

КЛАССИФИКАЦИИ, НОЗОЛОГИЯ И ТЕРМИНОЛОГИЯ В СОВРЕМЕННОЙ ДЕРМАТОЛОГИИ

Л.Д. Калюжная

Национальная медицинская академия
последипломного образования имени П.Л. Шупика

Резюме. В статье представлен исторический обзор подходов к классификации дерматологических заболеваний. Затронуты дискуссионные вопросы современной классификации и терминологии заболеваний кожи.

Ключевые слова: заболевания кожи, классификация, терминология

Кожа является самым большим органом человеческого организма и имеет многочисленные потенциальные отклонения – в итоге существует около 1500 кожных заболеваний и множество их вариантов. Мы относительно невежественны в патогенезе большинства из них, хотя следует признать, что знания по патологиям кожи быстро разрастаются, особенно с позиции молекулярной медицины и генетики.

Поэтому заболевания кожи классифицируются с очевидно разных позиций. Так, ученые предлагают полагаться на совершенно разные критерии: вид высыпаний, их локализацию, реакцию на окружающие факторы; на патогенез (если он известен) – такие критерии как генетические аномалии, инфекционная этиология или аутоиммунные механизмы; основную структурную особенность заболевания (эпидермальные заболевания, патология меланоцитов, сосудистые изменения и др.). В качестве вступления в предложенную медицинскую проблему необходимо обозначить смысловую нагрузку предложенных слов. Терминология (лат. *terminus* – граница, предел; греч. *logos* - учение) – совокупность терминов, используемых

в определенной области знаний. Нозология (греч. *nosos* – болезнь; греч. *logos* - учение) – учение о болезнях, позволяющее решать основную задачу частной медицины [1].

Многие годы врачи пытались классифицировать заболевания кожи. *Plenk* и *Willan* были первыми, кто попытался заложить учение о кожных заболеваниях и составить классификацию на основе увеличения числа наблюдений, касающихся патологических особенностей. Основные врачи-классификаторы в истории дерматологии: *Hippocrates*, *Galen*, *Hieronimus Mercurialis*, *Plenk*, *Willan*, *Alibert*, *Hebra*, *Degos* [5].

Hippocrates (460-377 до.н.э.) разделил кожные заболевания на 2 типа: локальные (независимые) и конституциональные (результат попытки организма избавиться от заболевания). В трудах *Hippocrates* даются первые структурированные подходы к заболеваниям кожи.

Последующие столетия были свидетелями множества работ, которые частично благодаря работам *Celsus*, *Galen* и арабских авторов, привели к созданию медицинских энциклопедий, хотя приближения к заболеваниям кожи тогда еще не было.

Galen (129-199 н.э.) делил заболевания кожи на те, которые локализованы на голове (hairy parts), и те, которые возникают на остальной коже (nonhairy parts). Эта классификация оказывала влияние на медицинскую мысль до 18-го века.

Hieronymus Mercurialis (1530-1606) был профессором медицины в университете Парижа. Он классифицировал заболевания кожи на те, которые свойственны скальпу, и те, которые размещены на всей коже. Позже он разделил заболевания на 3 подтипа, отличающиеся характерными особенностями – цвет, текстура и размеры.

Рациональная дерматологическая мысль не появлялась до 17-го века. *J. Plenck* впервые ввел в дерматологию нозологию, что позволило внести в клиническую практику элементарные основы, позже пересмотренные и улучшенные *Willan* и *Bateman*.

J.J. Plenck (1738-1807) – венский врач, который стал известен, написав первый трактат о лечении сифилиса ртутью. Он написал много книг и по другим специальностям, при этом, что интересно, он оказал заметное влияние на японскую медицину. В основном *Plenck* был классификатором, но не новатором. Наконец, он написал книгу по основам болезней кожи (на 124 страницах), опубликовав ее в Вене. Он выделил 150 типов болезней кожи в 14 категориях. Его классификация не нашла поддержки или последователей, пока не появились научные труды *Willan*.

