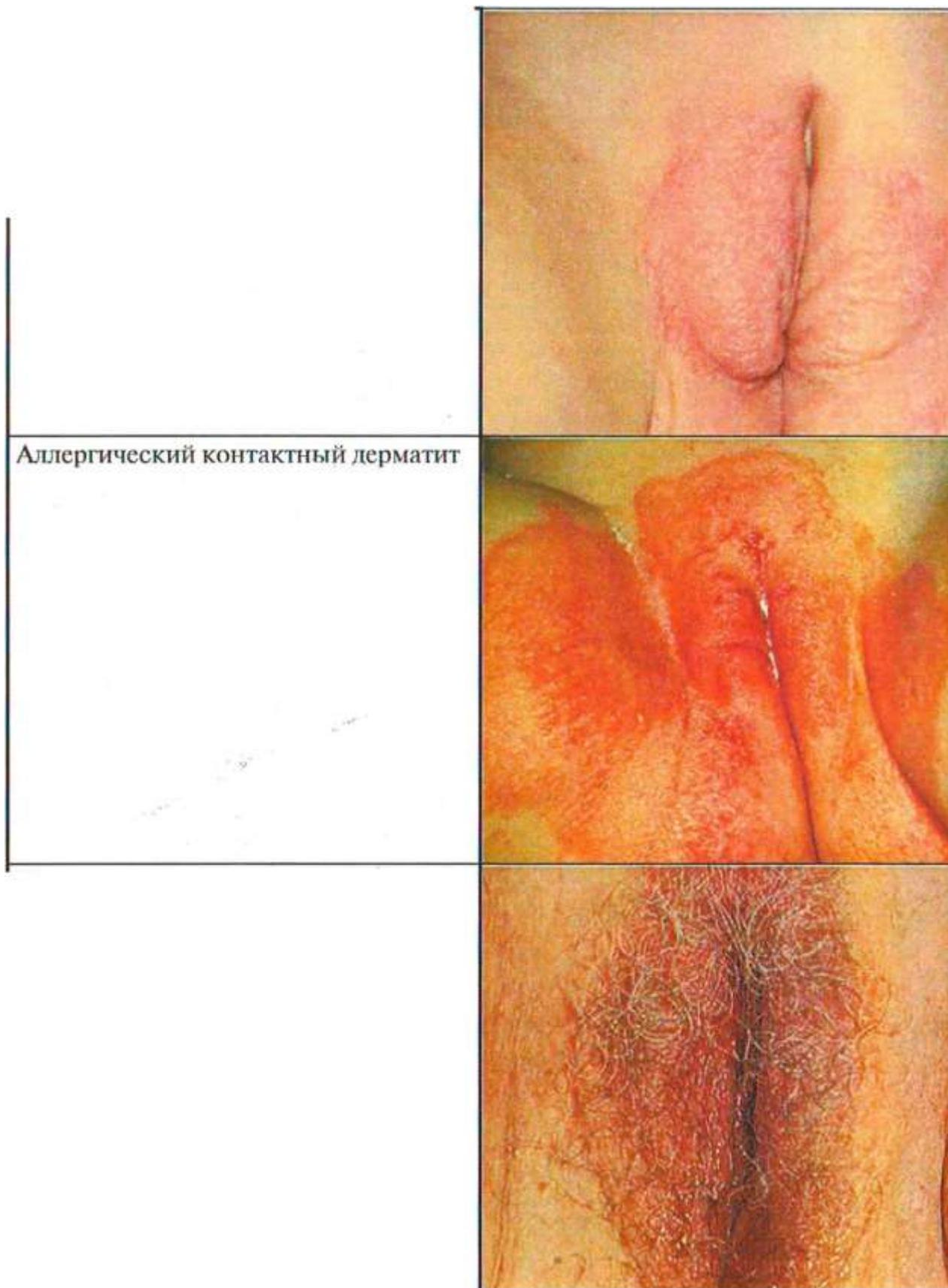
Причиной аденоза влагалища может быть и травма слизистой оболочки. Она стимулирует дифференцировку клеток субэпителиальной мезенхимной стромы, которая может происходить в направлении как железистого, так и плоского эпителия.

Жалобами аденоз влагалища сопровождается не всегда. В большинстве случаев его обнаруживают при осмотре по другим поводам или при обследовании в связи с антенатальным воздействием диэтилстильбэстрола в анамнезе. Чаще всего страдающие аденозом женщины жалуются на обильные слизистые выделения из влагалища, что обусловлено секрецией слизи эпителием эндоцервикального типа. Кроме того, после половых сношений появляются скудные кровянистые выделения, иногда — диспареуния.

Очаги аденоза обычно представляют собой красные пятна, напоминающие эктропион (выворот слизистой шеечного канала). Реже они зернистые или напоминают эрозии. При кольпоскопии они имеют характерный вид «грозди винограда», такой же как эктропион. У женщин, испытавших антенатальное воздействие диэтилстильбэстрола, участки аденоза влагалища сливаются с аналогичными участками на шейке матки, хотя иногда имеются только изолированные очаги аденоза диаметром несколько миллиметров в сводах влагалища. В некоторых случаях участки аденоза разбросаны по всей слизистой оболочке влагалища. Под слизистой оболочкой влагалища иногда видны или пальпируются кисты, сходные с кистами желез Нобота, в которых при пункции обнаруживают густую прозрачную слизь. Почти всегда неокрашенные участки слизистой оболочки влагалища сливаются с такими же участками шейки матки. Между

неокрашенными участками слизистой оболочки, окрашенные наблюдаются на верхней и нижней частях влагалища очень редко. В большинстве случаев обширные сливающиеся неокрашенные участки соответствуют метапластическим изменениям эпителия, которые часто сочетаются с участками аденоза или замещаются ими.

### Дерматозы вульвы



Псориаз



Простой хронический лишай



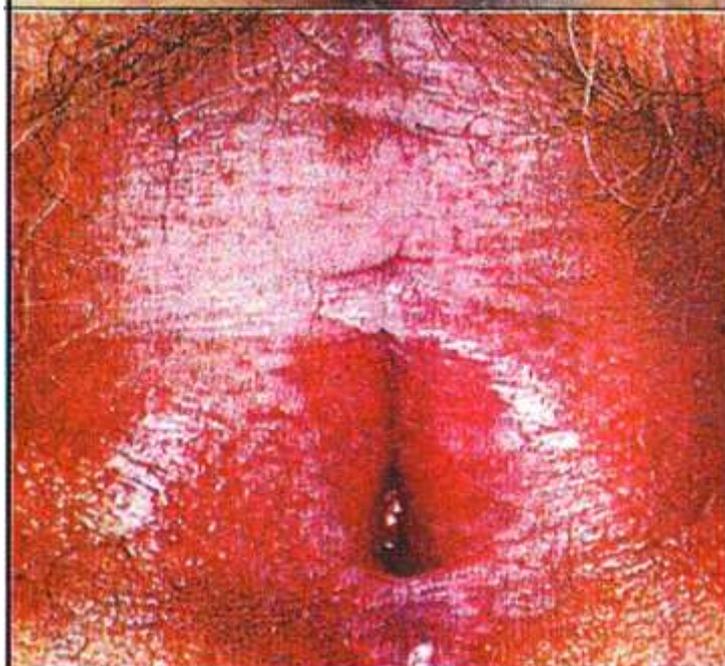
Склерозирующий лишай



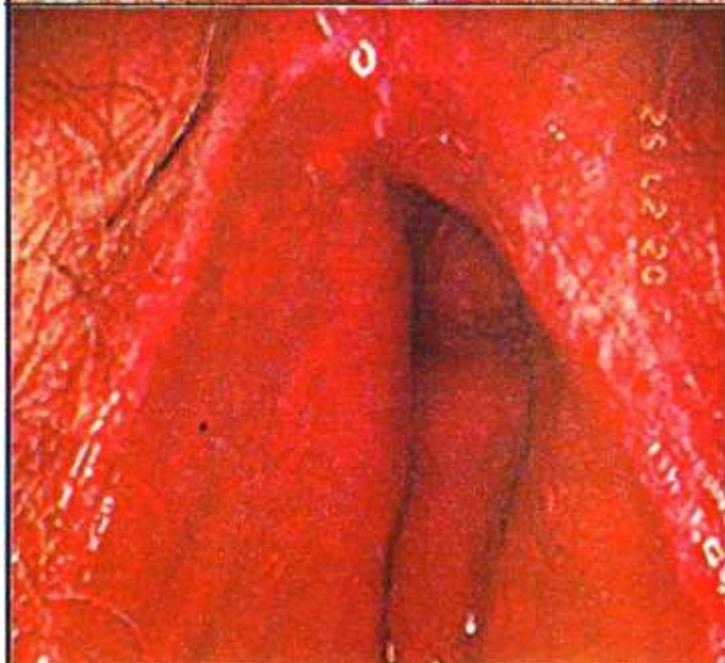
Красный плоский лишай,  
папулосквамозный вариант



Красный плоский лишай,  
гипертрофический вариант



Красный плоский лишай, эрозивный  
вариант



Рубцующий пемфигоид



Иммуноглобулин А-линейный дерматит



Болезнь Дарье



Болезнь Хейли-Хейли



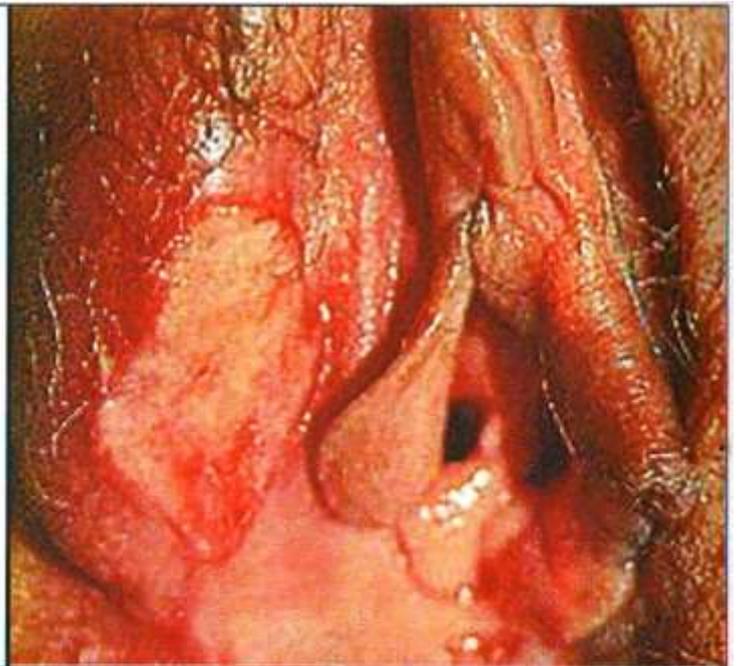
Генито-круральный акантолиз



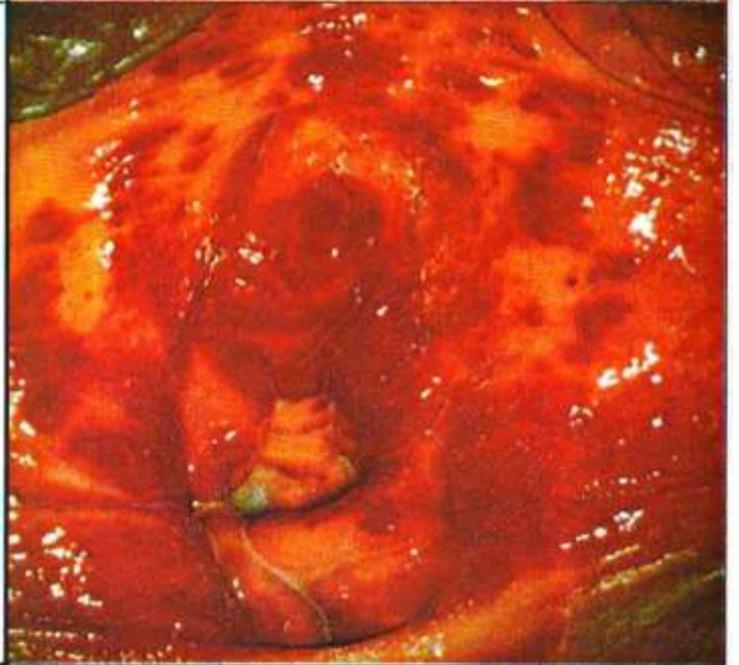
Болезнь Крона



Болезнь Бехчета

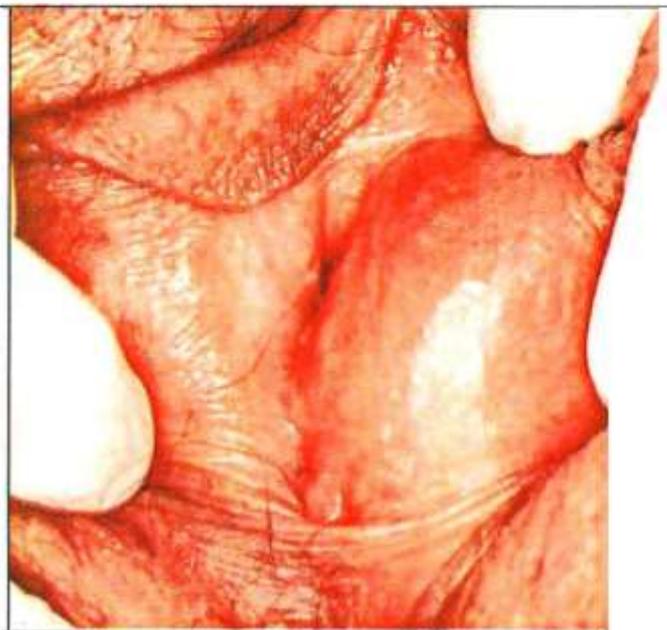


Плазмноклеточный вульвит



Кисты вульвы

Киста протока бартолиновой  
железы



Киста протока сальной железы

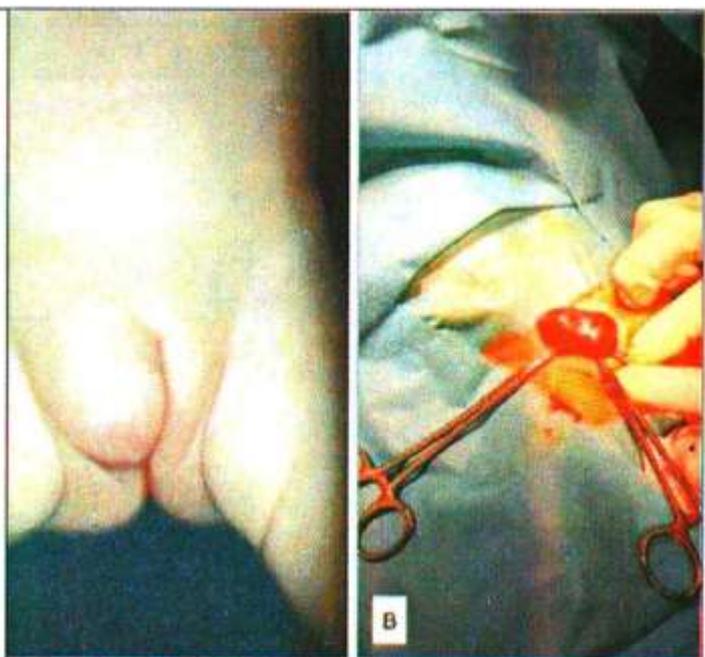
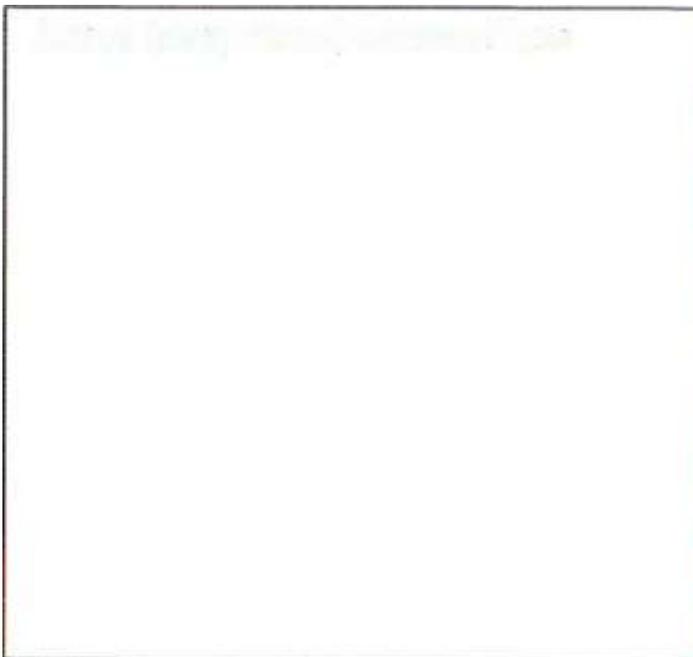