R. Willan (1757-1812) был знахарем из Йоркшира. Он, видимо, знал классификацию *Plenck*. В 1790 г. он представляет свою классификацию, в некоторых чертах похожую на классификацию *Plenck*. *Willan* публикует 4-томную книгу «Болезни кожи», в которой делит болезни кожи на 8 разделов. Человек он был, повидимому, самобытный: занимался кроме медицины фольклором, антиквариатом, став членом Британского общества антикваристов. Как врач он постоянно пропагандировал водолечение, писал о влиянии погоды на заболевания.

Французская школа попыталась учредить естественную нозологию, неудачно

испорченную определенным недостатком прагматизма. *J.L. Alibert* (1768-1837) был знаменитостью в госпитале святого Луи в Париже, являющегося центром дерматологии в то время. Он разработал сложную классификацию болезней кожи. В заболеваниях кожи он выделил 12 разделов и 12 групп. Но, надо признать, своей сложностью его классификация привнесла путаницу в систему болезней кожи.

Во второй половине 19-го века появились основные дерматологические школы: *Hebra*, который поднял нозологические подходы до анатомического уровня; *Hardy, Bazin*, тяготевшие к диатезу; *Wilson* синтезировавший эти два направления. *F. Hebra* (1816-1880) был венским корифеем в дерматологии. Его патолого-анатомическая система классификации распределила заболевания кожи в 12 групп. Он в меньшей степени опирался на клинические критерии *Willan*. Классификация *Hebra* имела и имеет громадное влияние на организацию многих стандартов дерматологических руководств. В 20-м веке догматизм морфологической систематизации несколько уменьшился и был заменен этиологическим подходом, а затем восстановлен в работе *Degos* в 1953 г. Более поздние нозологические и клинические знания важны, но в это время начинают учитывать патофизиологию заболеваний, иногда возвращаясь к анатомической структуризации на основе систематизации, построенной на технологических достижениях.

Однако почти все классификации имели изъяны. С развитием молекулярной биологии была заложена этиологическая классификация – система безотносительная к клиническим проявлениям. В большинстве руководств использованы комбинации этих двух систем. Успешное развитие молекулярной биологии усилило последовавший акцент на морфологии, как основе классификации. Этиологическая классификация заболеваний кожи имеет следующие помехи: во-первых, нет смысла в изучении диагноза, так как реакции копируются в коже, не определяя их причину; во-вторых, новые

представления об этиологических достижениях не приводят к ощутимой подсказке; в-третьих, и сейчас, и в будущем этиология вряд ли будет окончательно известна [2].

Представленные классификации ушли в забвение. В большинстве книг присутствуют такие критерии, как необычная комбинация локализации (например, ногти), морфологии (например, буллезные заболевания), этиологии (например, аутоиммунные заболевания) и др.

В настоящее время некоторые проблемы классификаций, прежде всего, решают установление эпидемиологической системы для надзора за здоровьем популяции, проживающей в определенной стране. Эти проблемы включают, среди прочего, описание и применение стандартизированной системы диагностики в документации, а также описание некоторых разоблачений (несоответствий) в трактовке патологии [6].

На интернациональном уровне международная классификация болезней 10-го пересмотра МКБ-10 (ICD-10) обязана обеспечивать такой инструмент. Многие ученые (дерматологи и социологи) пришли к выводу, что международная классификация болезней не является адекватной для дерматологических диагнозов. Порой сталкивались с тем, что существует путаница в терминологии. Так, порой возникало несколько наименований для одного и того же расстройства, или, напротив, несколько расстройств имели одно и то же наименование. По этой причине Британская ассоциация дерматологов (BAD) разработала более адекватную классификацию в дерматологии, которую со временем переняла американская ассоциация. Индекс дерматологии в этой классификации имеет исчерпывающий перечень из 21 классов (по буквам от A до Z). Индексация, предложенная в Великобритании, безусловно, грамотная и исчерпывающая с позиции дерматологов. Так, в этой классификации выделяют такие обоснованные группы: инфекционные заболевания, поражающие кожу; реакции на механические, термические, радиационные раздражители; дерматит/экзема; пси-