Киста преддверия влагалища, происходящая из уrogenитального синуса

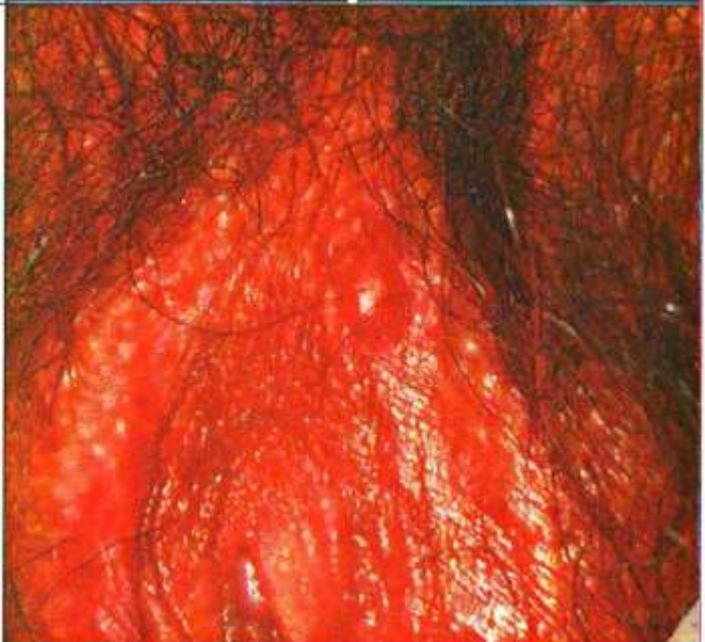


Эпидермальные кисты





Пилонидальная киста

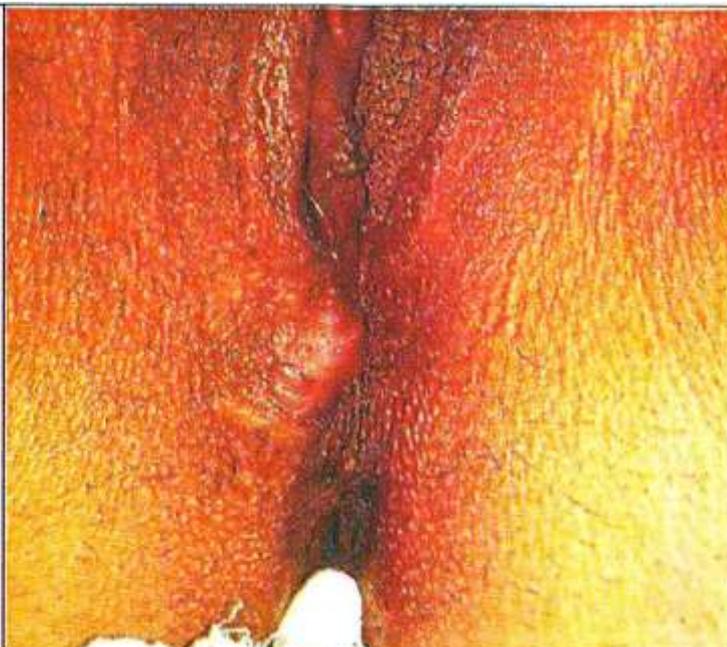


**Доброкачественные эктопические структуры вульвы**

Эктопическая ткань молочных желез



Эндометриоз



**Доброкачественные опухоли придатков кожи**

Папиллярная гидраденома маммаро-  
подобных желез



Сирингома



**Доброкачественные опухоли мягких тканей**

Фиброэпителиальный  
полип



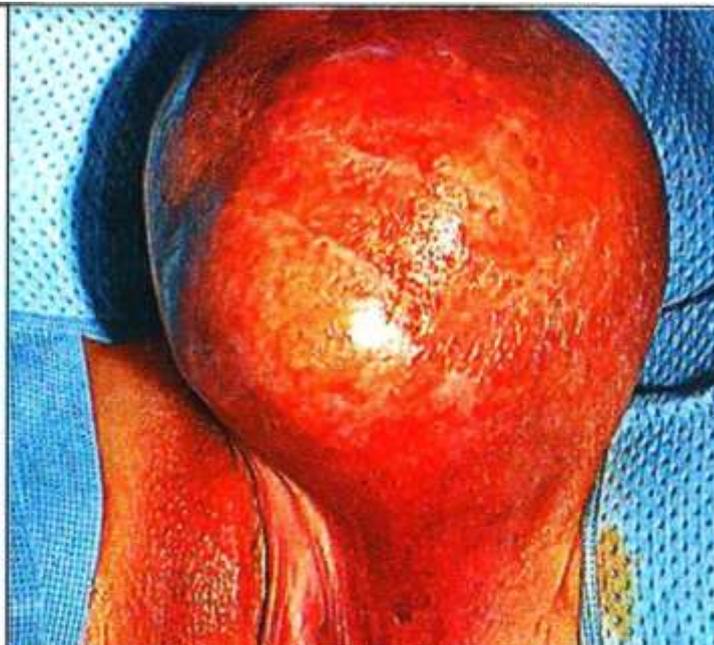
Клеточная ангиофиброма



Препубертагная фиброма вульвы



Поверхностная ангиомиксома



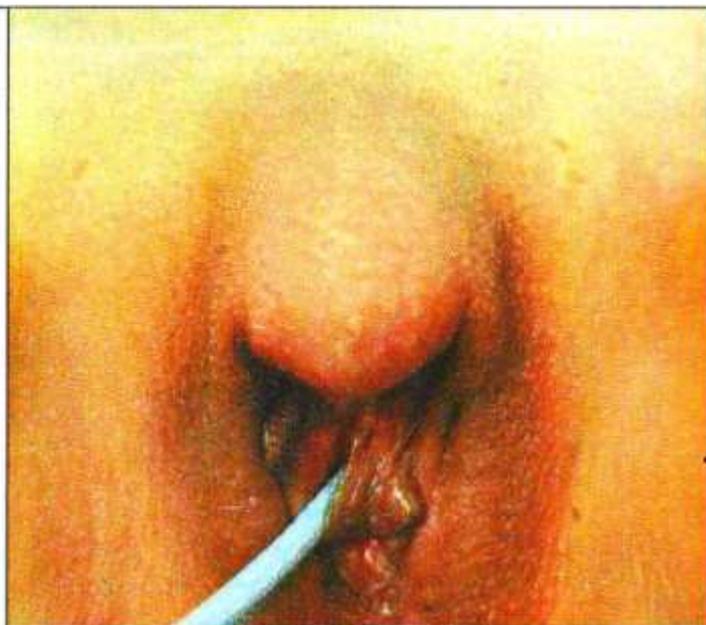
Дерматофиброма (фиброзная гистиоцитома)



Нейрофиброма



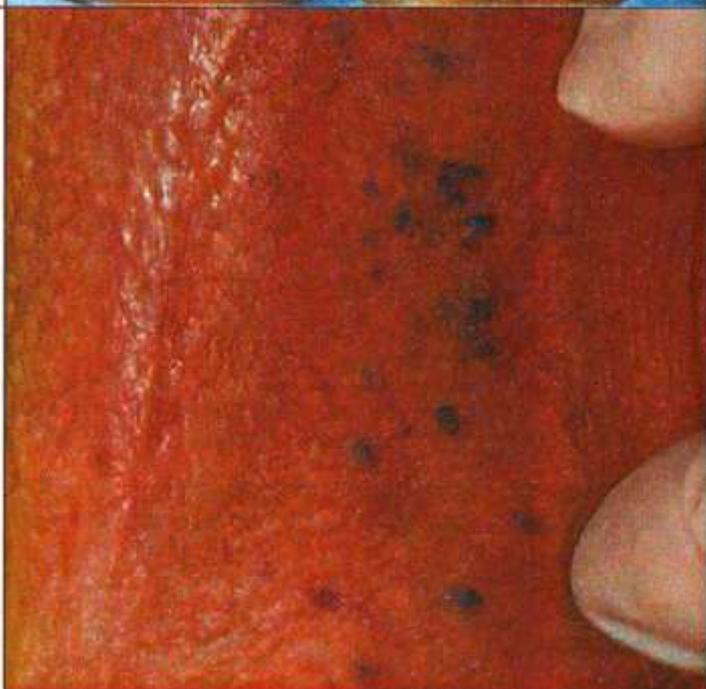
Шваннома



Лейомиома промежности



Ангиокератомы



Лимфангиома

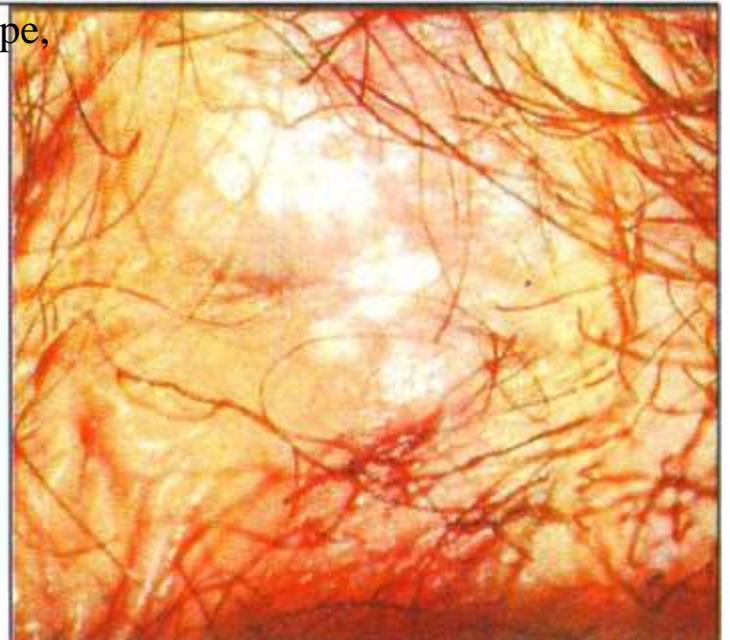


Болезнь Фокса-Фордайса



**Интраэпителиальные неоплазии вульвы**

VIN обычного типа (VIN of usual type, uVIN)



VIN дифференцированного типа  
(VIN of differential type, dVIN)

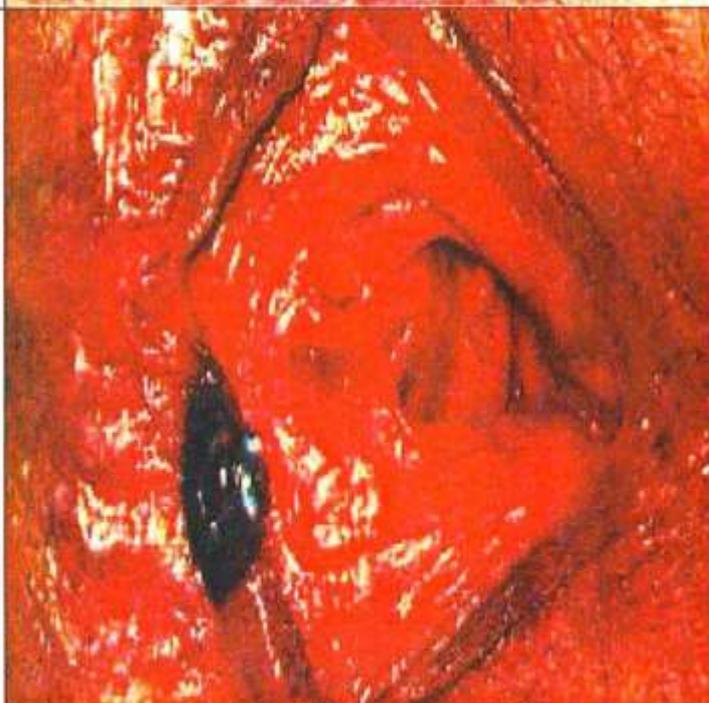


**Злокачественные опухоли вульвы**

Плоскоклеточный рак



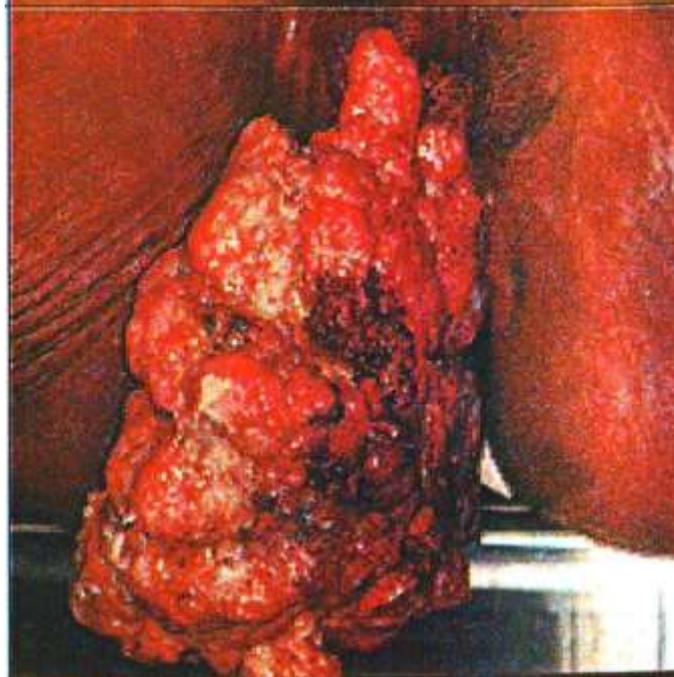
Меланома



Саркома



Аденокарцинома  
бартолиновой железы



Метастатическая опухоль (в данном  
случае — метастаз  
хорионкарциномы)



## СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ

### Задача 1.

Из анамнеза: менархе в 12 лет, coitarche в 18 лет. Было 2 беременности: первая в 18 лет закончилась искусственным абортom при сроке 8 недель беременности по желанию пациентки (без осложнений), вторая, в возрасте 21 года, — нормальными срочными родами через естественные родовые пути (без осложнений). Последнее посещение гинеколога — 4 года назад, через 2 месяца после родов. При цитологическом исследовании во время последнего посещения атипичные клетки не выявлены. Пациентка курит (около 2 пачек сигарет в день). Контрацепцию не использует.

При осмотре в зеркалах выявлена рубцовая деформация шейки матки. При бимануальном исследовании патологии не выявлено. Произведен забор материала для цитологического исследования. Заключение цитологического исследования: HSIL.



Рис. 1.

Вопрос 1: Какова дальнейшая тактика врача?

Правильный ответ: Пациентке следует выполнить кольпоскопию, биопсию шейки матки.

Пациентке выполнена кольпоскопия. Результаты представлены на кольпофотографиях (рис. 1 и 2 — после нанесения 5 % раствора уксусной кислоты,

рис. 3 — при осмотре с использованием зеленого фильтра, рис. 4 — после нанесения раствора Люголя). Дополнительно с помощью эндоцервикального зеркала осмотрена нижняя треть цервикального канала.

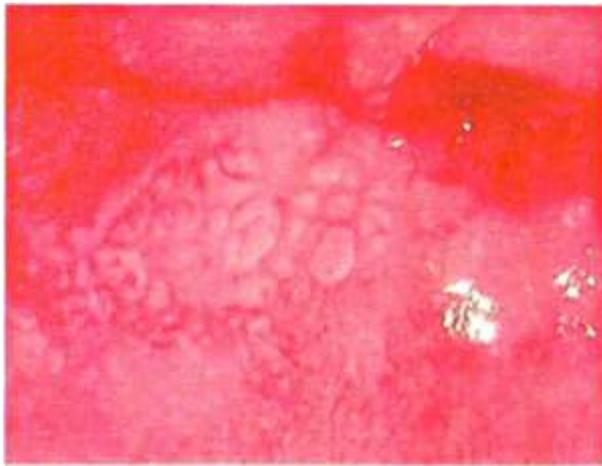


Рис. 2.