риз; папулосквамозные и грануломатозные болезни кожи; крапивница, эритема и другие воспалительные дерматозы; расстройства цвета кожи; заболевания, связанные с сосудами кожи; болезни дермы и гиподермы; конкретные дерматозы; болезни соединительной ткани, иммунобуллезные и связанные с ними заболевания; метаболизм и нарушение питания, влияющие на кожу; психологические, психиатрические и неврологические расстройства, влияющие на кожу; кожные маркеры внутренних расстройств; дерматозы в результате лечения или ядов; генетические и хромосомные нарушения, затрагивающие кожу; дерматозы, специфические для возраста и пола; невусы и аномалии развития кожи; доброкачественные и злокачественные инфильтрации кожи. Привлекает внимание последний параграф под знаком “Z” – «диагноз не закодирован», что вызывает глубокое уважение к составителям, признающим невозможность окончательно вложить все дерматозы в прокрустово ложе классификации. Следует признаться самим себе, специалистам – практикующим дерматологам, насколько несовершенна для дерматологии система МКБ-10. и, пожалуй, мы были бы вынуждены отмечать патологию в основном именно по букве “Z”, что было бы честнее, нежели мы проставляем порой надуманный шифр. Но такова действительность и мы обязаны полагаться на МКБ-10 и пользоваться только этой системой.

Представленный исторический обзор в который раз свидетельствует о глубоких, аналитических подходах к классификациям и их роли в осмыслении любой патологии с позиции современных достижений. Поэтому следует четко представлять, что не может быть реализована придуманная каким-либо специалистом классификация, она может носить только «рабочий» характер, использоваться в его работах как удобный для автора инструмент.

Если такие трудности встречает дерматология в создании классификаций, то следует представлять, как недопустимо манипулировать терминологией, которая также пре-

терпевает изменения, соответствующие времени, современным позициям. Яркий пример то ли сопротивления, то ли незнания – это терминология атопического дерматита. Понятие «атопия» произошло от греческого слова *atopos*, означающего странный или необычный. В 1892 году *Besnier* первым описал связь атопического дерматита с аллергическим ринитом и астмой. Позже *Perry* сослался на *Coca* и *Cooke*, как на описавших триаду атопии. В 1930 году *Hill* и *Sulzberger* назвали кожные проявления атопии «атопическим дерматитом», заменив такие термины, как нейродерматит и атопическая экзема. Так было до того времени, пока в 1980 году *Hanifin* и *Rajka* не предложили характеристику критериев, которые закрепили единство позиций по атопическому дерматиту. В 1994 году Британская рабочая группа усовершенствовала критерии *Hanifin* и *Rajka* в сжатой и утвержденной форме с целью обеспечить эпидемиологическое изучение заболевания. Они же представили в своей работе синонимы атопического дерматита, от которых предлагалось отойти: атопическая экзема, детская экзема, пруриго Бенье, лишай Видаля, эндогенная экзема, эксудативный экзематид, конституциональный нейродерматит, диффузный нейродермит [3].

Сама история вопроса о наименовании атопического дерматита свидетельствует о том, что не случайно мировое сообщество дерматологов и аллергологов стремилось четко обозначить понимание этой патологии, как с клинической, так и с патофизиологической точек зрения. Именно с указанного времени начинается эпоха одного заболевания – «атопический дерматит». Хотелось бы подчеркнуть, что авторы такого подхода кроме клинической и научной унификации имели в виду и вопросы регистрации такого распространенного аллергодерматоза. Не в этом ли кроется такой досадный факт, что именно в Украине (с ее экологическими проблемами) заболеваемость атопическим дерматитом не растет, что происходит в настоящее время во всем мире, но и последовательно снижается.