Удалось визуализировать стык многослойного плоского и цилиндрического эпителиев, располагающийся в цервикальном канале, около 0,5 см от наружного зева. Изменения, видимые на эктоцервиксе, продолжают до стыка эпителиев.



Рис. 3.

Вопрос 2: Какие кольпоскопические изменения выявлены? Опишите кольпоскопическую картину и дайте заключение.

Правильный ответ: в области 6 часов условного циферблата визуализируются грубая мозаика и пунктация, продолжающаяся от наружного зева по задней губе до заднего свода влагалища. В области 11 часов имеется нежная мозаика, в области 1 часа — нежная пунктация.



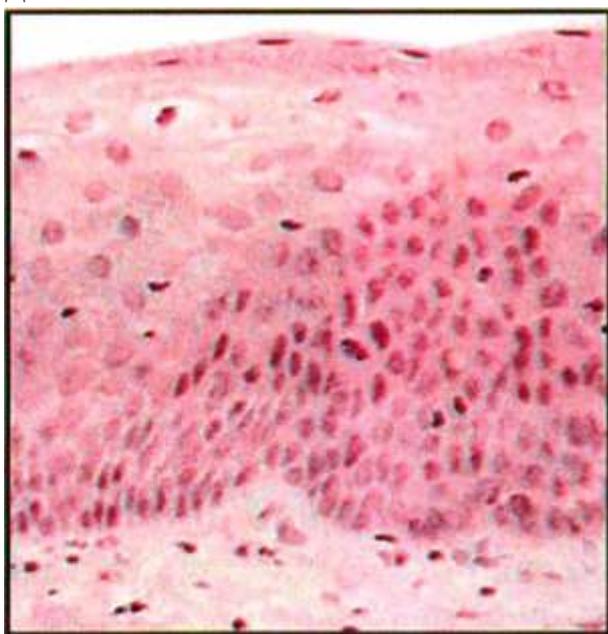
Рис. 4.

Заключение: кольпоскопическая картина соответствует выраженным изменениям (II степени). Показано выполнение биопсии и кюретажа цервикального канала.

Пациентке выполнена биопсия шейки из области 6 часов условного циферблата и кюретаж цервикального канала. Изменения многослойного

плоского эпителия представлены на рис. 5.

Микроскопическое описание и заключение гистологического исследования:



**Рис. 5.**

Экзоцервикс: Фрагменты шейки матки, покрытые многослойным плоским эпителием с признаками интраэпителиальной неоплазии тяжелой степени (highgrade SIL, ВОЗ, 2014; CIN II, ВОЗ, 2003).

Эндоцервикс: Фрагменты шейки матки, покрытые многослойным плоским эпителием с признаками интраэпителиальной неоплазии тяжелой степени (highgrade SIL, ВОЗ, 2014; CIN IT, ВОЗ, 2003).

Фрагменты слизистой цервикального канала типичного строения.

Вопрос 3: Какова дальнейшая тактика?

Правильный ответ: Показано выполнение эксцизии шейки матки.

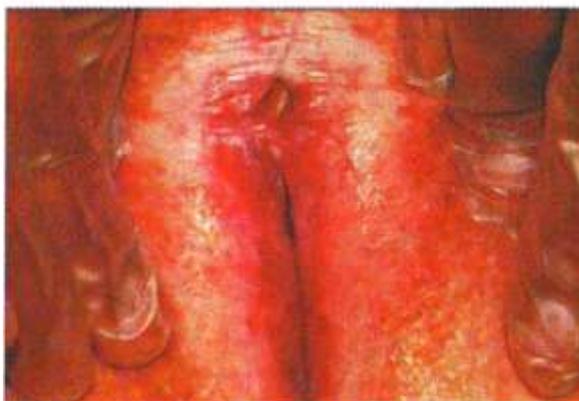
## **Задача 2.**

Женщина 59 лет обратилась в женскую консультацию с жалобами на зуд в области вульвы в течение почти полутора лет. Ранее неоднократно проводилось местное лечение антимикотическими средствами, местное применение крема с эстриолом — без эффекта.

Из анамнеза: У пациентки имеется аутоиммунный тиреоидит, гипотиреоз, по поводу которого она наблюдается у эндокринолога; в настоящее время получает 50 мкгТ-тироксина в сутки.

При осмотре вульвы определяются белые очаги, уплощение структур вульвы, почти полная утрата малых половых губ. Слизистая

оболочка влагалища — без особенностей. Какой-либо другой патологии при осмотре не выявлено.



Ваш диагноз и тактика?

Диагноз: Склерозирующий лишай.

Тактика: биопсия для подтверждения диагноза.

Выполнена биопсия из очагов поражения. Заключение гистологического исследования:

Полосовидные лимфоцитарные инфильтраты в верхнем слое дермы, гомогенизация коллагена. Диагноз: склерозирующий лишай.

Ваша тактика?

1. Разъяснение характера заболевания.
2. Крем клобетазол 0,05% ежедневно в виде очень тонкого слоя в течение 12 недель с постепенным последующим снижением кратности применения.
3. Седативные препараты (при необходимости) для восстановления сна.
4. Длительное наблюдение.

### **Задача 3.**

Женщина 49 лет обратилась в женскую консультацию с жалобами на зуд в области вульвы в течение нескольких месяцев.

При осмотре вульвы визуализируются папулы и бляшки с белым кружевным рисунком в области периклиторальной зоны, вульварного треугольника, промежности. Паховые лимфоузлы не увеличены, безболезненны. Слизистая оболочка влагалища не изменена. Другой патологии при осмотре не выявлено



Ваш диагноз и тактика?

Диагноз: Красный плоский лишай?

Рекомендовано: Консультация дерматолога.

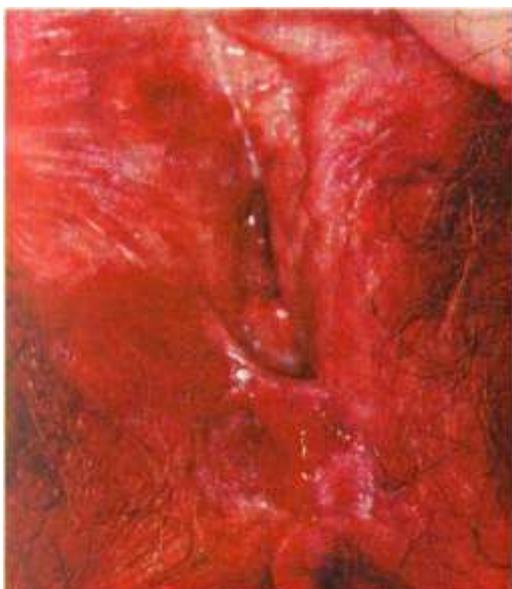
#### Задача 4.

Пациентка 75 лет в течение многих лет страдает зудом вульвы, отмечает уменьшение малых половых губ, сужение входа во влагалище. К гинекологу не обращалась. Около 4 месяцев назад в области правой большой половой губы появился участок уплотнения, который постепенно увеличился в размерах.

При осмотре: в области внутренней поверхности правой большой половой губы имеется плотной консистенции образование размерами 3,5x2 см, с изъязвленной поверхностью, болезненное при пальпации.

Паховые лимфоузлы справа увеличены, безболезненны.

Слизистая оболочка влагалища и влагалищной части шейки матки покрыта - с явлениями атрофии. Другой патологии при осмотре не выявлено.



Ваш диагноз и тактика?

Диагноз: Рак вульвы?

Склерозирующий лишай.

Тактика: биопсия для подтверждения диагноза.

Выполнена биопсия. Заключение гистологического исследования: плоскоклеточный ороговевающий рак.

Ваша тактика?

Пациентка должна быть направлена для лечения в специализированное онкологическое учреждение.

### **Задача 5.**

Пациентка 35 лет обратилась в женскую консультацию с жалобами на увеличение размеров невуса на левой малой половой губе.

При осмотре: в области наружной поверхности левой малой половой губы выявлено округлой формы пигментное образование диаметром 0,7 см. Пигментация неравномерная, поверхность неровная, с папилломатозными выростами. В центре новообразования — изъязвление, легко кровоточащее при дотрагивании. Вокруг невуса — участок гиперемии.



Ваш диагноз и тактика?

Диагноз: Меланома

Тактика: Пациентка должна быть срочно направлена к специалисту-онкологу. Дальнейшая диагностика и лечение должны проводиться только в специализированном онкологическом учреждении.

### **Задача 6.**

Пациентка 18 лет обратилась в женскую консультацию для профилактического осмотра.

Жалоб не предъявляет. Половую жизнь не ведет. *Virgo*.

В области преддверия имеются нитевидные выросты, симметричные, не отличающиеся по цвету от окружающей слизистой. Их пальпация абсолютно безболезненна. Пациентке они беспокойства не доставляют. Клиническая картина представлена на рисунке.

При осмотре других изменений со стороны гениталий не выявлено.

Ваш диагноз и тактика?

Папилломатоз преддверия. Лечение не требуется. В качестве доказательства можно (но не обязательно) выполнить тест на наличие ВПЧ. Пациентке следует объяснить, что это вариант анатомической нормы,



опасности не представляет.

### Задача 7.

Женщина, 43 года. В анамнезе 3 беременности, 3 родов. При профилактическом гинекологическом осмотре предъявила жалобы на изменение цвета кожи вульвы. Известно, что у отца пациентки была меланома кожи.

При осмотре наружных половых органов выявлены изменения пигментации, показанные на рисунке. Ваш предварительный диагноз (выберите из списка)? Ваша тактика? И как?

Ответ:

Диагноз: Меланоз (лентигиноз).

Тактика: Направить пациентку на консультацию к дерматологу.

Дерматологом выполнена биопсия кожи из области поражения. Результат гистологического исследования:

Повышенная пигментация базальных кератиноцитов, затрагивающая, преимущественно, верхушки эпидермальных сосочков, также отмечается избыток меланина в меланофагах. Других изменений не выявлено. Таким образом, диагноз меланоза подтвержден морфологически. Пациентке требуется только наблюдение за изменениями пигментации кожи.

### **Задача 8.**

Пациентка 77 лет обратилась с жалобами на появление пигментных новообразований на коже вульвы. Каких-либо других жалоб не предъявляет. Изменения кожи представлены на рисунке.



Ваш предположительный диагноз и тактика?

Диагноз: Себорейный кератоз.

Тактика: Консультация дерматолога для подтверждения диагноза.

Диагноз себорейного кератоза подтвержден. Учитывая классическую клиническую картину, от биопсии решено было воздержаться. Поскольку каких-либо симптомов у пациентки нет, лечение необязательно.

**Задача 9.** Пациентка 35 лет обратилась для профилактического осмотра. В анамнезе 1 беременность, закончившаяся нормальными срочными родами через естественные родовые пути. В области вульвы выявлены изменения, показанные на рисунке. При легком нажатии на данные образования, они исчезают.



Ваш диагноз и тактика?

Ответ:

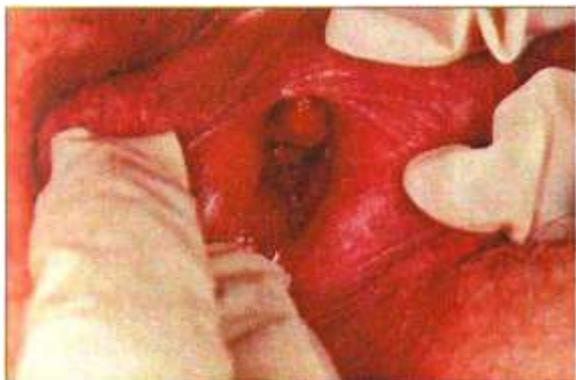
Диагноз: Варикозное расширение вен вульвы

Тактика: При отсутствии симптомов(жалоб) лечение не требуется. Если имеются жалобы, возможна склеротерапия или широкое локальное иссечение.

### Задача 10.

Пациентка 35 лет. Жалобы на обильные выделения из влагалища, появившиеся 1 неделю назад. Половую жизнь в течение 1 года отрицает.

При осмотре слизистая оболочка влагалища гиперемирована, выделения обильные, в одном из влагалищных сводов — эрозия, покрытая серым налетом. Данные лабораторных исследований — при микроскопии мазка, окрашенного по Граму выявлено значительное количество парабазальных клеток, лейкоцитов более 100 в поле зрения, флора смешанная, незначительное количество, посевы из влагалища и цервикального канала — стерильны, ПЦР-исследования на инфекции, передающиеся половым путем — отрицательны, при цитологическом исследовании мазков с поверхности эрозии и в PAP- тесте атипические клетки не выявлены.



Ваш диагноз и тактика? Приведите пример схемы лечения.

Ответ:

Диагноз: десквамативный воспалительный вагинит.

Тактика: лечение и диагностика.

Назначения: клиндамицин крем 2% по 5 г ежедневно на ночь во влагалище 3 недели, далее 2 раза в неделю 8 недель.

Очаги аденоза кровоточат при легкой травматизации, а иногда и спонтанно. Прием пероральных контрацептивов усиливает микрогландулярную гиперплазию, вследствие чего очаги аденоза превращаются в мелкие узелки, которые нередко ошибочно принимают за аденокарциному.

Среди методов обследования можно назвать следующие:

— сбор подробного анамнеза, стандартное бимануальное исследование, получение цитологического мазка по Папаниколау со всей окружности свода влагалища и шейки матки;

— тщательный осмотр влагалища и шейки матки в зеркалах, и с помощью кольпоскопа после их смачивания раствором уксусной кислоты (лезвия зеркал поворачивают, чтобы полностью осмотреть переднюю и заднюю стенку влагалища);

— смачивание слизистой оболочки влагалища и шейки матки раствором Люголя для выявления неокрашивающихся участков;

— тщательную пальпацию шейки и влагалища для выявления не различимых при осмотре узлов;

— биопсию участков, изменения которых были выявлены при кольпоскопии, участков, не окрасившихся раствором Люголя, пальпируемых узлов.

Сама на себе смачивание раствором Люголя — отличный метод выявления очагов аденоза. Раствором Люголя участки аденоза не окрашиваются. С помощью кольпоскопии аденоз диагностируют почти с той же точностью, что и при биопсии. Признак аденоза — железистый эпителий или его секрет во влагалище. Обычно этот эпителий напоминает эндоцервикальный, реже он сходен с эпителием эндометрия и маточных труб.

Результаты цитологических исследований при аденозе тесно коррелируют с гистологической картиной. Наличие в соскобе слизистой оболочки влагалища цилиндрического эпителия и его метаплазии для аденоза весьма характерно. Необходимо отличать аденоз от скоплений мезонефрических эпителиальных клеток, которые иногда встречаются в биоптатах влагалища. Эпителий в очагах аденоза в большинстве случаев эндоцервикального типа. При гистохимическом исследовании в его цитоплазме выявляют мукополисахариды. Мезонефрический эпителий низкий кубический и мукополисахаридов не содержит

превращаются в мелкие узелки, которые нередко ошибочно принимают за аденокарциному.

Рекомендаций по лечению аденоза как таковых не существует. При подтвержденном биопсией аденозе показано проспективное наблюдение с ежегодным обследованием в объеме, описанном выше, а при выявлении в стенке влагалища узлов — неотложная биопсия.

**Эндометриоз влагалища.** Эндометриоз нечасто обнаруживается во влагалище, но если присутствует, то чаще всего располагается во влагалищных сводах. Как и в случаях эндометриоза шейки матки, эндометриоз влагалища может развиваться в результате имплантации фрагментов эндометрия, отделившихся во время родов или менструации, на поврежденные участки влагалищного эпителия. Вагинальный эндометриоз обычно определяется кольпоскопически как темные точки, цвет которых варьирует от коричневого до синего, аналогично «пороховым ожогам», визуализируемым на поверхности брюшины при лапароскопии.