Терминологическое упрямство, нежелание учитывать во многих вопросах дерматологии взгляд виднейших ученых дерматологов Европы и мира кажется странным и вызывает недоумение. Между тем, упорное использование термина «диффузный нейродермит» свидетельствует о пренебрежении к всемирным дерматологическим стандартам. Дело в том, что термин «диффузный нейродермит», как синоним атопического дерматита, в некоторой степени сохраняется в немецкоговорящих странах, кстати, с оговоркой по этому поводу. Ведущие дерматологи Германии уже даже монографии называют «Атопический дерматит» (*Atopic dermatitis – second edition*; T. Bieber, D. Leung. - 2009). Термин же «нейродермит» во всех руководствах используется только лишь для обозначения другого ограниченного зудящего заболевания – «ограниченного нейродермита» (син.: *neurodermatitis circumscripta*, *lichen simplex chronicus*, *lichen Vidal*). Те же авторы, которые продолжают пользоваться термином «диффузный нейродермит» в случаях генерализованной эритродермии, сопровождающейся нестерпимым зудом, забывают, что такое состояние, особенно развившееся не в младенческом, а в зрелом возрасте может оказаться Т-клеточной лимфомой кожи или *Cesary*-синдромом.

Удивляет и то, что врачи начали широко использовать термин «диффузная алопеция» (термин достаточно обывательский), повидимому не подозревая, что такого конкретного заболевания в современной номенклатуре нет, а три основные разновидности такой потери волос имеют совершенно разный генез, и, соответственно, разные термины и разное лечение.

В ряде случаев использование термина, принятого во всемирной нозологии болезни кожи на современном этапе, поможет нам выйти на уровень европейской дерматологии и, что также важно, не будет звучать «прогностическим приговором» для пациента. Речь идет о склеродермии. Заболевание имеет многовековую историю, так первое

упоминание об уплотнении кожи появилось в трудах *Hippocrates*, а первое описание больной женщины в 1753г. принадлежало *Carlo Cuzzio*. В 1854г. *Thomas Addison* описал клинические признаки заболевания и назвал его «Келоидный синдром Алибера». Название «склеродермия» присвоил этой патологии в 1877г. *Gintraс*. В 1924г. *Matsui* описал типичную патогистологическую картину с увеличением коллагена и утолщением сосудистой стенки, а в 1930г. *O'Leary* и *Nomland* отделили morphea от системного склероза [4]. Не удивительно ли, что уже с этого времени предложен, а со второй половины XX века закреплен термин «морфеа»? Таким образом, современная классификация склеродермии состоит из понятий системная склеродермия (склероз) и очаговая склеродермия. Системная склеродермия (склероз) – аутоиммунное заболевание соединительной ткани, при котором поражаются кожа, кровеносные сосуды и внутренние органы. Ключевые признаки системного склероза: заболевание характеризуется симметричным уплотнением кожи пальцев, кистей и лица, может генерализовываться; обычен феномен Рейно и часто развивается изъязвление пальцев; часто поражаются внутренние органы и может возникнуть поражение пищевода, сердца, легких; основным в терапии является лечение внутренних органов, изменения на коже при этом не меняются. В свою очередь системную склеродермию делят на 2 подтипа: ограниченный системный склероз (пальцы, кисти и лицо, CREST-синдром) и диффузный системный склероз.

Очаговая склеродермия (*morphea* и *lichen sclerosus*) – воспалительное заболевания кожи, неуклонно приводящие к склерозу. *Morphea* (син: локализованная склеродермия, очаговая склеродермия, округлая склеродермия, линейная склеродермия, в виде удара саблей). Следует отметить, что уже именно такой термин используют в мировой литературе. Мало того, он фигурирует в МКХ-10. В чем же преимущество такого разграничения и такого наименования. Это дает возможность врачу сразу определить заболевание как в отношении трактовки патологического процесса, так и в отношении передачи пациента с системным склерозом ревматологу. Но при этом хотелось бы обратить внимание и на реакцию больного на установленный диагноз. Больной и его семья (особенно в случае заболевания у ребенка) остро и порой трагически реагируют на диагноз «очаговая склеродермия». Поэтому принятый в настоящее время термин «морфеа» снимает это ненужное напряжение и облегчает взаимопонимание с врачом-дерматологом. Понимание проблемы склеродермии является существенным примером значимости использования современной терминологии.