Более частая этиология эндометриоза влагалища — это прямое распространение тазового эндометриоза через влагалищные своды. При эндометриозе, распространившемся из малого таза, пациентки чаще всего имеют симптомы выраженной дисменореи и диспареунии. Иногда распространение перитонеальных имплантатов через влагалищные своды проявляется, как узлы значительных размеров, которые пальпируются при бимануальном исследовании. Диагноз подтверждается при биопсии. Экспизия или деструкция с использованием криотерапии или лазерной вапоризации эффективны в качестве лечения, за исключением крупных узлов, располагающихся в сводах влагалища. Лечение тазового эндометриоза также необходимо. При значительных по размеру узлах в ректовагинальной перегородке, эрозивное повреждение стенки влагалища может имитировать злокачественное новообразование. Биопсия необходима для подтверждения диагноза и для исключения злокачественного новообразования (например, аденокарциномы, развившейся из эндометриоидных очагов).

**Гемангиомы и телеангиэктазии влагалища.** Гемангиомы и телеангиэктазии влагалища — это доброкачественные сосудистые изменения. Могут наблюдаться во время осмотра влагалища с помощью кольпоскопа. Эти изменения обычно не вызывают тревоги при вы-

явлении на коже, но вызывают беспокойство при визуализации во влагалище, где они встречаются гораздо реже. Их этиология аналогична этиологии их «внешних» аналогов. В большинстве случаев они протекают бессимптомно, но, если располагаются в богатых нервными окончаниями участках слизистой области входа во влагалище, могут вызывать диспареунию. Кольпоскопически сосуды гемангиом и телеангиэктазий могут казаться атипичными, но, в отличие от истинных атипичных сосудов, обнаруживаются вне каких-либо подозрительных на малигнизацию эпителиальных образований.

Капиллярные (или «клубничные») гемангиомы часто локализируются в аногенитальной области, обычно обнаруживаются при рождении или в первые несколько месяцев жизни. Они могут кровоточить и должны приниматься во внимание при дифференциальной диагностике кровотечений из влагалища у новорожденных и детей младшего возраста. Обычно (часто) к семи годам происходит их спонтанная инволюция. Большинство вагинальных гемангиом бессимптомны и выявляются случайно, во время кольпоскопического исследования, проводимого по другим показаниям. Они чаще всего маленькие, диаметром от 1 до 2 см, и имеют вид красных сосудистых скоплений (аналогично гемангиомам, располагающимся на коже). Хотя вышележащий эпителий обычно окрашивается в коричневый цвет при пробе Шиллера, биопсия иногда может быть необходима для подтверждения доброкачественной природы находок. Гистологически выявляется нормальный эпителий, покрывающий пролиферирующие сосудистые каналы.

Телеангиэктазии представляют собой крошечные сосудистые изменения аналогичной доброкачественной природы. Некоторые из них могут иметь врожденное происхождение, например при синдроме Ослера—Вебера—Ренду, хотя в большинстве случаев их этиология не понятна.

Кавернозные гемангиомы иногда располагаются на наружных половых органах, могут распространяться на влагалище, и могут пальпироваться под слизистой оболочкой влагалища.

Кавернозные гемангиомы — сосудистые пространства большого размера, обычно появляются в первые несколько месяцев жизни, а затем могут подвергаться спонтанной инволюции. Поскольку кавер-

нозные гемангиомы могут привести к сильному кровотечению при разрыве во время родов, их наличие на вульве или влагалище у женщин репродуктивного возраста требует либо резекции до родов, либо родоразрешения путем кесарева сечения.

**Десквамативный воспалительный вагинит.** Десквамативный воспалительный вагинит — эрозивно-воспалительный вагинит неизвестной этиологии.

Впервые описан Германом Гарднером в 1969 г. Ранее считали, что данное состояние является проявлением красного плоского лишая, пузырьчатки обыкновенной или рубцующего пемфигоида слизистой оболочки влагалища. На сегодняшний день десквамативный воспалительный вагинит рассматривается, как самостоятельная нозология. Заболевание может встречаться в любом возрасте, но обычно — в перименопаузе и менопаузе. Проявляется чрезмерными выделениями из влагалища, иногда — иосткоитальными кровотечениями. Может также возникнуть легкая диспареуния. Диспареуния, увеличение выделений из влагалища и стерильное воспаление считаются классической триадой находок при десквамативном воспалительном вагините.

Присутствует обильное серозно-гнойное отделяемое, рН влагалища имеет тенденцию быть выше нормального диапазона — от 4,0 до 4,4 и даже выше (до 7,4). Микроскопическое исследование демонстрирует только пласты лейкоцитов, парабазальных клеток, отсутствие *Lactobacillus* или других бактерий.

Никакие конкретные этиологические инфекционные агенты не выявляются. Характерно только отсутствие лактобацилл и общее увеличение распространенности стрептококков группы В.

Таблица 16

**Дифференциальная диагностика вагинитов**

Состояние	pH	Микроскопия	Амино-тест	«Золотой стандарт» диагностики
Норма	<4,7	Без особенностей +/- лейкоциты Бациллярная микрофлора		Клиническая
Вульвовагинальный кандидоз	<4,7	Мицелий (гифы), бластоспоры		Культурная (посев)

Окончание табл. 16

Состояние	pH	Микроскопия	Амино-тест	«Золотой стандарт» диагностики
Бактериальный вагиноз	>4,7	«Ключевые» клетки, коккобациллярная микрофлора	4-	Микроскопия с окраской по Граму (Нугент)
Трихомониаз	Варьирует	Трихомонады	Варьирует	Г1ДР
Атрофический вагинит	>4,7	Гтарабазальные клетки, и количество смешанной флоры		Индекс созревания
Десквамативный воспалительный вагинит	>4,7	Парабазальные клетки, тлейкоциты, смешанная микрофлора		Клиническая

Таблица 17

**Причины вагинитов**

Инфекция	Трихомониаз, стрептококки группы А, грибы рода <i>Candida</i>
Иммунное/аутоиммунное воспаление	Эрозивный красный плоский лишай, десквамативный воспалительный вагинит, пузырьные дерматозы
Гормональные	Дефицит эстрогенов (атрофический вагинит)
Контактный/ирритантный/мукозит	Реакция на химические вещества, аллергены (латекс, сперма)
Разное	Травма, инородное тело, пузырно-влагалищный свищ

Кольпоскопическая оценка влагалища может показать либо диффузные, либо локализованные участки эритемы или эрозии, иногда — эритематозные пятна, напоминающие «клубничные пятна» трихомонадной инфекции. Области поражения часто кажутся лишенными эпителия, иногда покрыты пленкой серого цвета. Эрозированные участки обычно мелкие, но иногда могут представлять собой глубокие язвы. Проведение пробы с уксусной кислотой часто вызывает диффузную или пятнистую ацетобелую реакцию в областях поражения, где эпителий сохранен.

Раствор Люголя не будет окрашивать эти области, но границы между прокрашиваемыми и неокрашенными областями не являются резкими.

Как и в случае любого процесса, связанного с эрозией, необходима биопсия, которая должна выполняться на границе незерозированного и эрозированного эпителия. Гистологически выявляется только плотный инфильтрат из полиморфно-ядерных нейтрофилов, потеря поверхностного эпителия, истончение и незрелость окружающего эпителия. Лечение этого состояния может быть сложным, требуется долгосрочная терапия. Варианты терапии представлены в таблице 18. Клиническое улучшение наблюдается у >95% пациентов, хотя рецидивы могут возникать у 30%. Пациентам в постменопаузе также может понадобиться вагинальная или пероральная эстроген-содержащая заместительная гормональная терапия для поддержания ремиссии, однако монотерапия эстрогенами (эстриолом) неэффективна при десквамативном воспалительном вагините.

Таблица 18

## Лечение десквамативного воспалительного вагинита

Группы препаратов	Режимы использования
Ютиндамицин Крем 2%, 5 г Свечи, 200 мг	Вагинально на ночь ежедневно 3 недели, далее 2 раза в неделю 2 месяца Вагинально на ночь ежедневно 3 недели, далее 2 раза в неделю 2 месяца
Кортикостероиды Гидрокортизон 300—500 мг Кортизон ацетат, суппозитории 25 мг	Вагинально на ночь ежедневно 3 недели, далее 2 раза в неделю 2 месяца Вагинально дважды в день 3 недели, далее 3 раза в неделю 2 месяца
Клобетазолпропионат (только в резистентных случаях)	На ночь вагинально (длительность не определена)
Дополнительная терапия Флуконазол 150 мг (при риске развития микотического поражения) Эстриол	1 раз в неделю Стандартные схемы

**Меланоз влагалища.** Любая пигментация во влагалище вызывает беспокойство, так как влагалищный эпителий происходит не из эктодермы, и ткани нервного гребня не мигрируют в эту область. Тем не менее доброкачественный пигментированный эпителий иногда может быть обнаружен в слизистой оболочке влагалища.

Чаще всего темные участки во влагалище обусловлены либо эндометриоидными имплантатами, либо неоплазией. Любые пигментные изменения во влагалище могут скрывать вагинальную меланому. Было описано, например, возникновение меланомы влагалища в значительной по размеру зоне меланоза, поэтому для установления правильного диагноза всегда рекомендуется биопсия.

Если область пигментации большая, необходимо выполнить множественные биопсии из самых темных участков. Если при гистологическом исследовании в базальном эпителии выявляются только меланоциты, интерпретирующиеся как доброкачественные, рекомендуется ежегодное кольпоскопическое обследование, несмотря на редкость злокачественной трансформации. Однако, если выявлена атипичная меланоцитарная гиперплазия, следует резецировать поражение, поскольку вероятность ее прогрессирования до злокачественной меланомы неизвестна.

## РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА

1. Апгар Б.С., Броцман Г.Л., Шпицер М. Клиническая кольпо-скопия. Иллюстрированное руководство / пер. с англ, под общ. ред. В.Н. Прилепской. М.: Практическая медицина, 2012. С. 250-330.
2. Бланк М., Макай М., Брауде П. Кожные болезни в акушерской и гинекологической практике. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2008. 260 с.
3. Гинекология. Национальное руководство / под ред. Г.М. Савельевой, Г.Т. Сухих, В.Н. Серова, И.Б. Манухина, В.Е. Радзинского. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2020. 1008 с.
4. Злокачественные новообразования влагалища. Клинические рекомендации [Электронный ресурс] // Рубрикатор клинических рекомендаций МЗ РФ: [Сайт]. URL: <http://cr.rosminzdrav.ru/#!/schema/784> (дата обращения: 23.09.2020).
5. Кауфман Р., Фаро С., Браун Д. Доброкачественные заболевания вульвы и влагалища. М.: БИНОМ, 2009. 544 с.
6. Меланома кожи и слизистых оболочек. Клинические рекомендации [Электронный ресурс] // Рубрикатор клинических рекомендаций МЗ РФ: [Сайт]. URL: <http://cr.rosminzdrav.ru/#!/schema/766> (дата обращения: 23.02.2020).
7. Письмо Министерства здравоохранения РФ от 2 ноября 2017 г. № 15-4/10/2-7676 О направлении клинических рекомендаций (протокола лечения) «Доброкачественные и предраковые заболевания шейки матки с позиции профилактики рака» [Электронный ресурс] // Техноэксперт: электронный фонд правовой и нормативно-технической документации: [Сайт]. URL: <http://docs.cntd.ru/document/557697620> (дата обращения 24.02.2020).
8. Порядок оказания медицинской помощи по профилю «Акушерство и гинекология» (за исключением использования вспомогательных репродуктивных технологий) (утв. приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 1 ноября 2012 г. № 572н) [Электронный ресурс] // Министерство Здравоохранения Российской Федерации: [Сайт]. URL: <https://minzdrav.gov.ru/documents/9154-prikaz-ministerstva-zdravoohraneniya-rossiyskoy-federatsii-ot-1-noyabrya-2012-g-572n-ob-utverzhenii-poryadka-okazaniya-meditsinskoy-pomoschi-po-profilyu-akusherstvo-i-ginekologiya-za-isklyucheniem->

- ispolzovaniya-vspomogatelnyh-reproduktivnyh-tehnologiy (дата обращения 24.02.2020).
9. Руководство по амбулаторно-поликлинической помощи в акушерстве и гинекологии / под ред. В.Н. Серова, Г.Т. Сухих, В.Н. Прилепской, В.Е. Радзинского. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016. 1136 с.
  10. Сингер А., Хан А. Предраковые заболевания шейки матки, влагалища, вульвы: диагностика и лечение / пер. с англ. ред. С.И. Роговской. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017. 312 с.
  11. Фицпатрик Т., Джонсон Р., Вулф К., Полано М., Скормонд Д. Дерматология по Томасу Фицпатрику: Атлас-справочник / пер. с англ. М.: Практика, 2007. 1269 с.
  12. Шейка матки, влагалище, вульва. Физиология, патология, кольпоскопия, эстетическая коррекция: руководство для практикующих врачей / под ред. С.И. Роговской, Е.В. Липовой. М.: Изд-во журнала Status Praesens, 2014. С. 579—589.
  13. TNM: Классификация злокачественных опухолей / под ред. Л.Х. Собинина и др.; пер. с англ. и науч. ред. А.И. Щеголева, Е.А. Дубовой, К.А. Павлова. М.: Логосфера, 2011. С. 177—190.
  14. Berek and Hacker's gynecologic oncology / J.S. Berek, N.F. Hacker, eds. 5th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2009. P. 536-575.
  15. Bornstein J., Bentley J., Bosze P., Girardi F., Haefner H., Menton V., Perrotta M., Prendiville W., Russell P., Sideri M., Strander B., Tatti S., Wolker P. 2011. Colposcopic terminology of the International Federation for Cervical pathology and Colposcopy // *Obstet. Gynecology*. 2012. No 120(1). P. 166-172.
  16. Bornstein J., Bogliatto F., Haefner H.K., Stockdale C., Preti M., Bohl TG., Reutter J. For the ISSVD Terminology Committee.
  17. The 2015 International Society for the Study of Vulvovaginal Disease (ISSVD) Terminology of Vulvar Squamous Intraepithelial Lesions // *Obstet. Gynecology*. 2016. No 127. P. 264—268.
  18. Herfs M., Vargas S., Yamamoto Y., Howitt B., Nucci M., Hornick J., McKeon F., Xian W., Crum C. A novel blueprint for «top down» differentiation defines the cervical squamocolumnar junction during development, reproductive life, and neoplasia // *J. Pathol*. 2013. No 229 (3). P. 460-468.

19. Lynch P.J., Moyal-Barracco M., Bogliatto F., Micheletti L., Scurry J. 2006. ISSVD classification of vulvar dermatoses: pathologic, subsets and their clinical correlates // J. Reprod. Med. 2007. No 52. P. 3—9.
20. Micheletti L., Bogliatto F., Lynch P.J. Vulvoscopy: review of a diagnostic approach requiring clarification// J. Reprod. Med. 2008. No 53. P. 179-182.
21. Modern Colposcopy / E.J. Mayeaux Jr., J.T. Cox, eds. 3rd ed. Lippincott Williams & Wilkins, 2012. 714 p.
22. The Cervix / J. Jordan, A. Singer, eds. 2nd ed. Wiley, 2006. 680 p.

## ПРИЛОЖЕНИЕ. ПОЛЕЗНЫЕ ИНТЕРНЕТ-РЕСУРСЫ

1. Американская ассоциация по патологии шейки матки и кольпоскопии: <http://www.asccp.org>.
2. Европейская федерация по кольпоскопии: <https://efcolposcopy.eu>.
3. Европейская школа по изучению заболеваний вульвы: <http://ecsvd.eu>.
4. Клинические рекомендации Министерства здравоохранения Российской Федерации [http://cr.rosminzdrav.ru/chn\\_recomend.html](http://cr.rosminzdrav.ru/chn_recomend.html).
5. Международная ассоциация по патологии шейки матки и кольпоскопии: <http://ifcpc.org>.
6. Международное общество по изучению заболеваний вульвы: <https://www.issvd.org>.
7. Общество по изучению заболеваний вульвы Великобритании: <http://bssvd.org>.
8. Российская ассоциация по генитальным инфекциям и неоплазии: <http://ragin-std.ru>.
9. Стандарты специализированной медицинской помощи Министерства здравоохранения Российской Федерации: <https://www.rosminzdrav.ru/ministry/61/22/stranitsa-979/stranitsa-983/2-standarty-spetsializirovannoy-meditsinskoy-pomoschi>