Ведь следует согласиться, не углубляясь в предложенную проблему, что за последние годы термин «ретикулезы кожи» заслужено заменен термином «лимфомы кожи», а термин «коллагенозы кожи» справедливо забыт и уже никого не удивляет наименование группы заболеваний как «заболевания соединительной ткани».

ЛИТЕРАТУРА

1. Красиков В.Е. Патофизиология: Вопросы общей нозологии [Текст] / В.Е. Красиков. – Москва: Медицина, 2003. – С. 58-70.
2. Jackson R. Historical outline of attempts to classify skin diseases [Text] / R. Jackson // *Can Med Assoc J.* – 1977. – V.116. – N 10. – P.1165-1168.
3. Hanifin M. Diagnostic features of atopic dermatitis [Text] / M. Hanifin, G.Raika // *Acta Dermatol. Venereol. (Stockh)* – 1980. – 114(Suppl.).
4. Rocken M. Morphea and lichen sclerosus [Text] / M. Rocken, K. Ghoreshi. – In: *Dermatology.* – Sotsby, 2008; chapter 15 Atrophies and disorders of dermal connective tissues. – P.1469-1483.
5. Tiles G. The history of nosology in dermatology [Text] / G. Tiles, D. Wallach // *Ann Dermatol Venereol.* – 1989. – V.116. – N2. – P. 89.
6. Uber W. Classification of occupations [Text] / W. Uber – In: *Handbook of occupational dermatology.* – Springer, 2000. – P.27-31.

КЛАСИФІКАЦІЯ, НОЗОЛОГІЯ ТА ТЕРМІНОЛОГІЯ В СУЧАСНІЙ ДЕРМАТОЛОГІЇ

Калюжна Л.Д.

*Національна медична академія
післядипломної освіти ім. Шупика*

Резюме. В статті наведено історичний огляд підходів до класифікації дерматологічних захворювань. Порушені дискусійні питання сучасної класифікації та термінології захворювань шкіри.

Ключові слова: захворювання шкіри, класифікація, термінологія

Об авторе:

Калюжная Лидия Денисовна – профессор, доктор мед. наук, профессор кафедры дерматовенерологии Национальной медицинской академии последипломного образования им. Шупика

REFERENCES

1. Krasikov V.E. (2003) *Hftophysiologya. Voprosy obschey nozoologii* [Patophysiology. Questions of general nosology]. – Moskow: Medicine, 58-70.
2. Jackson, R. (1977) Historical outline of attempts to classify skin diseases. *Can Med Assoc J.* 116(10), 1165-1168.
3. Hanifin, M., Raika, G. (1980) Diagnostic features of atopic dermatitis. *Acta Dermatol. Venereol. (Stockh)*; 114 (Suppl.).
4. Rocken, M., Ghoreshi, K. (2008) Morphea and lichen sclerosus. In: *Dermatology.* Sotsby, 2008; chapter 15 Atrophies and disorders of dermal connective tissues, 1469-1483.
5. Tiles, G., Wallach, D.(1989) The history of nosology in dermatology. *Ann Dermatol Venereol* , 116(2), 89.
6. Uber, W. (2000) Classification of occupations. In: *Handbook of occupational dermatology.* Springer, 27-31.

CLASSIFICATIONS, NOSOLOGY AND TERMINOLOGY IN MODERN DERMATOLOGY

Kaljuzhnaja L.D.

*Shupyk National Medical Academy
of Postgraduate Education*

Abstract. In the article the historical review of going is presented near classification of dermatological diseases. The debatable questions of modern classification and terminology of diseases of skin are affected.

Key words: diseases of skin, classification, terminology